

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

in questo numero

Opinioni

L'assistenza domiciliare: l'esperienza di Cerignola

Centri a confronto

La prevenzione ed il trattamento della malattia dell'osso in età pediatrica ed adulta: il protocollo del nostro Centro

Saper fare

La pressione positiva continua periodica

Casi clinici

Bioetica

La storia di V.: "Credere, aderire, combattere"

Medicina delle evidenze

Salina ipertonica e sua associazione con acido ialuronico

Novità della SIFC

La Commissione Fibrosi Cistica della Società Italiana di Pediatria (SIP)

WWW.CF

Medicina, cultura ed arte

Le pesti e la carità: le istituzioni sanitarie italiane di fronte all'emergenza

Da Garibaldi alla Fibrosi Cistica...

"Garibaldi fu ferito. Il mito, le favole" – M. Isnenghi, Edit. Donzelli, 2101



Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

in questo numero

Editoriale

Orizzonti FC: si riparte da qui!

C. Braggion

Pag. 3

Opinioni

A cura di R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

L'assistenza domiciliare: l'esperienza di Cerignola

Pag. 5

Centri a confronto

**La prevenzione ed il trattamento della malattia dell'osso in età pediatrica ed adulta:
il protocollo del nostro Centro**

Pag. 7

S. Vai, M.L. Bianchi, L. Valmarana, R. Valmarana, C. Speziali, G. Alicandro, C. Colombo, Milano

A. Manca, G. Leonetti, L. Cavallo, A. Spinarelli, A.L. Allegretti, F. Gargiulo, Bari

Saper fare

La pressione positiva continua periodica

Pag. 17

S. Zuffo, B. Ferrari, S. Gambazza, D. Innocenti, Firenze

Casi clinici

A cura di R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

Caso 9

Pag. 23

Bioetica

A cura di P. Funghi

La storia di V.: "Credere, aderire, combattere"

Pag. 25

Discussione multidisciplinare, che ha coinvolto un medico specialista di fibrosi cistica, che ha presentato il caso e le sue riflessioni (Dr. R. R.), medici specialisti di fibrosi cistica (G. Pisi, Parma – S. Bresci, Firenze – A. Amadeo, S. Battistutta, F. Poli, Trieste), un chirurgo trapiantatore (L. Voltolini, Siena), una fisioterapista (M. Donà, Treviso), una psicologa (C. Riso, Torino), due pazienti adulti (Alberto e Marco) e la bioeticista (P. Funghi, Siena).

Medicina delle evidenze

A cura di G. Vieni

Salina ipertonica e sua associazione con acido ialuronico

Pag. 34

Novità della SIFC

La Commissione Fibrosi Cistica della Società Italiana di Pediatria (SIP)

Pag. 36

WWW.CF

A cura di D. Salvatore

Pag. 37

Medicina, cultura ed arte

Le pesti e la carità: le istituzioni sanitarie italiane di fronte all'emergenza

M. Conese, Foggia

Pag. 38

Da Garibaldi alla Fibrosi Cistica... "Garibaldi fu ferito. Il mito, le favole"

Pag. 39

M. Isnenghi, Edit. Donzelli, 2011

E. Baldo, Rovereto

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Direttore Editoriale

Cesare Braggion

Comitato editoriale

Ermanno Baldo

Lorella Bergamin

Massimo Conese

Rosaria Casciaro

Giuseppe Vieni

Luigi Ratclif

Mirco Ros

Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Presidente: Giuseppe Magazzù

Consiglio Direttivo: Anna Brivio, Silvia Campana, Giuseppe Castaldo, Carlo Castellani, Mirella Collura, Barbara Messori, Maria Vittoria Di Toppa.

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:

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

Stampa:

Tipografia Pesatori s.n.c., Via Quintiliano, 37-41, 20138 Milano, Tel. 0258011931 Fax 0258011951

Abbonamento:

gratuito ai Soci in regola con il pagamento della quota annuale

© Scientific Publications 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





Orizzonti FC: si riparte da qui!

Mi ritrovo per la seconda volta a riflettere su Orizzonti FC. La prima domanda è: si va avanti? La domanda non è retorica. La comunicazione scientifica si sta trasferendo esclusivamente o almeno parzialmente sul web: i siti web dei giornali scientifici sono facilmente raggiungibili e buona parte degli archivi è raggiungibile anche gratuitamente. Poi, ciascuno di noi ha molto da leggere ogni giorno: per il proprio lavoro, per il proprio studio o approfondimento, per comunicare e per la propria cultura di base. Poi ancora, non abbiamo ricevuto molti input di incoraggiamento o critiche per il nostro lavoro del triennio trascorso.

So cosa Orizzonti FC non deve essere! Certamente non una rivista scientifica con contributi originali: ce ne sono tante e molto qualificate, anche per la realtà della fibrosi cistica. Ma nemmeno la solita rivista di una società scientifica, scritta in italiano. Per avere un aggiornamento di valore è preferibile rivolgersi alle riviste scientifiche più titolate o a siti web, che hanno questo scopo. Certamente non serve un siparietto per qualche opinion leader locale o un giornale per presentare ricerca clinica, che non trova spazio sulle riviste di settore in inglese.

Orizzonti FC è nata e deve continuare ad essere uno strumento per far parlare e crescere la comunità di quanti operano per la cura e la ricerca della fibrosi cistica. In entrambi questi settori i modelli e le strategie applicate hanno rappresentato un punto di riferimento innovativo per quanti si occupano di salute. Per un continuo sviluppo e crescita di questa realtà abbiamo bisogno di molteplicità di voci ed opinioni. La SIFC porta in sé una ricchezza inestimabile: la multidisciplinarietà e la multi professionalità contribuiscono ad arricchire ed irrobustire la cura e la ricerca. Occorre conoscere di più e dare voce ai laboratori di genetica e di ricerca, impegnati sulla fibrosi cistica. Mi sono convinto che è indispensabile confrontarsi con i pazienti ed i loro familiari, se dobbiamo disegnare e testare progetti assistenziali e di ricerca, che rispondano effettivamente ai loro bisogni. Il confronto con loro è ancora difficile, frammentario, viziato da reciproca diffidenza. Le associazioni e/o fondazioni onlus stanno facendo molto per la realtà italiana ma è ancora povero il confronto sulle strategie e le priorità da perseguire in comune. Dobbiamo aprire il nostro dibattito, la ricerca di soluzioni, per migliorare l'assistenza e la ricerca, agli amministratori, a coloro che siedono nelle nostre direzioni aziendali, nelle direzioni regionali e ministeriali ed anche ai politici locali, regionali e nazionali. Occorre chiamarli ad esprimere idee e progetti per il futuro, a confrontarsi con una realtà ancora difficile, come quella della fibrosi cistica. È importante superare i "lamenti" ed a piccoli passi provare a migliorare la nostra realtà. Atul Gawande scrive: "Non lamentatevi. Sappiamo benissimo che i medici hanno un sacco di cose di cui lagnarsi: cartelle cliniche da compilare all'alba,

scartoffie inutili, blocchi del sistema informatico, imprevisti che sorgono regolarmente alle sei del pomeriggio di venerdì. Sappiamo tutti cosa significa essere stanchi e abbattuti, ma non c'è niente di più deprimente delle lamentele dei medici....La medicina è una professione faticosa, non tanto perché è difficile curare le malattie, quanto perché è difficile lavorare con altri essere umani in circostanze solo parzialmente in nostro controllo. Il nostro è uno sport di squadra....la posta in gioco sono vite umane.... Dovunque si riuniscono dei medici – congressi, sale conferenze, caffetterie di ospedali -, la tendenza spontanea è quella di abbandonarsi a una litania di lamentazioni. Cercate di evitarlo. E' noioso, non risolve nulla, e vi scoraggia. Solo, preparate qualcos'altro da discutere: un'idea di cui avete letto, un problema interessante che vi è capitato tra le mani, perfino il tempo se non vi viene in mente altro...." (Atul Gawande. Con cura. Einaudi 2008).

Un secondo elemento fondante è fare della rivista uno strumento di formazione-aggiornamento. Occorre non dimenticare che la realtà degli operatori sanitari è multi professionale: sono i professionisti che costruiscono il loro "saper fare" per la fibrosi cistica e lo mettono a disposizione per un confronto; dal loro "dibattito" nascono idee e riflessioni sui temi caldi, con lo spirito di migliorare. Non bisogna trascurare le attese degli utenti: noi lavoriamo per loro, non per noi. Esistono "Linee-guida" molto buone ma la prassi è spesso distante e si ingarbuglia nel "locale". Insomma, ci si forma e ci si aggiorna a partire dalla nostra realtà quotidiana e dai suoi problemi.

Alcune riviste italiane si stanno muovendo per rendere protagonisti i professionisti della salute, rivolgendosi a loro. Conosco di più la realtà pediatrica italiana. Quaderni Acp (www.quaderniacp.it) usa una veste editoriale gradevole per parlare ai pediatri di cultura dell'infanzia, di salute pubblica, di film e di libri. La rivista dell'Associazione Culturale Pediatri, ha sviluppato, accanto a contenuti di aggiornamento per la pediatria ospedaliera e di territorio, una interessante rubrica: "Nati per leggere", che vuole fornire strumenti e stimoli per sviluppare nei bambini fin dai primi mesi il desiderio, il gusto, la necessità di leggere. Più attenta al bagaglio di conoscenze del pediatra di famiglia è MedicoeBambino (www.medicoebambino.com), che dal 1982 vuole essere un punto di riferimento per la formazione continua del pediatra, specie quello territoriale, con una ispirazione ai principi dell'EBM. Accanto agli spazi formativi e di aggiornamento, vi sono gli Editoriali, attenti alle problematiche della salute pubblica, la rubrica "Oltre allo specchio", che si interessa di cultura dell'infanzia e le rubriche "Pagina Bianca" e "Bianca blob". Orizzonti FC si vuole muovere in un'ottica simile, per essere soprattutto uno strumento di dibattito della comunità della fibrosi cistica e di un aggiornamento pratico rivolto a tutte le professioni.

Ripartiamo perciò da quanto abbiamo fatto nel triennio

passato. Ciò ha sicuramente divertito ed appassionato coloro che hanno partecipato attivamente a scrivere la rivista, con i seguenti contenuti:

- L'Editoriale, ospita e presenta il mondo "esterno" agli operatori sanitari ed offre riflessioni su temi generali
- Opinioni, agili interviste per raggiungere più voci; occorre utilizzare il metodo giornalistico per sollevare questioni e temi rilevanti e stimolanti, il cui approfondimento può utilizzare il mezzo dell'Editoriale o del Saper Fare o schede informative
- Centri a confronto: migliorare la qualità del nostro lavoro implica avere da parte di tutti poca presunzione e disponibilità al confronto, illustrando non la teoria ma la prassi realizzata; implica anche attenzione ad identificare misure di esito per valutare ciò che mettiamo in atto nella nostra organizzazione, ed implica raccogliere dati per costruire diagrammi di benchmarking
- Saper fare, propone protocolli e procedure, che sono la base dei nostri mestieri, che si confrontano e si integrano in corsia; a volte si parte da lì per modificare ciò che facciamo; crediamo che il saper fare sia uno strumento anche di aggiornamento, poiché insegna a ordinare secondo un metodo ciò che si fa, rendendolo uno strumento pratico, molto utile per il confronto con gli altri professionisti
- Caso clinico non è il caso eccezionale, da ricordare, ma il problema quotidiano: si offrono diverse possibilità di soluzione per stimolare il confronto tra gli operatori di un Centro e dei Centri
- Bioetica ci ricorda che il nostro lavoro sottende scelte difficili, che hanno molteplici ripercussioni nel nostro reparto, nell'ospedale, nella sanità regionale e nazionale; ci sentiamo soli e spesso non sappiamo se abbiamo fatto bene o male. La narrazione ci porta dentro ai problemi quotidiani e vuole stimolare un dibattito multidisciplinare, che coinvolga anche gli

utenti, per fare una sintesi che abbia molte facce

- Medicina delle Evidenze ci aiuta a guardare e ragionare sulle fonti delle evidenze, a farci i quesiti giusti, per identificare obiettivi e metodi della ricerca clinica
- Novità dalla SIFC riporta i progetti che nascono all'interno della società scientifica
- www.cf è uno sguardo nel web, per trovare stimoli e novità nel mondo della fibrosi cistica, che si rinnova, che cresce; ci ricorda che anche noi possiamo comunicare cosa facciamo e dove andiamo, utilizzando il web
- Medicina, cultura ed arte vuole stimolare la nostra curiosità e riportarci, rilassandoci, nel mondo di oggi, di ieri e di domani, per pescarvi idee, stimoli, errori, bellezza e purezza. Nella cultura della salute o lì vicino, ma anche sconfinando ritroviamo dei pezzi di noi. Atul Gawande si preoccupa di suggerire all'operatore sanitario come diventare un "deviante positivo", un ingranaggio utile per il sistema. Il suo primo consiglio è "Fate una domanda fuori copione. Il nostro lavoro è anche parlare con persone sconosciute, perché non imparare qualcosa da loro?.....Ma provate, a un certo punto, a prendervi un momento con quel paziente. Fategli una domanda fuori copione. Dov'è cresciuto? Come mai si è trasferito a Boston? Ha visto la partita dei Red Sox, ieri sera? Che libro legge? Ho visto un bel film, che parla di.....Non c'è bisogno che sia una domanda seria o importante, è solo un modo per stabilire un contatto umano.....Naturalmente si può fare lo stesso anche con altri, non solo con i pazienti. Perciò rivolgete qualche domanda all'infermiera che incrociate durante i giri di visita. Scoprirete cose del tutto inattese.....Se fate una domanda, la macchina sembra un po' meno una macchina."

Ripartiamo da qui.

Cesare Braggion



a cura di: R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

L'assistenza domiciliare: l'esperienza di Cerignola

Spesso abbiamo sentito parlare di assistenza domiciliare dai colleghi dei paesi del Nord Europa. Da noi la preoccupazione principale è stata ed è quella di rinforzare e migliorare l'organizzazione del Centro, centralizzando tutte le risorse assistenziali, di prevenzione e di ricerca. E' tutt'ora questa una strategia lungimirante? In un momento di carenza cronica di risorse per la sanità non sarebbe invece vantaggioso strutturare un modello di "rete", che coinvolga le risorse del territorio e dove il Centro specialistico svolga funzioni di coordinamento e formazione? Il "carico" di cure complesse e quotidiane è tutto sulle spalle del soggetto con fibrosi cistica e della sua famiglia: abbiamo cercato di interpretare i loro bisogni, ma abbiamo mai provato a chiedere loro quali potrebbero essere le soluzioni per migliorare la "qualità di vita"? Come spezzare l'autoreferenzialità e l'isolamento del Centro specialistico? Alcuni di noi hanno fatto vari tentativi di coinvolgere i medici/pediatrati di famiglia ma quasi sempre i risultati sono stati alla lunga deludenti. Cosa non ha funzionato?

Il nostro sistema sanitario è ingessato negli ospedali, specie quando i problemi sanitari sono complessi: la fibrosi cistica potrebbe diventare, come per qualche esempio di assistenza agli anziani ed ai malati oncologici, un modello di assistenza domiciliare, considerando almeno alcuni aspetti della terapia e del monitoraggio clinico? Abbiamo pensato utile raccogliere e raccontare alcune esperienze di assistenza domiciliare, realizzate recentemente in Italia per i soggetti con fibrosi cistica. Abbiamo già illustrato l'esperienza del Piemonte, delle Marche e del C.R.R. del Lazio, presso l'Università "La Sapienza". Concludiamo con quella del S.S. di Cerignola, che ha rinnovato l'esperienza di coinvolgimento dei medici/pediatrati di famiglia. Al Dr. Ratclif (f.cistica@libero.it) abbiamo rivolto le seguenti domande:

1) **Racconti brevemente l'organizzazione della assistenza domiciliare avviata nella regione**

Da Ottobre 2011 verrà realizzato per i pazienti FC, in carico al S.S. FC di Cerignola, un programma di assistenza domiciliare che abbiamo definito di tipo "misto". Il progetto si avvale di una equipe ospedaliera, formata da un medico, un infermiere e/o un fisioterapista ed il Pediatra di Famiglia (PdF) o Medico di medicina Generale (MMG) del paziente. Potranno essere coinvolte anche altre figure territoriali (infermiere e fisioterapista), se presenti sul territorio e ritenute necessarie. Il S.S. FC coordina il programma assistenziale ed assicura la sua presenza settimanalmente presso il domicilio del paziente. Il PdF o MMG rimane il principale artefice del programma domiciliare, garantendo la sua presenza per tutto il periodo e facendosi carico di trasmettere al S.S. FC l'andamento clinico, tramite l'invio di una cartella, anonima, informatizzata. Saranno garantiti dall'equipe del S.S. il controllo clinico, l'esecuzione degli esami di laboratorio, i test funzionali spirometrici. L'equipe incontrerà e si confronterà con gli operatori territoriali, in primis PdF e MMG, in modo da verificare l'efficacia del piano terapeutico, la correttezza delle procedure riabilitative e la compliance del paziente e della famiglia.

La tipologia del paziente per il quale si attiva l'A.D. è la seguente: a) pazienti che necessitano di effettuare antibiotico-terapia per via venosa, con farmaci OSP, per riacutizzazione respiratoria, evitando il ricorso al ricovero ospedaliero; b) pazienti ricoverati, che potranno beneficiare di una dimissione

precoce con proseguo della terapia e.v. a casa; c) pazienti con malattia severa, che necessitano controlli frequenti e ravvicinati (es. pazienti in O₂ terapia ed in lista di attesa per trapianto polmonare).

L'assistenza sarà garantita, nella fase iniziale, ai pazienti facenti parte della ASL Foggia e della ASL BAT. Il progetto è finanziato con i fondi vincolati FC.

2) **Ci indica se vi erano esperienze simili per altre malattie e come si è svolta la formazione degli operatori dedicati alla terapia domiciliare**

Da due anni è operativo in Regione un progetto di assistenza domiciliare, rivolto a pazienti oncologici pediatrici, realizzato da una equipe del Reparto di Oncoematologia Pediatrica del Poliniclinico di Bari, che interviene su tutta l'area territoriale della ASL di Bari e Brindisi.

Il nostro progetto, che inizia quest'anno, ha visto una lunga fase di preparazione rivolta alle figure assistenziali territoriali, a partire dal medico curante (PdF e MMG). Ai medici curanti è stato proposto di "riappropriarsi del proprio paziente" facendosi carico del suo follow-up in cogestione con il S.S. FC di Cerignola. E' stato fissato un percorso di formazione, cominciato nel 2007 e che continua tutt'oggi: a) conoscenza della malattia, della sua evoluzione, le complicanze, il suo trattamento (Corso 2007); b) valutazione della funzionalità respiratoria (spirometria – test del cammino – monitoraggio e valutazione della ossigenoterapia) e delle tecniche di

fisioterapia respiratoria (Corso 2008); c) funzione digestiva, i problemi nutrizionali, la nutrizione forzata (Corso 2009); d) le problematiche del paziente con criticità, lavorando in Ospedale a stretto contatto con i medici del Servizio (Corso 2010); e) elaborazione di una cartella domiciliare per il paziente in AD, contenente protocolli clinici per la diagnosi di riacutizzazione respiratoria e protocolli terapeutici per il trattamento a casa (Corso 2011).

Il PdF o MMG è diventato il primo punto di riferimento, in grado di intervenire precocemente, di monitorare l'andamento respiratorio del proprio paziente con la spirometria, di modificare il suo piano di cura, di garantire nel complesso un follow-up sempre condiviso con il S.S. FC, tramite la trasmissione dei dati clinici con una cartella informatizzata, nel pieno rispetto della privacy. Tale Progetto, denominato "Ninfea" rappresenta il primo vero intervento territoriale per i nostri pazienti FC, ai quali è stata data la possibilità di un riferimento competente e collegato al S.S. FC ospedaliero.

3) Indichi quali sono le barriere principali alla realizzazione della terapia domiciliare e quali misure sono state messe in atto per superarle

Una delle barriere principali è rappresentata dalla mancata presa in carico del paziente, da parte del PdF o MMG, a causa delle loro scarse competenze sulle problematiche FC. Nella nostra realtà il paziente FC ha sempre avuto, come unico interlocutore, il Centro ospedaliero. La Puglia è una regione molto lunga e questo rende ancora più difficile e gravoso il ricorso alle prestazioni del Centro.

Nella maggior parte delle province l'AD non è garantita per la carenza di personale operante sul territorio; a questo va aggiunto che l'esiguo personale esistente non ha nessuna conoscenza ed esperienza su come seguire tale tipologia di pazienti.

Il nostro intervento ha privilegiato, inizialmente, il PdF o MMG ma non ha dimenticato il personale infermieristico e fisioterapico del territorio, che è stato coinvolto con la realizzazione di 2 corsi di aggiornamento sulla fisioterapia e sulla malattia di base. Persiste, comunque, la grave difficoltà legata al numero del personale presente e all'assenza di figure in molte aree.

4) Quali vantaggi ha comportato l'organizzazione dell'assistenza domiciliare e, se possibile, può riportare le opinioni dei pazienti e/o familiari

Tra i vantaggi dell'organizzazione della terapia domiciliare è doveroso mettere in evidenza che: a) l'integrazione Ospedale/Territorio è massima ed il personale ospedaliero dedicato diventa il tramite di tale integrazione; b) alla riduzione del numero e durata dei ricoveri ospedalieri corrisponde la riduzione dei costi sanitari, pur garantendo continuità e sicurezza assistenziale; c) si ottiene un miglioramento della "qualità di vita" dei pazienti e delle famiglie, tenendo alta la qualità assistenziale.

Questi punti rappresentano gli obiettivi che riteniamo di poter ottenere con l'AD; obiettivi che, in questi anni, abbiamo parzialmente raggiunto grazie al progetto Ninfea. Non siamo in grado di esprimere il grado di soddisfazione dei nostri pazienti, in quanto l'AD è di prossima realizzazione. Possiamo documentare la risposta al Progetto Ninfea riportando i dati di un questionario di gradimento sottoposto ai nostri pazienti e alle famiglie prima di iniziare il progetto Ninfea e 2 anni dopo il suo svolgimento. Per quanto riguarda la soddisfazione del lavoro svolto dal PdF o MMG per il controllo della malattia i "non soddisfatti" sono passati dal 68 al 3%, quelli "scarsamente soddisfatti" sono passati dal 27 al 5%, quelli "abbastanza soddisfatti" dal 5 al 70%, quelli "molto soddisfatti" dallo 0 al 22%. L'intervento formativo dei PdF o MMG è stato perciò molto utile.

LA PREVENZIONE ED IL TRATTAMENTO DELLA MALATTIA DELL'OSSO IN ETA' PEDIATRICA ED ADULTA: IL PROTOCOLLO DEL NOSTRO CENTRO

S. Vai, M.L. Bianchi

Centro Malattie Metaboliche Ossee, Istituto Auxologico Italiano IRCCS, Milano

L. Valmarana, R. Valmarana, C. Speziali, G. Alicandro, C. Colombo

Centro di Riferimento per la Fibrosi Cistica della Regione Lombardia, Università degli Studi di Milano, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

La presenza di osteoporosi nella fibrosi cistica (FC) è stata segnalata più di 25 anni fa. Nei pazienti FC adulti la prevalenza di osteopenia varia dal 20% all'85% e quella di osteoporosi dal 10% al 20%. La frequenza della ridotta densità ossea aumenta ulteriormente nel caso di pazienti adulti in attesa di trapianto polmonare: circa il 45% prima del trapianto e il 70% dopo il trapianto presenta osteoporosi (1,2).

Nei bambini e adolescenti affetti da FC, alcuni studi riportano una densità ossea significativamente ridotta, mentre altri normale. Inoltre alcuni studi rilevano una densità ossea normale nell'infanzia ed una progressiva riduzione durante l'adolescenza. Questi risultati discordanti possono in parte essere dovuti alle diversità cliniche e terapeutiche delle varie casistiche, oltre che alle difficoltà intrinseche della valutazione della densità ossea in età pediatrica. Occorre ricordare che sotto i 18-20 anni ci si deve riferire allo Z-score e che la diagnosi di osteoporosi in questa fascia d'età si basa sul riscontro di una ridotta densità ossea in presenza di fratture, anche se si considera chiaramente patologico un valore di Z-score <-2.

In un nostro studio su 136 pazienti con FC, due terzi presentano bassa densità ossea (anche quando espressa come densità volumetrica, BMAD), con una distribuzione simile tra bambini, adolescenti e giovani adulti (3).

La rilevanza di una ridotta densità minerale ossea risiede nell'aumentato rischio di fratture (4). La presenza di fratture costali e vertebrali, con le loro conseguenze a breve e a lungo termine sulla funzionalità respiratoria, è particolarmente grave nella FC e lo diventa ancor più in caso di trapianto, situazione in cui si aggiungono condizioni e terapie che facilitano una ulteriore perdita di densità ossea.

L'osteoporosi è caratterizzata dalla mancanza di sintomi e segni specifici. L'evidenza clinica dell'osteoporosi è legata alla presenza di fratture per traumi di modesta entità. Le fratture possono verificarsi sia a livello appendicolare che a livello assiale (vertebrale). In presenza di fratture vertebrali si osserva una alterata lunghezza del tronco. Tipicamente la presenza di fratture multiple a livello vertebrale è caratterizzata da riduzione dell'altezza, cifosi e dolore cronico. Le fratture costali e vertebrali sono le fratture da fragilità ossea più frequenti nella FC: i pazienti FC con ridotta densità ossea hanno un rischio 10 volte maggiore di fratture costali e 100 volte maggiore di fratture vertebrali rispetto ai coetanei sani. La frequente presenza, anche nei giovanissimi, di cifosi (dal 10 al 40% dei casi) potrebbe essere una spia clinica di riduzioni misconosciute delle altezze dei corpi vertebrali, in altre parole di fratture vertebrali (5, 6).

Nella FC molti fattori legati alla malattia in sé e alle terapie pos-

sono interferire con i complicati processi di rimodellamento osseo e con il raggiungimento del picco di massa ossea. La presenza di malassorbimento intestinale, malnutrizione, ritardo puberale, ipogonadismo, terapia corticosteroidica, ipo-ossigenazione, scarsa attività fisica possono tutti concorrere alla comparsa di una ridotta densità ossea a qualsiasi età. Studi recenti hanno inoltre mostrato sia l'importanza della genetica che quella dei processi infiammatori nella determinazione della densità ossea nella FC. I pazienti con genotipo DeltaF508 omozigote hanno una densità ossea inferiore rispetto ai pazienti DeltaF508 eterozigoti o con altri genotipi. Il ruolo delle citochine pro-infiammatorie sulla regolazione cellulare ossea è stato descritto in varie condizioni patologiche, e anche nella FC le citochine (IL-6) portano all'attivazione dei processi di rimodellamento osseo, in particolare all'osteoclastogenesi (reclutamento e attivazione degli osteoclasti). A livello istologico, è stato osservato che nella osteoporosi da FC è compromesso sia l'osso corticale che quello trabecolare, con riduzione della formazione ed aumento del riassorbimento osseo (7). Il valore del FEV₁ determina il 45% della variabilità della densità minerale ossea, e questo riscontro non riguarda solo pazienti adulti, ma anche i bambini. Infine, occorre considerare che alterazioni degli stimoli fisiologici (pubertà, crescita) e l'impatto della terapia steroidea (dose cumulativa di steroidi), oltre che la presenza di eventuale epatopatia severa, possono spiegare una quota importante della variabilità della densità ossea nella popolazione di FC (8).

Visto il rilevante impatto di una ridotta densità ossea e del maggior rischio di fratture sulla qualità di vita e sulla stessa sopravvivenza dei pazienti con FC, la valutazione regolare dello stato osseo è opportuna (6, 9-13). Alcune indicazioni, recentemente pubblicate dalla Cystic Fibrosis Foundation, suggeriscono una valutazione della densità ossea in tutti i pazienti adulti e dopo i 10 anni di età, prima dei 10 anni solo in presenza di condizioni di rischio (malnutrizione, FEV₁ inferiore al 50%, pubertà ritardata, storia di fratture, steroidi sistemici, alla dose di 5 o più mg/die per più di 3 mesi) (11). Secondo noi, almeno tre gruppi di pazienti sono meritevoli di maggiore attenzione per l'elevato rischio di una ulteriore perdita di densità ossea:

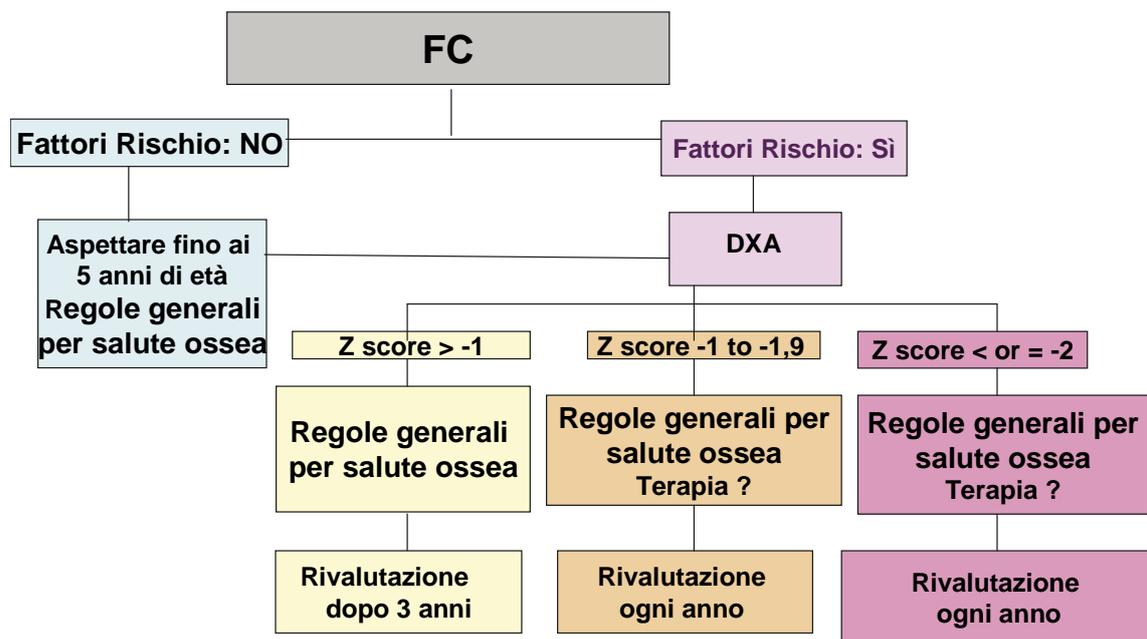
1. pazienti in attesa di trapianto, che dovrebbero essere sottoposti a una misurazione della densità ossea basale prima del trapianto, e successivamente, dopo il trapianto stesso
2. donne con forme lievi-moderate di FC che hanno in previsione una gravidanza
3. bambini ed adolescenti che presentano fattori aggiuntivi di rischio (malnutrizione, diabete, epatopatia severa)

Il metodo DXA (dual energy X-ray absorptiometry) è quello maggiormente utilizzato, anche nella FC, per determinare la densità ossea (BMD = bone mineral density). La misurazione della BMD dovrebbe essere effettuata sempre a livello delle vertebre lombari, e negli adulti anche a livello femorale. Indipendentemente dall'età sarebbe utile considerare anche la valutazione a livello dello scheletro intero ("total body") in caso di sottopeso e di evidente riduzione della massa muscolare, per correggere il valore di BMD sulla base della massa muscolare (15). Alcuni studi, essenzialmente negli adulti, hanno rilevato una frequente riduzione dei livelli serici di 25-idrossivitamina D (25-OH D), confermate nei nostri studi anche in bambini e adolescenti, nonostante l'utilizzo di supplementi multivitaminici (2,3).

L'iter diagnostico da noi previsto comprende (Flow Chart Adulti e Bambini/Adolescenti):

1. valutazione clinica rivolta a stimare eventuali fattori di rischio per l'osteoporosi;
2. raccolta dati relativi alla fratture (età, tipo di frattura, causa, ecc.);
3. valutazione della velocità di crescita e dello stadio puberale;
4. valutazione dietistica (calcolo dell'apporto di calcio).
5. valutazione ed eventuale correzione del malassorbimento lipidico con terapia enzimatica sostitutiva;
6. esami di laboratorio: calcemia, fosforemia (nei bambini), fosfatasi alcalina (compresa l'isoenzima osseo), markers del turnover osseo (osteocalcina, peptidi del collagene di tipo I (serici o urinari), calciuria (se possibile su urine delle 24 ore), paratormone, 25-OH D.
7. mineralometria ossea (DXA):
 - a. vertebrale e total body nei bambini e adolescenti
 - b. vertebrale, femorale, e total body negli adulti
8. radiologia tradizionale
 - c. studio età ossea, con radiografia del polso per calcolare l'età ossea, nei bambini prepuberi
 - d. rachide dorsale e lombare (la radiografia del rachide (solo laterale per ridurre l'esposizione nei bambini/adolescenti) si effettua per valutare la presenza di eventuali affossamenti e cedimenti vertebrali)

FLOW CHART NELLA FIBROSI CISTICA: BAMBINI/ADOLESCENTI



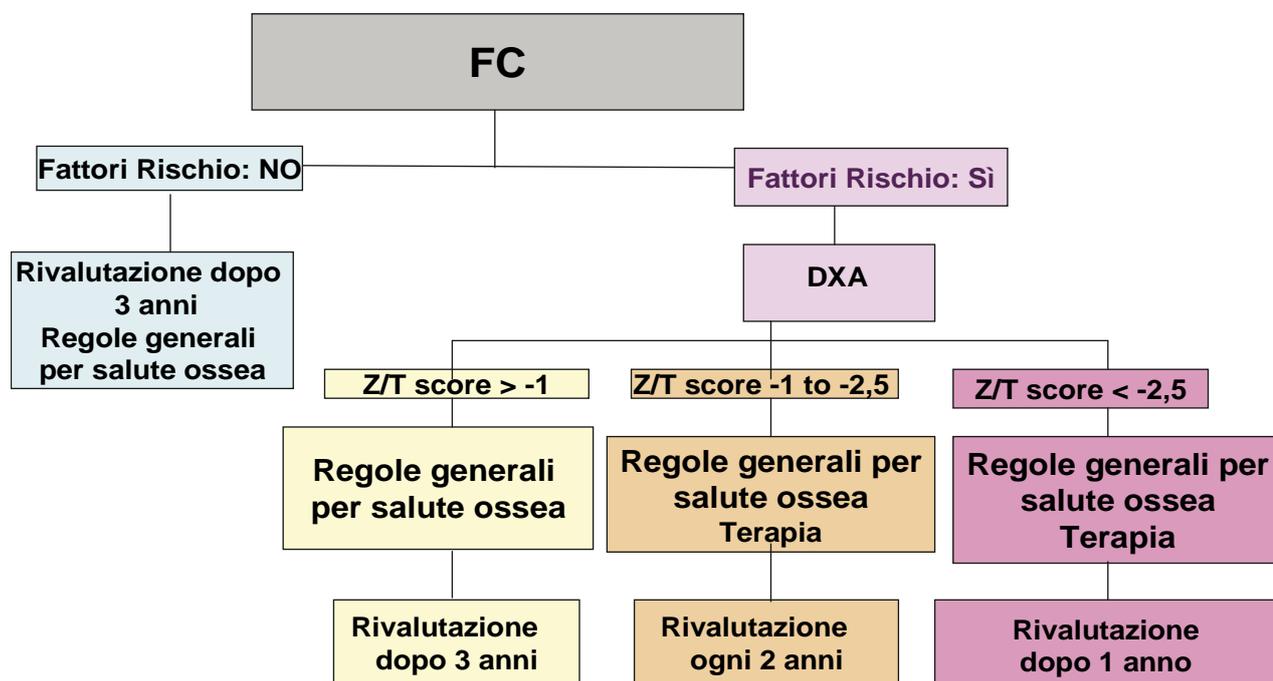
NOTA alla Flow Chart – Bambini/Adolescenti:

Il nostro protocollo presenta due variazioni rispetto alle recenti linee guida europee (11):

1. la prima valutazione della densità ossea è effettuata a partire dai 5 anni di età, anche in assenza di fattori di rischio. Ciò deriva dal fatto che abbiamo rilevato riduzioni importanti della densità ossea anche nei bambini piccoli (prima dei 10 anni)
2. considerando che il 90% dell'acquisizione di densità ossea avviene entro i 18 anni, riteniamo opportuno controllare la densità ossea a distanza di soli 3 anni (e non 5) in presenza di densità ossea normale, per non perdere la possibilità di interventi precoci in caso di un peggioramento della densità ossea.

La presenza di un punto di domanda a fianco del termine "terapia" è motivata da fatto che non ci sono sufficienti dati per consigliare una terapia farmacologica preventiva in assenza di fratture da fragilità ossea in età pediatrica. Quindi la valutazione deve essere effettuata caso per caso, tenendo conto dei fattori di rischio presenti, delle condizioni cliniche generali, della densità ossea e del suo andamento nel tempo, in collaborazione con un esperto di osteoporosi pediatrica.

FLOW CHART NELLA FIBROSI CISTICA: ADULTI



NOTA alla Flow Chart – Adulti:

Il nostro protocollo differisce dalle recenti linee guida europee (11) solo per il fatto che riteniamo più opportuna una rivalutazione della densità ossea a distanza di 3 anni, e non di 5, anche in presenza di una densità normale basale.

Nella nostra esperienza clinica abbiamo potuto constatare che possono comparire variazioni delle condizioni cliniche in grado di influenzare rapidamente la densità ossea.

Per quanto riguarda la prevenzione e il trattamento dell'osteoporosi, o meglio delle alterazioni del metabolismo minerale e osseo, nella FC gli studi sono stati condotti essenzialmente nella popolazione adulta e anche per gli adulti i dati non sono numerosi e conclusivi. Tuttavia, un adeguato apporto di calcio (secondo i LARN per l'età) deve essere considerato il primo approccio nella prevenzione e nel trattamento di una ridotta densità ossea per tutte le età. L'apporto di calcio deve essere almeno pari agli apporti consigliati per le fasce d'età (Tabelle IA e IB). Secondo il nostro protocollo, diamo indicazioni anche per una regolare attività fisica, che deve essere adeguata all'età e alla funzionalità respiratoria; questo aspetto è stato riconosciuto molto importante anche nelle recenti linee guida europee (11). Per quanto riguarda la vitamina D, un primo punto tuttora da chiarire riguarda il tipo e il dosaggio della vitamina D o dei suoi metaboliti attivi. In generale, i dati disponibili sembrano indicare che i dosaggi normalmente utilizzati nella supplementazione di vitamina D nella classica osteoporosi (600-800 UI/die di colecalciferolo) sono inadeguati per normalizzare i livelli serici di vitamina D nei pazienti con FC. Uno studio ha mostrato che sono necessarie almeno

1.800 UI al giorno per garantire livelli di 25 ng/ml di 25-OH D. Recenti dati, anche su soggetti sani e in particolare sugli adolescenti, hanno mostrato come livelli serici di 30 ng/ml di 25-OH D siano necessari per mantenere i valori di paratormone nel range ottimale. Questo dato richiama l'importanza, in una condizione come la FC - che già di per sé può stimolare l'osteoclastogenesi - di evitare innalzamenti del paratormone tali da stimolare il turnover osseo. Uno nostro studio preliminare su bambini ed adolescenti ha evidenziato come 0,7 mcg/kg/die di calcifediolo (25-OH D) determinino un significativo incremento della densità ossea, dopo un anno, nel 69% dei casi rispetto al 32% dei casi trattati con i normali supplementi di vitamina D. Da questi dati possiamo concludere che il dosaggio dei supplementi di vitamina D richiesto nella FC dovrebbe essere maggiore rispetto a quello comunemente usato nell'osteoporosi, e che sembrano più efficaci i metaboliti attivi della vitamina D. Al fine di evitare la comparsa di carenze di vitamina D, i livelli serici di 25-OH D nella FC dovrebbero essere mantenuti almeno tra 20 e 30 ng/ml. Pertanto il dosaggio dei supplementi di colecalciferolo (vitamina D3) deve essere adeguato in rapporto ai livelli serici di vitamina D.

TABELLA IA: LIVELLI RACCOMANDATI DI ASSUNZIONE GIORNALIERA DI CALCIO PER LA POPOLAZIONE ITALIANA (LARN)

Età	mg/giorno
lattanti < 1 anno	500
da 1 a 6 anni	800
da 7 a 10 anni	1000
da 11 a 17 anni	1200
da 18 a 29 anni	1000
uomini da 30 a 59 anni	800
donne da 30 a 49 anni	800
uomini 60+ anni	1000
donne 50+ anni	1200-1500 (*)

(*) Nelle donne in età post-menopausale si consiglia un apporto di calcio da 1200 a 1500 mg in assenza di terapia sostitutiva con estrogeni. Nel caso di terapia sostitutiva con estrogeni, il fabbisogno è uguale a quello degli anziani maschi (1000 mg).

(Società Italiana di Nutrizione Umana - revisione 1996)

TABELLA IB: LIVELLI RACCOMANDATI DI ASSUNZIONE GIORNALIERA DI CALCIO DAL NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH (USA)

Età	mg/giorno
lattanti nascita – 6 mesi	400
6 mesi - < 1 anno	600
da 1 a 5 anni	800
da 6 a 10 anni	800-1200
da 11 a 24 anni	1200-1500
da 25 a 50 anni	1000
da 51 a 64 anni (donne in TOS e uomini)	1000
dai 51 a 64 anni (donne NON in TOS)	1500
65 + anni (donne e uomini)	1500

(National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement June 6-8, 1994)

Infine, per quanto riguarda i farmaci utilizzati nel trattamento dell'osteoporosi, nella FC sono stati utilizzati i bisfosfonati, farmaci che inibiscono il riassorbimento osseo, per ora solo negli adulti e in studi su campioni poco numerosi. I dati disponibili confermano l'efficacia di questi farmaci nel ridurre il riassorbimento osseo e nel determinare un significativo incremento della densità ossea, sia quando somministrati e.v. (pamidronato 30 mg ogni 3 mesi) sia quando assunti per os (alendronato 10 mg/die) (16).

Riferimenti bibliografici

1. Aris RM, Neuringer IP, Weiner MA, Egan TM, Ontjes D. Severe osteoporosis before and after lung transplantation. Chest 1996; 109(5):1176-83
2. Aris RM, Merkel P. A, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, Guise TA, Hardin DS, Haworth CS, Holick MF, Joseph PM, O'Brien K, Tullis E, Watts NB, White TB. Guide to bone health and disease in cystic fibrosis J Clin Endocrinol Metab 2005; 90(3):1888-96
3. Bianchi ML, Romano G, Saraifoger S, Costantini D, Limonta C, Colombo C. BMD and body composition in children and young patients affected by cystic fibrosis. J Bone Miner Res 2006; 21(3):388-96
4. Bianchi ML. How to manage osteoporosis in children. Best Pract Res Clin Rheumatol 2005; 19(6):991-1005
5. Aris RM, Renner JB, Winders AD, Buell HE, Riggs DB, Lester GE, Ontjes DA. Increased rate of fractures and severe kyphosis: sequelae of living into adulthood with cystic fibrosis. Ann Intern Med 1998; 128(3):186-93
6. Elkin SL, Fairney A, Burnett S, Kemp M, Kyd P, Burgess J, Compston JE, Hodson ME. Vertebral deformities and low bone mineral density in adults with cystic fibrosis: a cross-sectional study. Osteoporos Int 2001; 12(5):366-72

7. Conway SP. Impact of lung inflammation on bone metabolism in adolescents with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2001; 2(4):324-31
8. Colombo C, Costantini D, Rocchi A, Romano G, Rossi G, Bianchi ML, Bertoli S, Battezzati A. Effects of liver transplantation on the nutritional status of patients with cystic fibrosis. *Transpl Int* 2005; 18(2):246-55
9. Boyle MP. Update on maintaining bone health in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2006; 12(6):453-8
10. Jones AM, Dodd ME, Webb AK, Selby PL. Acute rib fracture pain in CF. *Thorax* 2001; 56(10):819
11. Sermet-Gaudelus I, Bianchi ML, Garabédian M, Aris RM, Morton A, Hardin DS, Elkin SL, Compston JE, Conway SP, Castanet M, Wolfe S, Haworth CS. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *J Cyst Fibros* 2011; 10 Suppl 2:S16-23
12. Papaioannou A, Kennedy CC, Freitag A, O'Neill J, Pui M, Ioannidis G, Webber C, Pathak A, Hansen S, Hennessey R, Adachi JD. Longitudinal analysis of vertebral fracture and BMD in a Canadian cohort of adult cystic fibrosis patients. *BMC Musculoskelet Disord* 2008; 9:125
13. Rossini M, Del Marco A, Dal Santo F, Gatti D, Braggion C, James G, Adami S. Prevalence and correlates of vertebral fractures in adults with cystic fibrosis. *Bone* 2004; 35(3):771-6
14. Stephenson A, Jamal S, Dowdell T, Pearce D, Corey M, Tullis E. Prevalence of vertebral fractures in adults with cystic fibrosis and their relationship to bone mineral density. *Chest* 2006; 130(2):539-44
15. Baim S, Leonard MB, Bianchi ML, Hans DB, Kalkwarf HJ, Langman CB, Rauch F. Official Positions of the International Society for Clinical Densitometry and executive summary of the 2007 ISCD Pediatric Position Development Conference. *J Clin Densitom* 2008; 11(1):6-21
16. Bianchi ML. Osteoporosis in children and adolescents. *Bone* 2007; 41(4):486-495

A. Manca, G. Leonetti, L. Cavallo

CRR Fibrosi Cistica, U.O. "B. Trambusti", Az. Univ. Osp. "Policlinico", Bari

A. Spinarelli, A.L. Allegretti, F. Gargiulo

U.O. Ortopedia e Traumatologia II, Az. Univ. Osp. "Policlinico", Bari

I progressi ottenuti con la terapia della Fibrosi Cistica (FC) in termini di sopravvivenza hanno permesso il presentarsi di nuove manifestazioni cliniche di comorbidità. La "Malattia ossea della Fibrosi Cistica" (MOFC), termine coniato dalla Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference del 2002, è caratterizzata dalla perdita di densità del tessuto osseo, con caratteristiche alterazioni microstrutturali e conseguente fragilità ossea. La MOFC, predisponendo a fratture patologiche rappresenta quindi una complicanza emergente della FC ad origine incerta e sicuramente multifattoriale. Studi di istomorfometria ossea e di biomarkers hanno dimostrato la ridotta apposizione e l'accentuata distruzione ossea.

Una recente revisione francese della letteratura sull'argomento ha evidenziato in adulti FC da 16 a 32 anni: a) Osteoporosi, definita come Bone Mass Density < 2,5 T-score, presente nel 23,5%; b) Osteopenia, definita come Bone Mass Density fra -1 e -2,5 T-score, presente nel 38%; c) fratture vertebrali presenti nel 14%; d) fratture non vertebrali presenti nel 19,7%. La MOFC pone le sue basi nell'infanzia e nell'adolescenza: i bambini FC maturano il tessuto osseo in quota minore; a 30 anni si dovrebbe raggiungere il picco di massa ossea, che sarà il deposito per la vita, ma ogni patologia intercorrente o stato carenziale intervenuto ne determinerà un deficit; gli adulti FC, a causa della progressione della malattia, accelerano la perdita di tessuto osseo. La MOFC colpisce in maniera variabile l'85% degli adulti affetti da Fibrosi Cistica.

Fattori concorrenti e/o scatenanti:

Sono state individuate le seguenti condizioni facilitanti l'insorgenza della MOFC: a) stato nutrizionale inadeguato; b) deficit di Vit. D e K; c) deficit Calcio; d) inattività; e) deficit di ormoni sessuali; f) uso di steroidi nel trattamento; g) severità della patologia polmonare; h) trapianto.

Manifestazioni cliniche

- Dolore osseo
- Fratture: rischio doppio per i maschi FC di 25-45 anni e donne FC di 16-34 anni rispetto ai soggetti di pari età non FC
- Fratture costali: 100 volte più frequenti nei soggetti FC
- Fratture vertebrali: 10 volte più frequenti nei soggetti FC (19-41% soggetti FC adulti)
- Cifosi: 9-40% di prevalenza, peggiora con l'età e colpisce di più il sesso femminile
- Le fratture e la cifosi concorrono ad una deformità della gabbia toracica, che riduce la funzionalità respiratoria, rende meno efficace la tosse, accelera la progressione della malattia e concorre a ridurre la clearance delle vie aeree.

Prevenzione

Le prove che le basi della MOFC sono ad esordio precoce impongono un approccio preventivo, intervenendo su tutti i possibili inneschi:

a) **Nutrizione.** Perseguire un corretto stato nutrizionale introducendo calorie al 120-150% del RDA, di cui il 35-40% coperto da grassi. Assicurare un adeguato introito di calcio (Bambini dai 1 ai 5 aa: 800 mg; Bambini dai 5 ai 10 aa: 800-1200 mg; Giovani dagli 11 ai 24 aa: 1200-1500 mg; Adulti dai 25 ai 65 aa: 1000 mg). Privilegiare l'introduzione in dieta di alimenti ad alto contenuto in Calcio (es.: latte vaccino: 120 mg/100 ml; Mozzarella vaccina: 290 mg/100 gr; Ricotta: 295 mg/100 gr; Formaggio Ipol 440 mg/100 gr; Fontina: 870 mg/100 gr; Emmenthal: 1020 mg/100gr; Parmigiano: 1160 mg/100gr). Assicurare un adeguato introito di Vit. D, monitorandone i livelli sierici di 25-OH VitD (assicurare almeno un livello sierico di 30-60 ng/ml)(Figura 1). (Kelly consigliava circa 1800 UI/die di ergocalciferolo per ottenere livelli di 25OHD > 25 ng/ml in adulti FC. Boyle suggeriva che circa 50.000 UI/settimana per 1-2 settimane al mese di ergocalciferolo erano insufficienti ad ottenere livelli di 30 ng/ml in adulti FC). E' indispensabile monitorare e correggere eventuali deficit di Vit. K.

b) **Attività fisica.** Far praticare, se tollerata, attività pesante (jogging, danza, sollevamento pesi, ecc.). E' importante avviare allo sport il più precocemente possibile verso la disciplina preferita: meglio esercitare al 100% una attività sportiva non perfettamente adatta, che una perfetta ma poco praticata! Privilegiare se possibile attività all'aria aperta. Attività

leggere devono essere praticate anche durante le fasi di riabilitazioni (stazione eretta, passeggiare) per prevenire le perdite di prestazione fisica da "letto".

c) **Ormoni sessuali.** Il controllo degli steroidi sessuali è importante sia nelle donne (svelato da oligomenorrea, amenorrea), sia nei maschi. Sorvegliare ed intervenire adeguatamente sulle cause di ritardo puberale.

d) **Corticosteroidi.** Evitare, se non indispensabile, l'uso sistemico di corticosteroidi; ridurre, comunque, alla minima dose efficace sulla sintomatologia la loro dose e, ove possibile, prediligere la via aerosolica.

e) **Diabete.** Recentemente è stata valutata la presenza di CFRD nel 53% di soggetti FC con bassa Bone Mineral Density (BMD): la diagnosi precoce ed il relativo trattamento non vanno procrastinati.

f) **Malattia Polmonare.** Controllare "aggressivamente" l'evoluzione della broncopneumopatia per limitare l'evoluzione infiammatoria, che tramite le citokine può pesantemente incidere sul bilancio apposizione-distruzione ossea, determinandone un bilancio negativo.

Screening

La metodica gold standard per la diagnosi di osteoporosi è la DEXA (Dual X Ray Absorptiometry) che consente la valutazione della Bone Mineral Density, sia a livello femorale che vertebrale, da eseguire con cadenza quinquennale a partire da 8 anni di età e con cadenza biennale dalla pubertà (Figura 2 e 3).

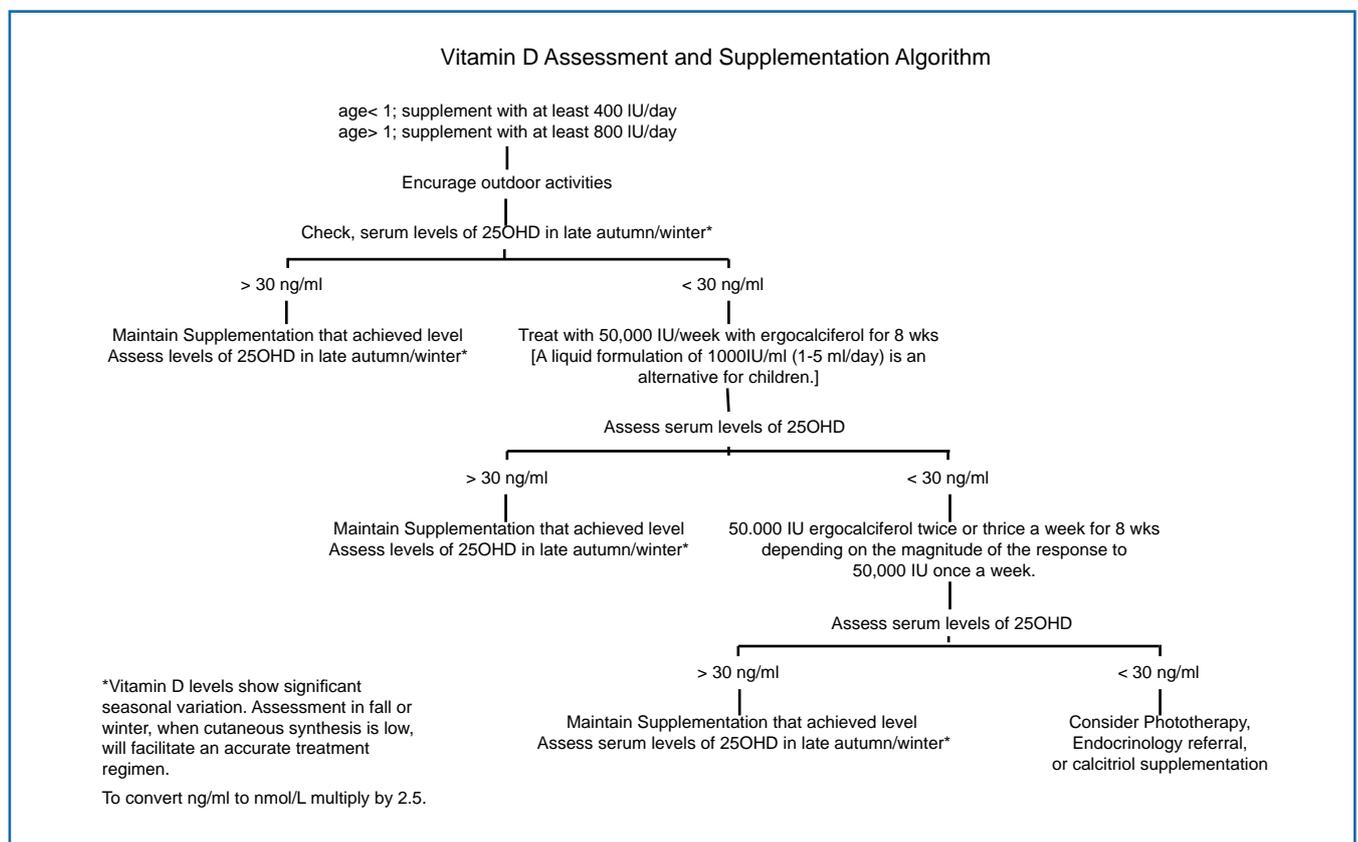


Figura 1 – Supplementazione con vitamina D (Aris et al. Treatment of bone disease in CF. Current Opinion in Pulmonary Medicine 2004; 10:524-530)

Figura 2
Dexa del femore

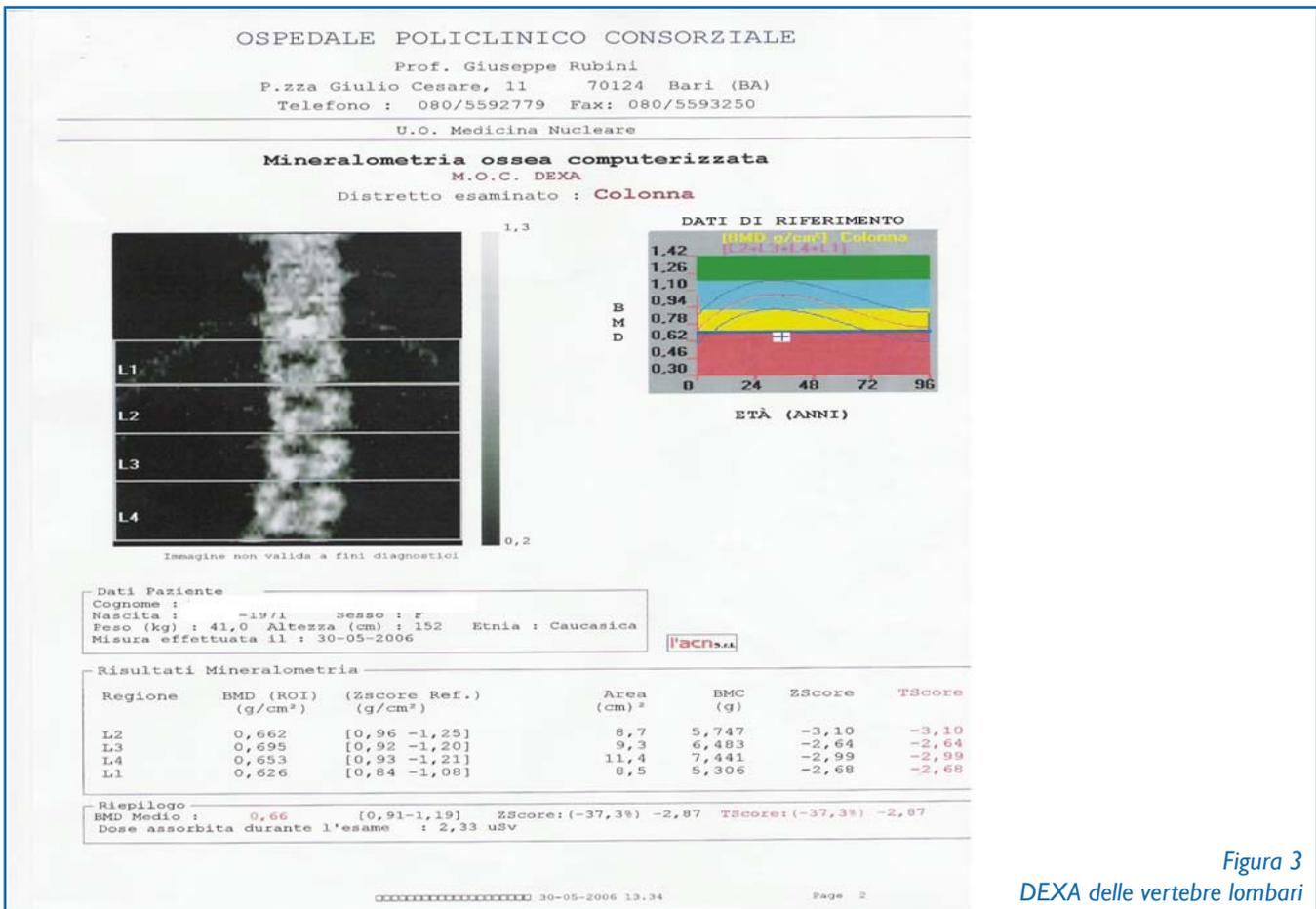
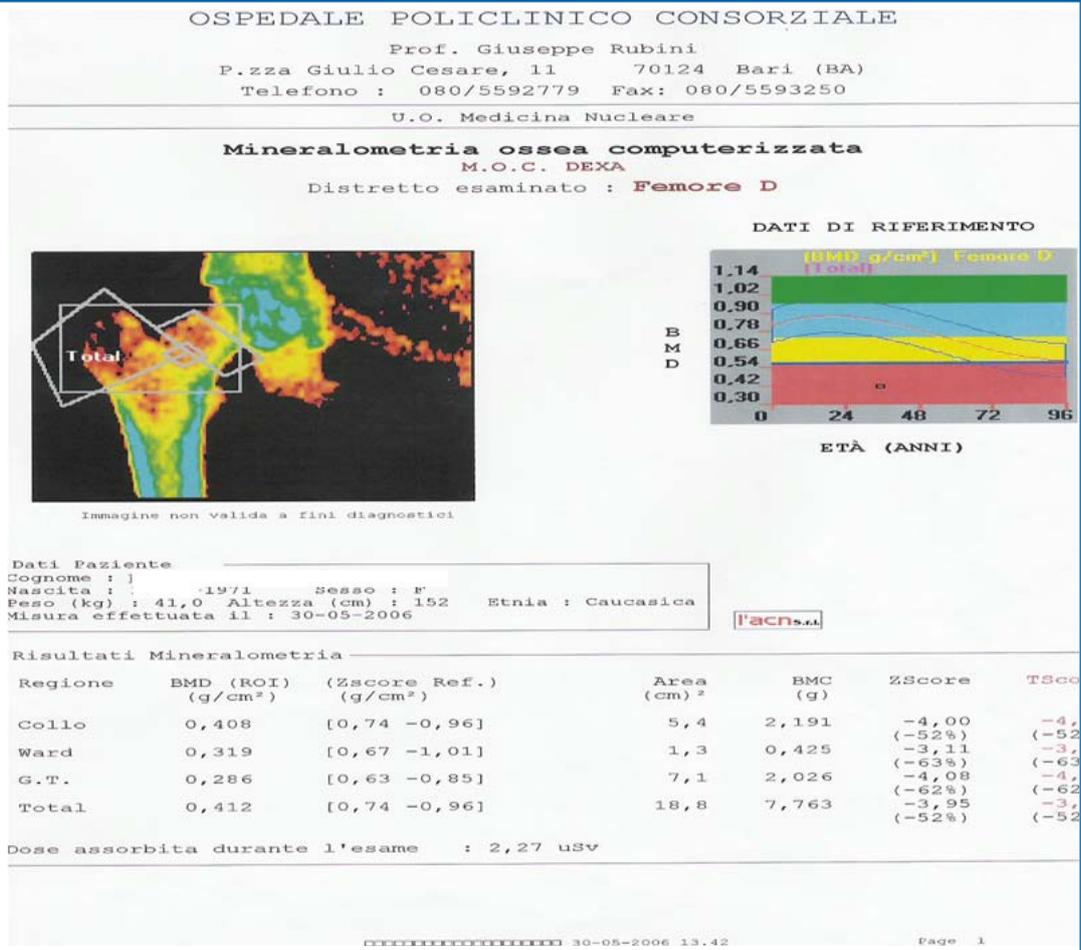


Figura 3
DEXA delle vertebre lombari

Trattamento

Attualmente, per la puntuale applicazione delle misure preventive, in età pediatrica non verifichiamo la presenza di BMD <-2,00 Z-score. Escludendo patologie che possano influenzare i livelli di vit. D, il dosaggio sierico periodico di 25-OH vit. D rappresenta un utile indice di “compliance”, che permette di porre immediato riparo a “distrazioni”. Negli adulti con ridotti livelli di Vit.D , sempre per problemi di “compliance”, preferiamo la somministrazione mensile di vit. D, con una prima somministrazione di 300.000 U., quindi 100.000 U. per 6 mesi, quindi 50.000 per sempre (da assumere durante il pasto principale) (Figura 4).

Negli adulti il valore di BMD <2,5Tscore pone l’indicazione, concordemente alla Cystic fibrosis Consensus Conference, all’uso dei bifosfonati. Abbiamo a disposizione 2 tipologie di bifosfonati: ad alto legame plasmatico (alendronato),

a basso legame plasmatico (risedronato): questo ultimo permetterebbe una minima attività di osteoclasti, assicurando un minimo turn-over cellulare. I bifosfonati inibiscono il riassorbimento osseo dagli osteoclasti, ma non esercitano alcun effetto sulla formazione di nuovo osso non stimolando gli osteoblasti. L’obiettivo di questi farmaci è perciò di arrestare la perdita di tessuto osseo. Prima dell’utilizzo dei bifosfonati si provvederà a normalizzare i livelli di Vit. D e Calcio. A causa del principale effetto collaterale dei bifosfonati, a carico dell’esofago, questi vanno assunti al mattino in posizione eretta, da mantenere per almeno 30’ dopo l’assunzione, a stomaco vuoto per non ridurne l’assorbimento, con abbondanti quantità di acqua naturale (non meno di 200 ml). Cibo, farmaci ed anche acqua minerale dovranno essere assunti non prima di 30’ per non alterare l’assorbimento dei bifosfonati. Tali precauzioni sono fondamentali per

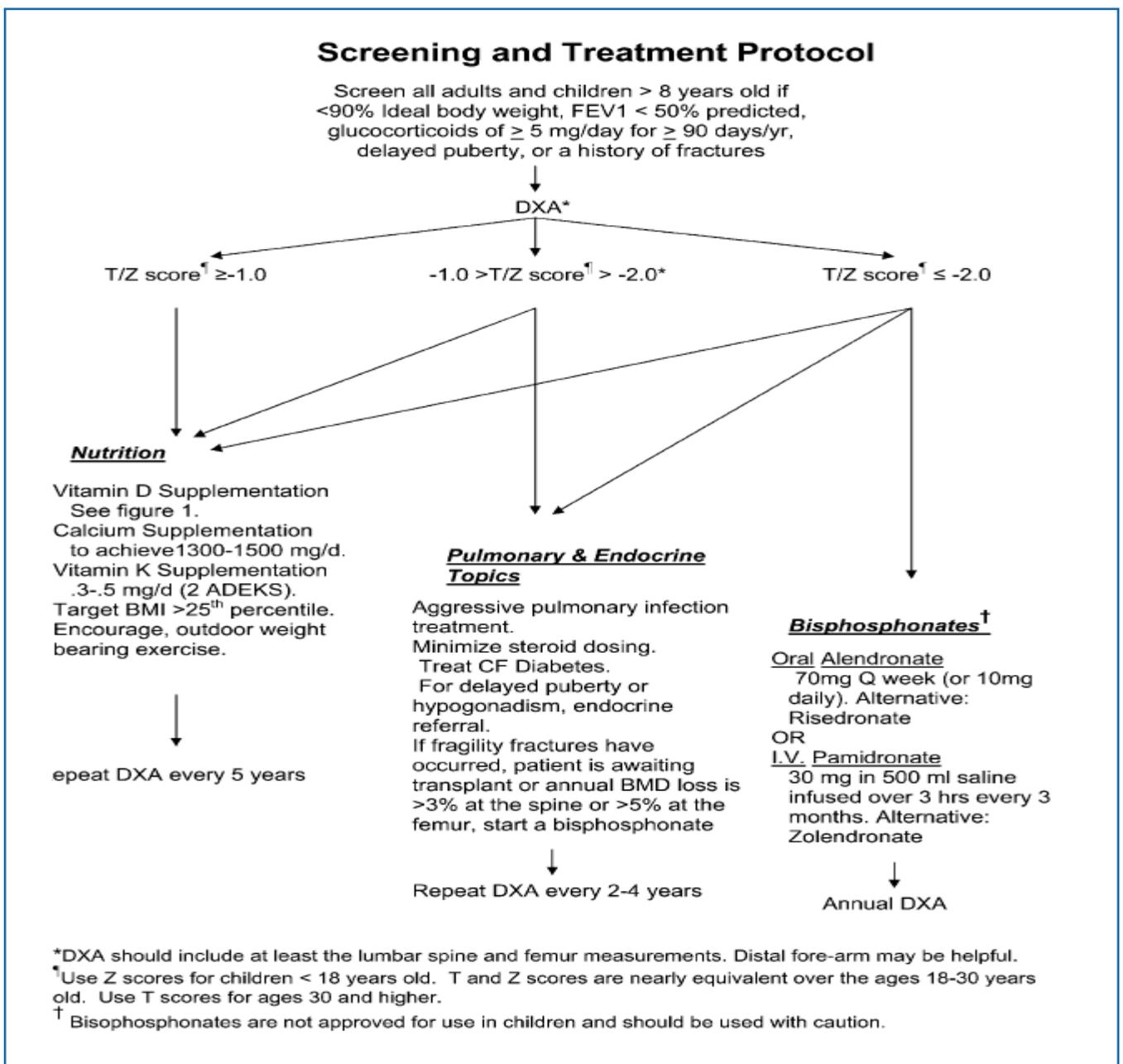


Figura 4 – Screening e trattamento della MOFC (Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conferences. Concepts in care: guide to bone health and disease in Cystic Fibrosis . 2002)

evitare effetti collaterali (nel nostro Centro, applicandole rigidamente non abbiamo registrato effetti collaterali). Per migliorare la compliance, vista la provata equivalenza, usiamo la somministrazione settimanale (Alendronato cpr 70 mg, Risedronato cpr 35 mg). Il trattamento deve essere sospeso per le tre settimane precedenti e le tre settimane seguenti ogni intervento odontoiatrico ad evitare la temibile necrosi mandibolare. La durata del follow-up dei sette pazienti attualmente in trattamento presso il Centro di Bari, non ci permette ancora di esprimerci con dati statisticamente validi, ma in alcune pazienti il controllo della DEXA a 2 anni di trattamento ha dimostrato, comunque, un miglioramento. Nessun paziente in trattamento ha subito fratture.

Ulteriore arma a nostra disposizione è il ranelato di stronzio, che oltre ad inibire gli osteoclasti ha dimostrato la stimolazione di apposizione ossea. Questo farmaco trova

indicazioni nei casi di impossibilità ad utilizzare i bifosfonati; inoltre è responsabile di artefatti nell'esecuzione di DEXA, facendone sovrastimare i risultati. Il ranelato di stronzio interagisce con tetracicline e fluorochinoloni, il che limiterebbe le già scarse possibilità terapeutiche antibiotiche per os.

Conclusioni

La popolazione FC attualmente in follow-up nei Centri FC è in prevalenza adulta: nel futuro il continuo miglioramento dei protocolli terapeutici aumenterà ulteriormente l'età media ed i Centri FC dovranno affrontare le patologie emergenti e fra queste la MOFC con protocolli multidisciplinari, così come sottolineato recentissimamente da Kerem. I protocolli necessitano però di verifiche accurate grazie a studi RCT di potenza adeguata.

Riferimenti bibliografici

1. Aris R et al. Treatment of bone disease in cystic fibrosis. *Curr Opin in Pulm Med* 2004; 10:524-530
2. Aris RM, Merkel P. A, Bachrach LK, Borowitz DS, Boyle MP, Elkin SL, Guise TA, Hardin DS, Haworth CS, Holick MF, Joseph PM, O'Brien K, Tullis E, Watts NB, White TB. Guide to bone health and disease in cystic fibrosis *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90(3):1888-96
3. Conwell LS, Chang AB. Bisphosphonates for osteoporosis in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2009, 4: CD002010
4. Paccou J et al. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int* 2010; 86:1-7
5. Russel RG et al. Mechanism of action of bisphosphonates: similarities and differences and their potential influence on clinical efficacy. *Osteoporosis Int* 2008; 19(6):733-59
6. Biswas PN et al. Pharmacovigilance study of alendronate in England. *Osteoporosis Int* 2003; 14(6):507-14
7. Aibar Arregui MA et al. Esophageal stenosis caused by alendronate. *Rev Esp Enferm Dig* 2011; 103(6):338-339
8. Ruggiero SL et al. Bisphosphonates-related osteonecrosis of the jaw. Background and guidelines for diagnosis, staging and management. *Oral Sur Oral Med Oral Path Oral Rad Endod* 2006; 102:433-441
9. Reginster JY et al. Strontium ranelate reduces the risk of nonvertebral fractures in postmenopausal women with osteoporosis: Treatment of Peripheral Osteoporosis (TROPOS) study. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90:2816-22



La pressione positiva continua periodica (Periodic Continuous Positive Airway Pressure – PCPAP): applicazione come parte integrante delle tecniche di clearance (Airway Clearance Techniques – ACTs) delle vie aeree in Fibrosi Cistica.

1.0 PROCEDURA

È l'applicazione della pressione positiva continua a pazienti affetti da fibrosi cistica di qualsiasi età, somministrabile tramite un dispositivo commerciale utilizzato per applicare un supporto pressorio o con un ventilatore o con un circuito Mapleson "C". Qualsiasi sia il dispositivo utilizzato, l'interfaccia più frequentemente adoperata è una maschera facciale (più raramente una maschera nasale o un boccaglio).

2.0 DEFINIZIONE e DESCRIZIONE

La pressione positiva continua periodica (PCPAP) è l'applicazione della pressione positiva alle vie aeree nel paziente in respiro spontaneo per tutto il ciclo respiratorio. La PCPAP ha storicamente preceduto la maschera a pressione espiratoria positiva – PEP-mask - come tecnica di clearance per trattare la periferia polmonare, altrimenti non accessibile con le tradizionali metodiche fisioterapiche respiratorie. La PEP-mask deriva quindi dalla PCPAP.

La PCPAP viene somministrata, come la PEP-mask, a cicli di 1-2 minuti (per questo è definita periodica), intervallata da pause di riposo tra un ciclo e l'altro ed integrata, quando possibile, da espirazioni dosate e/o forzate e tosse. L'interfaccia è, nella maggior parte dei casi, una maschera facciale che include bocca e naso, di buona qualità per garantire la massima tenuta con il minimo discomfort. La maschera viene tenuta sul viso del paziente inizialmente dal fisioterapista e, appena possibile, dai caregivers e/o dal paziente stesso. Il dispositivo che genera la pressione fornisce un elevato flusso grazie ad una turbina azionata dall'energia elettrica o grazie ad una sorgente di gas medicali. I dispositivi, quando usati, devono essere settati in modalità CPAP.

La CPAP mantiene una pressione positiva sovratmosferica sia nella fase inspiratoria che in quella espiratoria (Figura 1). Il ciclo respiratorio è iniziato e terminato dal paziente che respira spontaneamente; la frequenza respiratoria, il flusso ed il volume corrente sono determinati dalle caratteristiche del sistema respiratorio del paziente. L'applicazione di tale pressione (CPAP) si traduce in un aumento della capacità funzionale residua (FRC) con spostamento della funzionalità polmonare su una posizione più favorevole della curva pressione-volume. Ciò consente una variazione maggiore del volume per unità di pressione (compliance) con conseguente riduzione del lavoro della respirazione e stabilizzazione della ventilazione minuto. L'aumento della FRC può migliorare il rapporto ventilazione-perfusione e, potenzialmente, ridurre il fabbisogno di ossigeno (aumento della PaO₂ per riapertura

degli alveoli collassati). Inoltre la CPAP aumenta i diametri delle strutture delle vie aeree superiori prevenendone il collabimento e l'ostruzione.

3.0 SETTING

La PCPAP viene applicata inizialmente in ospedale, sia in fase acuta che sub-acuta, da fisioterapisti respiratori esperti, o comunque addestrati. Una volta stabilizzate le condizioni del paziente, può essere applicata, previo adeguato intervento educativo e training rivolto al paziente e/o ai caregivers, anche al domicilio con obbligo di follow-up periodico e di possibilità da parte dei pazienti e/o caregivers di contatti rapidi ed efficaci con i fisioterapisti respiratori del Centro FC di Riferimento.

4.0 INDICAZIONI E CRITERI PER L'AVVIO ALLA TERAPIA

4.1 Fatica da parte del paziente (valutabile con scala di Borg modificata o altri strumenti di valutazione soggettiva) ad eseguire le abituali sedute di fisioterapia respiratoria che utilizzano le tecniche di clearance – ACTs - per la durata e la frequenza necessarie in caso, per esempio, di riacutizzazione respiratoria; la fatica può essere associata a quanto descritto in 4.2 e 4.3

4.2 Necessità di tempi di recupero lunghi tra un ciclo e l'altro di ACTs nella stessa seduta

4.3 Nel caso in cui la tecnica usuale sia la PEP-mask, incapacità a mantenere adeguati livelli di pressione positiva espiratoria e/o per tempi espiratori usuali

4.4 Tachipnea ed altri segni importanti di distress respiratorio (alitoamento narici, uso marcato dei muscoli accessori della respirazione, rientramenti giugulari/sovraclaveari/lungo l'inserzione del diaframma/intercostali)

4.5 Presenza di atelettasia/e soprattutto se persistente/i

4.6 Desaturazione (SpO₂ < 90%) durante l'esecuzione delle ACTs

4.7 Affaticabilità e desaturazione (SpO₂ < 90%) durante le attività di sforzo libero o durante test standardizzati

5.0 CONTROINDICAZIONI

5.1 Controindicazioni **assolute**

5.1.1 Pneumotorace acuto non trattato

5.1.2 Emottisi maggiore attiva

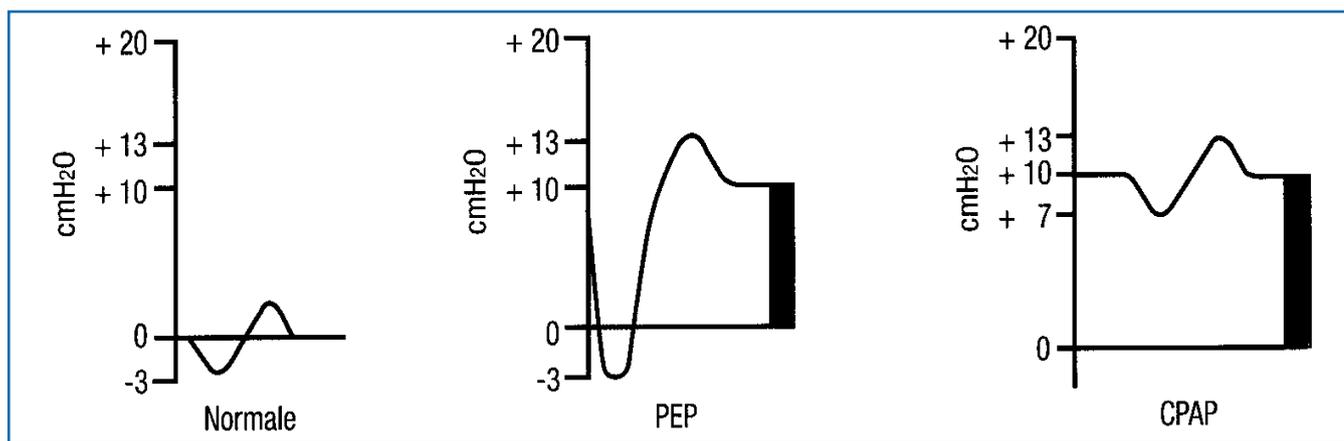


Figura 1. Pressione all'interno delle vie aeree durante il respiro normale, durante l'applicazione di Pressione Espiratoria Positiva – PEP – e durante Pressione Positiva Continua – CPAP-. Durante l'inspirazione normale vi è una variazione in negativo rispetto alla pressione atmosferica e, durante l'espirazione, vi è una positivizzazione, a causa delle forze di ritorno elastiche. Durante l'applicazione di una PEP, la variazione di pressione in inspirazione è uguale a quella che si registra durante il respiro normale e sale a valori superiori in fase espiratoria. Con l'applicazione di una CPAP i valori sono positivi sia in inspirazione che in espirazione, con variazioni simili a quelle del respiro normale, ma oscillano, nell'esempio riportato, intorno ai 10 cmH₂O invece che intorno allo 0. (da Zuffo S, Repossini E in “La distruzione bronchiale. Dalla teoria alla pratica”, Masson Editore, Milano 2001, pagg. 103-104).

5.1.3 Discomfort del paziente nonostante la PCPAP sia stata applicata gradualmente con valori iniziali di pressione bassi – 5-6 cmH₂O - e numero basso – 4/5 - di applicazioni per volta (rivalutare successivamente)

5.1.4 Necessità di applicazione di ventilazione non invasiva continua

5.1.5 Gravi aritmie cardiache

5.2 Controindicazioni relative

5.2.1 Insufficienza respiratoria acuta (pH < 7.25)

5.2.2 Vomito

5.2.3 Nausea

5.2.4 Inadeguata protezione delle vie aeree (è una controindicazione relativa poiché l'applicazione in questo contesto è periodica ed eseguita/sorvegliata da un operatore esperto)

5.2.5 Claustrofobia

5.2.6 Traumi maxillo-facciali

5.2.7 Epistassi

6.0 RISCHI/COMPLICANZE

6.1 I rischi e le complicazioni associati ai dispositivi possono comprendere quanto segue

6.1.1 Eccessivo valore pressorio (obbligatorio il monitoraggio con manometro se non si ha a disposizione display o un altro sistema di monitoraggio)

6.1.2 Inadeguata dispersione CO₂ (whisper non correttamente montato o non integro)

6.1.3 Sovradistensione gastrica

6.1.4 Quantità totale di miscela dei gas inadeguata per soddisfare la domanda inspiratoria con conseguente fluttuazione della pressione nelle vie aeree e aumento del lavoro della respirazione

6.1.5 Sovradistensione polmonare (a causa di una pressione

eccessiva fornita dal dispositivo) che può produrre un eccessivo lavoro della respirazione per un'espirazione incompleta

6.2 I rischi e le complicazioni associati alle condizioni cliniche del paziente possono comprendere quanto segue

6.2.1 Sovradistensione polmonare che può portare a barotrauma

6.2.1.1 Pneumotorace

6.2.1.2 Mismatch ventilazione-perfusione

6.2.1.3 Ritenzione di CO₂ e aumento del lavoro respiratorio

6.2.1.4 Riduzione del ritorno venoso (quando la pressione di riempimento ventricolare è bassa)

6.2.2 Sovradistensione gastrica ed addominale che può portare potenzialmente al vomito e ad aspirazione (quest'ultima soprattutto nei neonati/lattanti)

7.0 LIMITI DOVUTI AI DISPOSITIVI

7.1 L'applicazione della PCPAP può comportare dei rischi e gli operatori sanitari dovrebbero essere consapevoli dei possibili pericoli e complicanze e prendere le necessarie precauzioni per garantire un'applicazione sicura ed efficace

7.2 Il/i tubo/i, i fili e il generatore di pressione positiva continua possono essere ingombranti e poco pratici da collocare accanto al letto o al domicilio del paziente

7.3 È necessaria l'alimentazione elettrica o il collegamento a sorgenti di gas

7.4 Il paziente può rifiutare l'apparecchio per l'identificazione del suo utilizzo con il peggioramento delle sue condizioni cliniche

8.0 VALUTAZIONE DELLA NECESSITA' DI PCPAP

La necessità di utilizzo della PCPAP va valutata tramite una valutazione dei dati soggettivi del paziente, un esame obiettivo, compresi i dati radiologici e di laboratorio

9.0 VALUTAZIONE DEI RISULTATI

9.1 Si possono riscontrare **effetti positivi** quali:

- 9.1.1** Rilassamento del paziente
- 9.1.2** Valutazione soggettiva del paziente di minore dispnea e di minore fatica (Borg modificata)
- 9.1.3** Riduzione della frequenza respiratoria
- 9.1.4** Inspirazione più profonda con maggiore escursione della gabbia toracica (aumento del volume corrente)
- 9.1.5** Diminuzione dei segni di distress respiratorio
- 9.1.6** Riduzione della frequenza cardiaca
- 9.1.6** Aumento dei valori di pulsiossimetria - SpO₂ -

9.2 Gli **effetti negativi** possono essere

- 9.2.1** Agitazione del paziente
- 9.2.2** Aumento della dispnea e della fatica (Borg modificata)
- 9.2.3** Difficoltà di adattamento al sistema ("lotta")
- 9.2.4** Aumento della frequenza respiratoria
- 9.2.5** Aumento dei segni di distress respiratorio
- 9.2.6** Diminuzione della SpO₂
- 9.2.7** Aumento della distensione gastrica (se portatore di sondino naso-gastrico, aspirare dopo il trattamento o aprire durante il trattamento)

10.0 RISORSE

10.1 Apparecchiature

10.1.1 Dispositivi pressometrici (Figura 2) o ventilatori meccanici o sistemi di ventilazione manuale (questi ultimi più adatti per un utilizzo con i lattanti e/o con i bambini piccoli)

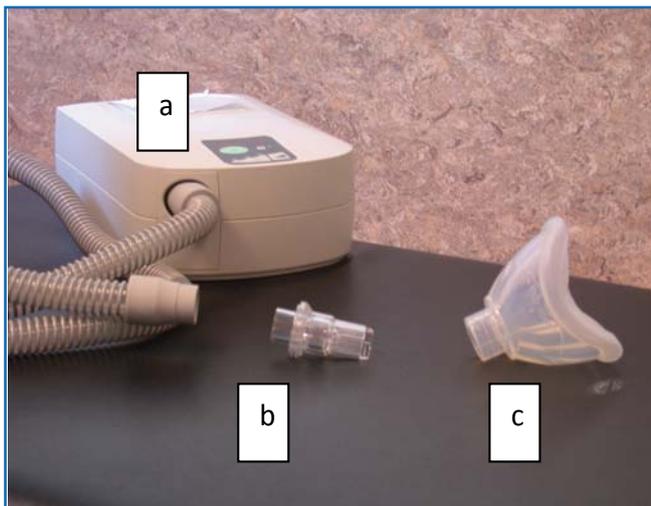


Figura 2. PCPAP: dispositivo pressometrico con tubo (a), whisper (b) e maschera facciale (c).

10.1.2 Una sorgente di aria e ossigeno che possano garantire un flusso continuo (nel caso si utilizzino o il circuito Mapleson "C" – Figura 3 - o un ventilatore meccanico)

10.1.3 Un dispersore di CO₂ (es. Whisper – Figura 2)

10.1.4 Maschera facciale (interfaccia più frequentemente usata) di buona qualità (Figura 2)

10.1.5 Scala di Borg modificata e/o altra scala di misura per valutazione soggettiva della dispnea, fatica, comfort/discomfort

10.1.6 Una sorgente di ossigeno e raccordi adeguati nel caso ne sia necessaria la supplementazione

10.1.7 Di norma non è necessario nessun sistema di umidificazione (durata modesta di applicazione)

10.1.8 Monitoraggio non invasivo dei livelli di saturazione dell'emoglobina per l'ossigeno (pulsiossimetro)

10.1.9 Non è consigliato l'utilizzo di sistemi che non garantiscano valori di pressione positiva continua stabili (altrimenti aumenta il lavoro della respirazione)

10.2 Operatori sanitari: l'applicazione della PCPAP dovrebbe essere eseguita da fisioterapisti esperti in accordo con i medici responsabili. E' comunque una tecnica assimilabile alla PEP-mask. I fisioterapisti dovrebbero possedere un curriculum adeguato, idealmente con un portfolio del loro expertise in grado di dimostrare competenze per l'utilizzo specifico della PCPAP

10.2.1 Competenze per un corretto utilizzo, comprensione, e padronanza degli aspetti tecnici dei dispositivi per la CPAP, ventilatori meccanici, dispersori di anidride carbonica, monitoraggio

10.2.2 Conoscenza della gestione di un ventilatore, della anatomia delle vie aeree e della fisiologia polmonare, comprese le differenze anatomico-funzionali del bambino rispetto all'adulto

10.2.3 Capacità di valutazione del paziente, con conoscenza riguardo all'interazione tra i dispositivi per la CPAP ed il paziente e capacità di riconoscere e agire di conseguenza alle reazioni avverse e alle complicanze

10.2.4 Capacità di interpretare i dati derivanti dal monitoraggio e dall'osservazione diretta (SpO₂, frequenza cardiaca, frequenza respiratoria, segni di distress respiratorio)

10.2.5 Capacità di valutare, analizzare e documentare i risultati (vedi sezione 9)

11.0 MONITORAGGIO

11.1 Il sistema paziente-ventilatore andrebbe controllato durante tutte le fasi del trattamento e subito dopo la sua sospensione

11.2 Idem come in 11.1 per i livelli di ossigenazione

11.2.1 Monitoraggio continuo non invasivo della saturazione di ossigeno tramite SpO₂ con sensore a dito o frontale

11.3 Rilevazione periodica della frequenza respiratoria

11.4 Valutazione periodica oggettiva dei rumori respiratori e di eventuali segni di aumento del lavoro respiratorio – utilizzo dei muscoli accessori della respirazione - (vedi sezione 4)

11.5 Facilità/modalità espettorazione

11.6 Valutazione periodica dell'imaging del torace

11.7 Se disponibile, rilevazione transcutanea della CO₂ - PtcCO₂ -

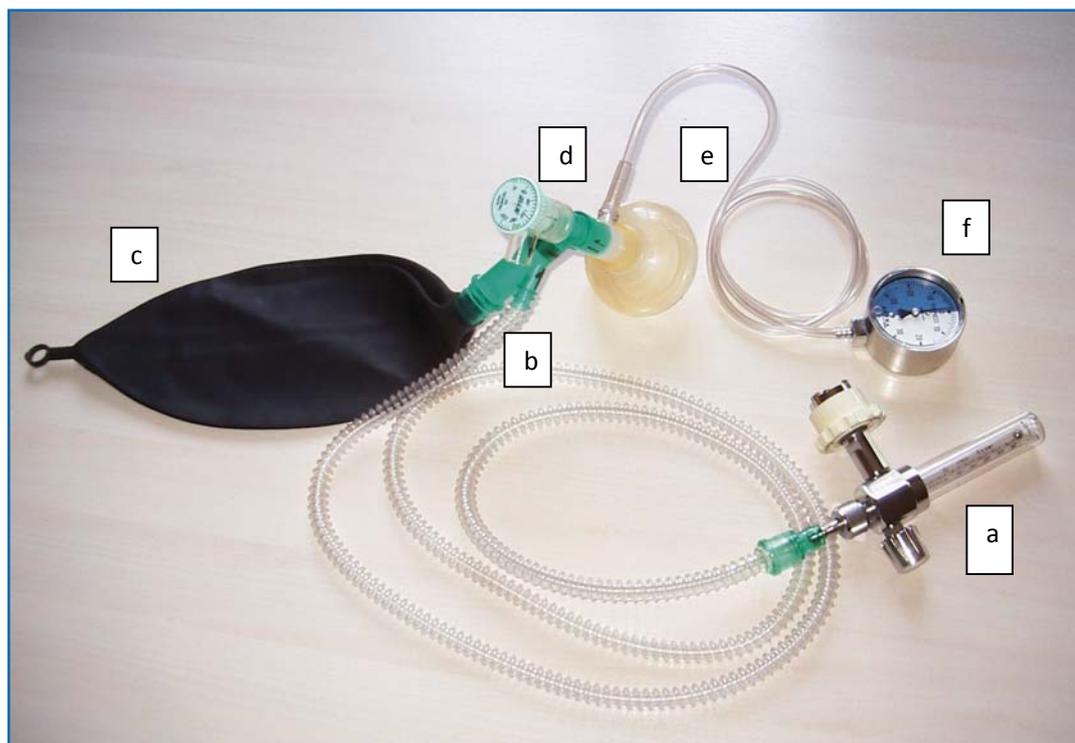


Figura 3. Circuito Mapleson "C":
 a) flussometro; b) ingresso aria o ossigeno o miscela aria-ossigeno;
 c) pallone reservoir; d) valvola unidirezionale di non rebreathing + valvola espiratoria regolabile; e) interfaccia (maschera); f) manometro.

12.0 MODALITA' d'uso e FREQUENZA

12.1 La PCPAP è da utilizzare quando si presentino le condizioni descritte nella sezione 4.0

12.2 La pressione positiva va settata a seconda dell'età e delle caratteristiche individuali

12.2.3 Nel neonato-lattante partendo da valori di pressione positiva di 4-5 cmH₂O fino a 8-10 H₂O in base alla risposta oggettiva dell'individuo

12.2.4 Nel bambino-ragazzo ed adulto partendo da 5-6 cmH₂O viene gradualmente aumentata fino a 13-15 cmH₂O in base alla risposta oggettiva dell'individuo e alla valutazione soggettiva del paziente

12.3 La PCPAP va eseguita lontano dai pasti (almeno 2 ore) o prima dell'alimentazione

12.4 Nel caso il paziente sia in O₂ terapia va verificata l'entità del fabbisogno di ossigeno durante il trattamento, una volta individuato il livello di pressione ottimale per il singolo paziente. Va tenuto conto del consumo maggiore di ossigeno quando la CPAP viene interrotta per le manovre di espirazione e/o tosse

12.5 In caso di acuzie

12.5.1 Il trattamento è di norma di breve durata, cioè una seduta con 4 cicli di circa 2 minuti l'uno, seguiti ognuno da espirazioni dosate (se possibile) collocate a diversi volumi della capacità vitale, quindi da huff a grande volume e/o tosse. La durata della pausa dipende dalla possibilità del paziente di riprendere il trattamento con il minor discomfort possibile e con livelli accettabili di SpO₂ (92-95%)

12.5.2 I valori di pressione positiva vengono scelti nel range indicato nei punti precedenti in base alla scomparsa o riduzione dei segni di fatica muscolare e, contemporaneamente, dalla accettabilità del paziente

12.5.3 La posizione è inizialmente semiseduta e la maschera è tenuta dal fisioterapista/caregiver (Figura 4).



Figura 4. PCPAP: applicazione sul volto del paziente da parte del fisioterapista.

12.5.4 Il tipo di respiro deve essere il più tranquillo possibile, meno attivo rispetto ad esempio a quello utilizzato con la PEP-mask, molto vicino ad un respiro come quando il paziente dorme (questo concetto, spiegato al paziente, è spesso determinante per la riuscita delle prime applicazioni di PCPAP)

12.5.5 In fase iniziale la tosse spesso compare spontaneamente senza utilizzare le tecniche di clearance, che agiscono a livello delle vie aeree medie, che di norma precedono la tosse (alcune volte controproducenti per lo scatenarsi di tosse parossistica). La tosse viene eseguita fuori dalla maschera

12.5.6 In alcuni pazienti può essere utile eseguire le espirazioni dosate/forzate (dopo ogni ciclo di applicazione di CPAP al valore di pressione sopportabile e confortevole per il singolo paziente) espirando attraverso il circuito CPAP avendo

l'accortezza di diminuire transitoriamente i valori di pressione positiva – effetto di contropressione nelle vie aeree che può ritardare il precoce collassamento delle vie aeree e l'interruzione del flusso espiratorio –. Ad esempio, se il valore per la CPAP applicata per circa 2 minuti è 14, utilizzare valori di 11 e 8-9 in relativamente rapida successione durante l'esecuzione delle espirazioni dosate per ottenere rispettivamente flussi espiratori maggiori a bassi volumi rispetto ad un'inspirazione forzata senza supporto. In queste fasi la pressione è usata per ottenere un effetto di *stent* delle vie aeree a differenti livelli delle generazioni bronchiali.

12.5.7 Se si utilizza un pallone di riserva (sistema Mapleson "C") questo deve essere di capacità tale da impedire oscillazioni importanti della pressione al fine di non aumentare il lavoro della respirazione; il circuito deve essere munito di valvola di non rebreathing per permettere al pallone di aumentare il suo volume durante l'espirazione, volume che garantisce la stabilità della pressione

12.5.8 Le sedute possono essere ripetute fino a 5/6 volte al dì. Se possibile le applicazioni sono da eseguire anche di notte

12.5.9 Appena possibile il paziente può tenere la maschera da solo ed eseguire la PCPAP a sedere con i gomiti appoggiati ad un tavolino (Figura 5)

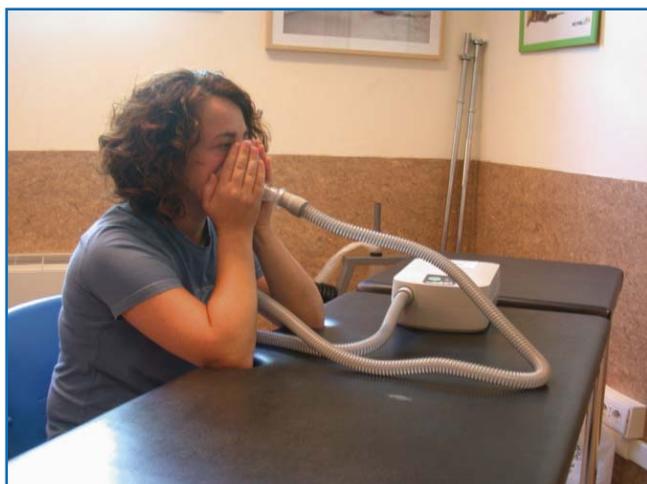


Figura 5. PCPAP: applicazione autonoma da parte del paziente.

12.5.10 Se ritenuto utile la PCPAP può essere eseguita anche sui fianchi

12.5.11 La frequenza delle sedute si riduce progressivamente con il migliorare delle condizioni del paziente che, usualmente, si accompagnano a maggiore sopportabilità del trattamento

12.5.13 Se le condizioni migliorano il trattamento relativo alle ACTs ritorna a modalità dello *status quo ante*.

12.6 Fase di **stabilità**

12.6.1 Se lo stato nutrizionale è scarso, le infezioni respiratorie sono molto frequenti, vi è necessità di numerose sedute di fisioterapia respiratoria disostruente (anche 4/5 per giorno), la PCPAP può essere proseguita, oltre che in ospedale, anche a domicilio

12.6.2 nel caso descritto in 12.6.1 è consigliabile prescrivere/fornire un dispositivo che ne permetta anche un futuro utilizzo per la ventilazione non invasiva; la NIV sarà da utilizzare, all'occorrenza, con diversi livelli di pressione inspiratoria rispetto a quelli espiratori

13.0 CONTROLLO delle INFEZIONI

Non sono necessarie particolari precauzioni. È sufficiente applicare gli standards di riferimento per il controllo delle infezioni

13.1 È raccomandato

13.1.1 L'utilizzo di tubi sterili monopaziente

13.1.2 L'impiego di filtri antibatterici

13.1.3 Di preferenza l'uso di apparecchi personali

13.2 Le superfici dei ventilatori dovrebbero essere pulite seguendo le indicazioni delle case costruttrici quando:

13.2.1 Il dispositivo è rimasto nella stanza del paziente per un periodo prolungato

13.2.2 Se si è sporcato

13.2.3 Quando è stato in contatto con organismi potenzialmente trasmissibili

13.2.4 Dopo l'utilizzo da parte di un paziente (quando non viene più usato per quel paziente)

Zuffo S., Ferrari B., Gambazza S., Innocenti D.

Unità Professionale di Riabilitazione Funzionale

Azienda Ospedaliero-Universitaria Meyer

Viale Pieraccini 24 – 50139 Firenze

E-mail: s.zuffo@meyer.it

Riferimenti bibliografici

- AAVV. AARC Clinical Practice Guideline. Application of Continuous Positive Airway Pressure to Neonates via Nasal Prongs, Nasopharyngeal Tube, or Nasal Mask—2004 Revision & Update. *Respir Care* 2004; 49(9):1100–1108
- Andersen JB, Olesen PK, Eikard B, Jansen E, Qvist J. Periodic continuous positive airway pressure, CPAP, by mask in the treatment of atelectasis. *Eur J Respir Dis* 1980; 61:20-25
- Denehy L, Berney S. The use of positive pressure devices by physiotherapists. *Eur Respir J* 2001; 17:821-829
- Duncan SR, Negrin RS, Mihm FG, Gillemainault C, Raffin TA. Nasal CPAP therapy for refractory atelectasis. *Chest* 1987; 92:621-624
- Falk M. CPAP periodica: suo utilizzo. Comunicazione personale 1994
- Falk M, Andersen JB. Positive expiratory pressure (PEP) mask. *Respiratory Care* – Edited by Pryor JA – Churchill Livingstone 1991; 51-63
- Fauroux B, Boule M, Lofaso F, Zerah F, Clement A, Harf A, Isabey D. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: improved tolerance with nasal pressure support ventilation. *Pediatrics* 1999; 103:1-9

- Fletcher MA. Respiratory Physical Therapy. Atlas of Procedures in Neonatology. Ed. Lippincott 1993;279-297
- Groth S, Stafanger G, Dirksen H, Andersen JB, Falk M, Kelstrup M. Positive expiratory pressure (PEP mask) physiotherapy improves ventilation and reduces volume of trapped gases in cystic fibrosis. Bull Eur Physiopathol Respir 1985; 21:339-343
- Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, Naughton MT, Wilson JVV. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. Thorax 2003; 58:880-884
- Katz JA, Marks JD. Inspiratory work with and without continuous positive airway pressure in patients with acute respiratory failure. Anesthesiology 1985; 63:598-607
- Kindgen-Milles D, Buhl R, Loer SA, and Müller E. Nasal CPAP therapy: effects of different CPAP levels on pressure transmission into the trachea and pulmonary oxygen transfer. Acta Anaesthesiol Scand 2002; 46:860-865
- Innocenti D, Zuffo S. Stesura di un protocollo/linea guida pratica, da utilizzare presso il Centro di Riferimento Toscano per la Fibrosi Cistica, sull'utilizzo della ventilazione meccanica non invasiva (NIMV) in Fibrosi Cistica. Tesi di Master di I livello in Fisioterapia e Riabilitazione Respiratoria, Università degli Studi di Milano, AA 2009/2010
- Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2009, Issue 1. Art. No.: CD002769. DOI: 10.1002/14651858.CD002769.pub3
- Oberwaldner B, Evans JC, Zach MS. Forced expirations against a variable resistance: a new chest physiotherapy method in cystic fibrosis. Pediatr Pulmon 1986; 2:358-367
- Placidi G, Cornacchia M, Polese G, Zanolla L, Assael B, Braggion C. Chest physiotherapy with positive airway pressure: a pilot study of short-term effects on sputum clearance in patients with cystic fibrosis and severe airway obstruction. Respiratory Care 2006; 51:1145-1153
- Ricksten SE, Bengtsson A, Soderberg C, Thorden M, Kvist H. Effects of periodic positive airway pressure by mask on postoperative pulmonary function. Chest 1986; 89(6):774-81
- Schindler MB. Treatment of atelectasis: where is the evidence? Crit Care 2005; 9:341-342
- Sehlin M, Törnell SS, Öhberg F, Johansson G, Winsö O. Pneumatic performance of the Boussignac CPAP system in healthy humans. Respir Care 2011; 56(6):818-826
- Woodard FH, Jones M. Intensive care for the critically ill adult. In Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems. Adults and paediatrics. Edited by Pryor JA and Prasad SA, Churchill Livingstone, Edinburgh 2002;372
- Zuffo S, Repossini E. Pressione Espiratoria Positiva con Maschera (PEP-mask). In AAVV. La disostruzione bronchiale. Dalla teoria alla pratica. Masson Editore, Milano 2001, pagg. 103-104

a cura di R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros



Caso 9

Paziente di 39 anni con insufficienza pancreatica e quadro di malnutrizione (vedi andamento del BMI - Figura 1). Quadro di broncopneumopatia cronica ostruttiva di grado severo. L'andamento della spirometria è indicato in Figura 2: si segnala la stabilità nei parametri negli ultimi 12 anni. Il quadro anatomico polmonare è caratterizzato da bronchiectasie diffuse e addensamenti di tipo fibrotico più evidenti in sede medio apicale bilateralmente (Figura 3). Le vie aeree sono colonizzate cronicamente da *Pseudomonas aeruginosa* mucoides. Presenta un quadro di osteoporosi, non segni di patologia diabetica. Lavora per 4 ore al giorno (attività sedentaria), non pratica attività sportiva.

L'andamento clinico dal punto di vista respiratorio è caratterizzato da 3-4 riacutizzazioni respiratorie all'anno che presentano buona risposta clinica alla terapia antibiotica orale, esegue circa un ciclo di terapia antibiotica endovenosa all'anno. Le esacerbazioni polmonari non sono mai state gravi con insufficienza respiratoria. È in terapia aerosolica cronica con tobramicina e colimicina a mesi alterni e cortisonici e broncodilatatori 2 volte al giorno. Assume azitromicina da 10 anni.

Nella storia recente (maggio 2009) è stato coinvolto in un incidente stradale che gli ha provocato fratture multiple ai 4 arti, ricovero in rianimazione con necessità di assistenza ventilatoria e tracheostomia poi chiusa. Questo ha portato ad un ulteriore peggioramento dello stato nutrizionale (BMI 16). Come esito del politrauma è rimasta una deambulazione rallentata. Attualmente presenta un discreto recupero dello stato nutrizionale (BMI 19,12) ed è stabile dal punto di vista respiratorio. L'emogasanalisi arteriosa indica: pH 7,38, pCO₂ 43 mmHg, paO₂ 72 mmHg, HCO₃ 26,9 mEq/l, EB 1,4 meq/l; SpO₂ media durante il sonno 96%; non evidenze di cuore polmonare all'ecocardiogramma.

Quesito clinico: *Ci troviamo di fronte ad un quadro di pneumopatia cronica severa stabile negli anni, sia dal punto di vista clinico che funzionale. In situazione come queste si pone il quesito di come affrontare il futuro di questo paziente, in particolare il timing per l'inserimento in lista d'attesa per trapianto polmonare. Come vi comportereste?*

Il quesito, che propone un confronto tra gli specialisti FC, può avere una o più risposte esatte. Il caso sarà riproposto

sul sito web e ciò consentirà di visualizzare la percentuale di votanti per ogni risposta prescelta. Barrare perciò una o più risposte tra quelle di seguito indicate e considerate corrette:

1. Uno scompenso a breve non è prevedibile ma è possibile: per tale ragione si inserisce ora in lista d'attesa.
2. Si tratta di una malattia stabile. L'evento dell'incidente, dell'assistenza ventilatoria e dello svezzamento indicano

Figura 1

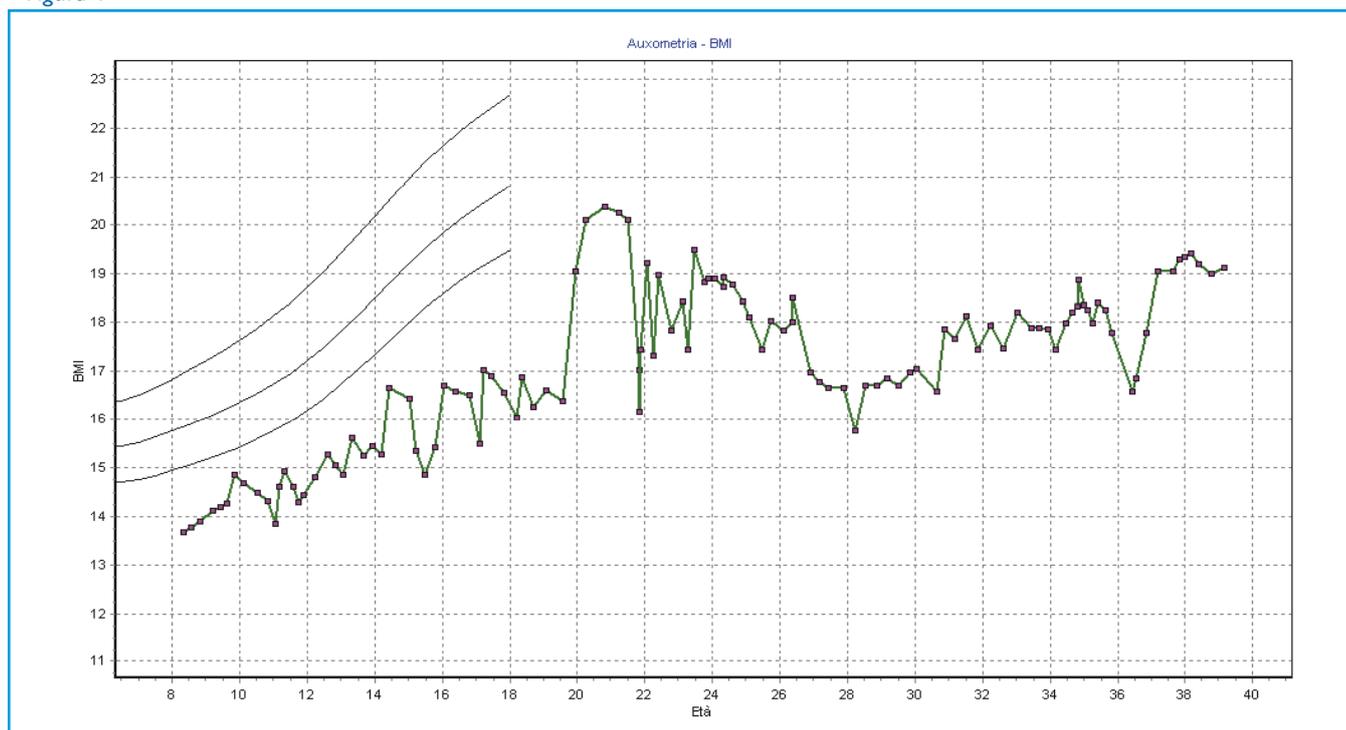
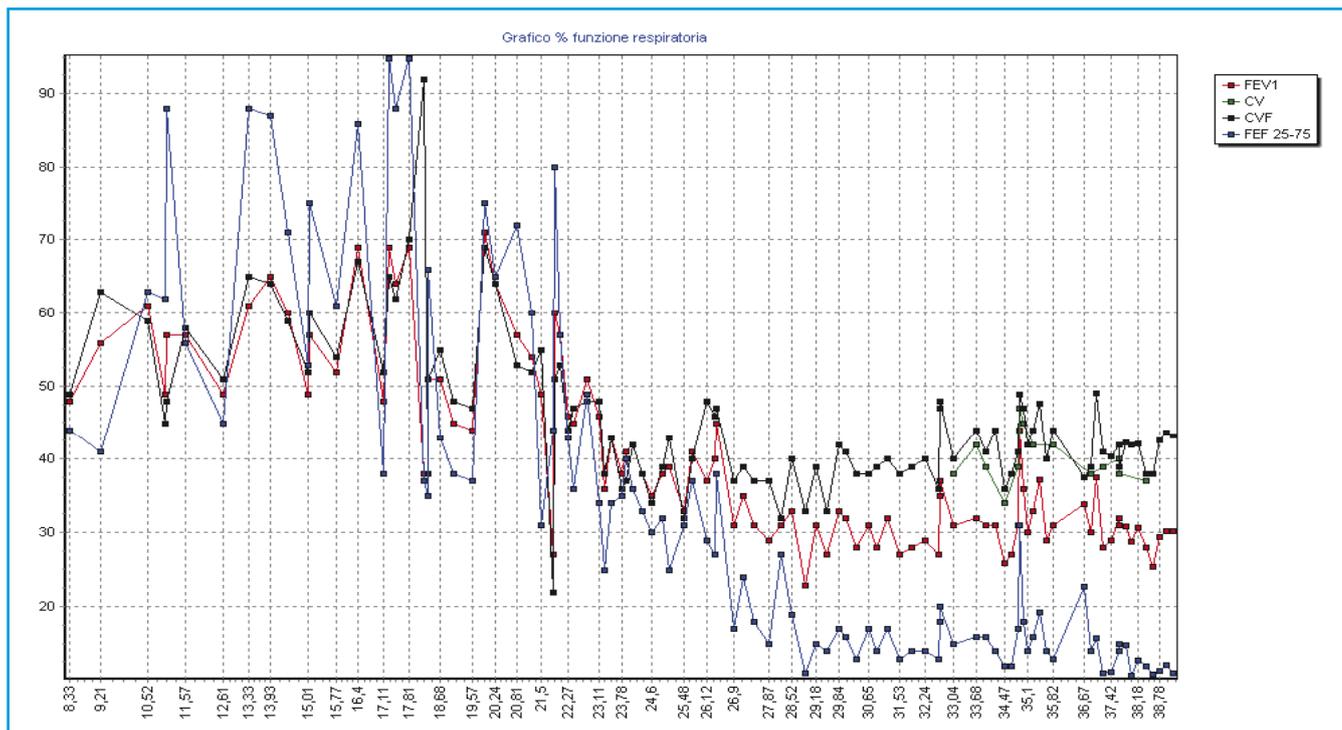


Figura 2



che vi sono “riserve” a disposizione. Anche l’ossimetria notturna indica che una situazione di stress come il sonno non induce insufficienza respiratoria. Possiamo quindi attendere: eventi “sentinella” da valorizzare sono una desaturazione notturna per il 10-20% del sonno, un episodio di insufficienza respiratoria durante esacerbazione, l’aumento delle necessità antibiotiche.

3. Non si può ignorare l’opzione del trapianto polmonare: l’indicazione del timing è difficile e con possibilità di errore ma il processo comunicativo può/deve iniziare ora. Lo invierei al Centro Trapianti, chiedendo una loro valutazione.
4. Mancano alcune informazioni all’inquadramento della severità della malattia: a) come percepisce il paziente la sua qualità di vita; b) vi è probabilmente variabilità nella desaturazione notturna (è utile quantificare la percentuale di tempo con valori di SpO2 inferiori al 90% e ripetere spesso questo rilievo); c) come è stata valutata la prestazione fisica e se vi è desaturazione e di che entità durante sforzo fisico massimale ed uno sforzo più abituale. Concordo che è comunque utile parlare al paziente della prospettiva del trapianto e della difficoltà di determinare il timing per l’immissione in lista d’attesa.
5. Il momento per la messa in lista è quando vi è evidenza di un peggioramento clinico con aumento delle esacerbazioni polmonari.

Figura 3



Approfondimenti:

- Maryl Kreider and Robert M. Kotloff. Selection of Candidates for Lung Transplantation. Prom Am Thorac Soc 2009; Vol 6, pp20-27
- Aurora P, Carby M, Sweet S. Selection of cystic fibrosis patients for lung transplantation. Curr Opin Pulm Med. 2008 Nov; 14(6):589-94
- A.R. Glanville, M. Estenne. Indications, patient selection and timing of referral for lung transplantation. Eur Resp J 2003; 22: 845-852



a cura di: P. Funghi

La storia di V.: "Credere, aderire, combattere"

Discussione multidisciplinare, che ha coinvolto un medico specialista di fibrosi cistica, che ha presentato il caso e le sue riflessioni (Dr. R. R.), medici specialisti di fibrosi cistica (G. Pisi, Parma – S. Bresci, Firenze – A. Amaddeo, S. Battistutta, F. Poli, Trieste), un chirurgo trapiantatore (L. Voltolini, Siena), una fisioterapista (M. Donà, Treviso), una psicologa (C. Riso, Torino), due pazienti adulti (Alberto e Marco) e la bioeticista (P. Funghi, Siena).

Che fai? Sembri un bambino!" V. offriva il braccio all'infermiere per il prelievo, il capo era girato dall'altra parte per non guardare, mentre si mordeva l'altra mano tenendo gli occhi chiusi. "Si comincia bene" pensai ai piedi del letto con la cartella in mano.

La storia di V. non era certo comune. Diagnosi e controlli presso un Centro del Nord; dopo i 18 anni non si fa più vedere dal Centro, curandosi da solo, come ha imparato. Ora ha 40 anni ed è ritornato in ospedale: i colleghi di un reparto di pneumologia gli hanno prescritto l'ossigeno-terapia domiciliare. E' esile, porta i capelli lunghi e ha la barba di un paio di giorni, sembra un santone indiano. Qualche settimana prima era a consulenza da me, accompagnato dai genitori e dalla moglie. "I tuoi polmoni non riescono a ricambiare l'ossigeno nel sangue ed eliminare l'anidride carbonica. La terapia effettuata in ospedale per 4 settimane non ha modificato la situazione. Ciò depone per una situazione cronica e poco modificabile. La malattia è peggiorata lentamente in questi anni e può peggiorare ancora. C'è oggi la possibilità di fare un trapianto di polmoni. Dobbiamo però valutare se non ci sono controindicazioni e devi anche sapere che il trapianto è una "impresa" complessa e difficile.". "Non ho altre scelte. Negli anni trascorsi ho assunto l'estratto pancreatico e gli antibiotici per bocca, quando sentivo di averne bisogno. Ho sempre mal tollerato l'ospedale. E' più forte di me!"

Attesi che l'infermiera completasse il prelievo di sangue. "Che lavoro fai?" "Facevo il cameriere. Ora vendo fumetti via internet." "Ti basta per vivere?" "Abbiamo lo sfratto e stiamo cercando un appartamento vicino a..... Mia moglie lavora part-time in un supermercato." "I tuoi genitori ti aiutano?" "Preferisco non averne bisogno. Mi arrangio da solo dai 18 anni."

Ho subito pensato che questa fragilità individuale e sociale potesse rappresentare un ostacolo all'inserimento in lista d'attesa per il trapianto. Ma si poteva puntare su di lui, cercando di ottenere una aderenza accettabile al programma di cure. La moglie era giovane, incerta sulle cose, poco concreta ma un legame affettivo era importante. Ogni giorno di più V. si attivava per le terapie e veniva ai controlli. L'Associazione sosteneva con un contributo le difficoltà economiche. Mi ero fatto l'idea che V. contribuisse a costruire l'alleanza terapeutica per il progetto trapianto. Il Centro Trapianti acconsentì all'inserimento in lista d'attesa per trapianto. I miei colleghi erano molto più incerti e dubbiosi sulla sua aderenza al programma terapeutico e su quello che poteva succedere dopo il trapianto. Voglio dire alcune cose su questo tema: a) un contesto "fragile" e con pochi supporti non dovrebbe essere un criterio di esclusione per il trapianto; penso che il "sistema sanitario" debba identificare e proporre dei "puntelli" di supporto ed occorre riprovare a motivare il paziente a garantire le cose essenziali (per V. erano l'ossigenoterapia, la ventilazione non invasiva, la terapia antibiotica, il mantenimento del peso e della capacità di esercizio); b) è importante ragionare su alcuni criteri prognostici e su obiettivi a medio termine per decidere le priorità terapeutiche: solo così possiamo individualizzare le cure e proporre un "contratto" terapeutico al singolo; c) la malattia può avere aspetti "silenziosi" (la perdita iniziale di funzione polmonare) e "non visibili" e chi non vuol vedere non vede: occorre strutturare un counseling per alcune scelte di vita (scuola e lavoro, famiglia, procreazione) ed il processo di comunicazione sulla prognosi; d) sento parlare spesso con superficialità e presunzione di aderenza alla terapia, come fosse un problema solo del paziente e della sua famiglia.

Mi chiederete cosa è successo dopo il trapianto? V. non viene ai controlli programmati, chiama solo quando ha bisogno, fa qualche controllo dei livelli dei farmaci immunosoppressori, che assume con regolarità. Non assume molti degli altri farmaci prescritti.

Non mi sento "tradito", né amareggiato. Quando penso a V. sorrido, perché ho davanti l'immagine del burattino Pinocchio, che lancia il martello al Grillo Parlante e fugge nel Paese dei Balocchi. Per fortuna i Pinocchi sono pochi. Ma quanti di noi di fatto fanno i "Grilli Parlanti", sempre pronti a declinare una antica "nenia": "Credere, aderire, combattere!!"??

Dr. R. R.

Giovanna Pisi, Medico, Parma

(gpisi@ao.pr.it)

Questa storia ci illustra come l'aderenza al trattamento prescritto sia una delle sfide maggiori nel rapporto di cura con i pazienti affetti da Fibrosi Cistica (FC) e diventi particolarmente difficile a partire dall'adolescenza per poi spesso mantenersi, come nel caso di V., anche nell'età adulta. Inoltre V. non è solo un paziente adulto perché il suo caso, come R.R. ci racconta, è "poco comune", alludendo al contesto di fragilità sia psicologica che socio-culturale. In realtà penso che questa storia sia tutt'altro che poco comune e rifletta i profondi cambiamenti che hanno investito negli ultimi anni sia la storia naturale della FC che il contesto sociale in cui ogni malato e la sua malattia si inseriscono.

Il drastico aumento della popolazione di adulti con FC si è verificato nell'era della globalizzazione della comunicazione e di profondo cambiamento del tradizionale rapporto medico-paziente: le due cose insieme hanno portato allo scoperto un fenomeno che in anni passati era subliminale, cioè quello della migrazione dei pazienti da un Centro all'altro. Per esperienza personale, credo che sia spesso molto problematico instaurare un rapporto equilibrato con un paziente da adulto, sia quando proviene da altri Centri e quindi ha già un proprio percorso di malattia, sia quando questo avviene per motivi di diagnosi tardiva. Le difficoltà sono tanto maggiori quanto più il paziente è grave e, come nel caso di V., arriva al Centro già candidato al trapianto. In questo caso il medico ha pochissimo spazio per agire e conquistare la fiducia del paziente e tutto volge verso una scelta obbligata, dettata dall'urgenza dell'intervento. In questa ottica condivido la scelta del collega R.R. che ha convinto V. a sottoporsi al trapianto, nonostante si potesse già immaginare che l'aderenza del paziente non sarebbe stata ottimale.

In questa storia si evidenzia anche un altro fenomeno, cioè quello di una minore solidità dell'impianto familiare tradizionale. Se da un lato questo ha spinto il paziente adulto ad affermare la propria personalità diventando protagonista delle cure, dall'altro si è inserito in un contesto di grave crisi economica generale su un tessuto sociale reso ancora più fragile dalla presenza di una malattia così invalidante. Anche in una regione ricca di possibilità come l'Emilia, mi ha sempre colpito il fatto che la maggior parte dei pazienti adulti con FC, come V. ci racconta, si riduca a fare dei "lavoretti" poco qualificanti e temporanei e soprattutto i pazienti più gravi in ossigeno-terapia e candidati al trapianto siano quasi sempre costretti a rinunciare al proprio impiego.

Diventa quindi di fondamentale importanza che il medico dedicato ai pazienti FC non si occupi solo del trattamento, ma in equipe con psicologo e assistente sociale si preoccupi dell'avvenire dei pazienti a cominciare dall'adolescenza, in modo che essi possono inserirsi con dignità nel mondo della scuola e del lavoro. Un modo potrebbe essere la possibilità di svolgere il proprio lavoro da casa grazie al computer, un sistema già collaudato in realtà più dinamiche come la Gran Bretagna. Una maggiore serenità economica potrebbe contribuire, anche se indirettamente, ad aumentare l'aderenza del paziente al piano terapeutico.

Infatti la scarsa aderenza, come recentemente ribadito da un esperto del calibro della Quittner "è la singola maggiore causa di insuccesso del trattamento". Come fare allora per migliorare l'aderenza? Non è facile trovare la risposta anche se

al riguardo il mio atteggiamento è nettamente cambiato, dopo il mio soggiorno londinese al Centro FC del Royal Brompton Hospital. Di quella esperienza ciò che più mi ha entusiasmato e ha condizionato la mia pratica clinica successiva è stato proprio il diverso approccio psicologico con il paziente. Per me, cresciuta ed abituata ad una logica impositiva e punitiva nei confronti del paziente è stata davvero una rivelazione. L'approccio che il medico usa con il paziente è completamente diverso, fin da quando è bambino. Il medico innanzitutto ascolta il paziente, lo responsabilizza e lo incoraggia a comunicare difficoltà e fallimenti incontrati nel percorso terapeutico e, anche in caso di scarsa aderenza, il medico riconosce e rispetta il diverso punto di vista del paziente. Credo che una relazione di collaborazione e non di coercizione sia la base per migliorare l'aderenza terapeutica e sono convinta che, al di fuori di ogni logica ricattatoria, bisogna anche saper accettare il paziente che non vuole curarsi o che lo vuole fare a modo suo, che è un po' Pinocchio, ricordando che in ognuno di noi può in certe circostanze nascondersi un Pinocchio.

Riferimenti bibliografici

- Duff AJA, Latchford GJ. Motivational interviewing for adherence problems in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45:211
- Eakin MN et al. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2011; 10:258

Silvia Bresci, Medico, Firenze

(biba28@libero.it)

In me esistono più anime: quella di medico, di donna e, da poco, di mamma. Non riesco a rinunciare a nessuna di queste mentre leggo e rifletto su questo "caso"; sto imparando a farle convivere ma il compito spesso non risulta tanto semplice, anche in contesti molto diversi e più banali di questo.

Se analizzo la storia di V. con il rigore scientifico che ha caratterizzato la mia formazione le conclusioni sono presto tratte: la non aderenza alla terapia, il contesto socio-culturale che circonda il candidato al trapianto non sono controindicazioni assolute all'immissione in lista. Certo la "fragilità" individuale e sociale che si menziona non può essere trascurata ma di fatto, almeno in Italia, non preclude la possibilità del trapianto. La salute è un diritto, il trapianto è la miglior opzione terapeutica in un caso come questo, io sono tenuta come medico a proporre e garantire la miglior cura possibile. Esistono supporti della letteratura che aiutino a predire la non aderenza alla terapia nel post-trapianto e quindi un possibile impatto negativo sulla sopravvivenza? Forse, ma sicuramente non siamo in un terreno di evidenze scientifiche: la non aderenza è un problema noto nel contesto di una patologia come la FC (si parla di un 30-70% per le cure di base) e rappresenta un fattore di rischio per la non aderenza nel post-trapianto, ma quanto questo incida sull'outcome che misuriamo, cioè la sopravvivenza a distanza di 1-5-10 anni, non possiamo saperlo. Anche semplicemente stabilire cosa si intenda per aderenza limita la correttezza della nostra "misura": assumere l'80-90% della terapia prescritta è sinonimo di aderenza? Non credo.

In buona sostanza, come medici che lavorano in FC, siamo attenti anche agli aspetti meno clinici dei nostri malati, con

una sensibilità sicuramente superiore a quella che noto in altri contesti lavorativi; ci avvaliamo della consulenza degli psicologici che lavorano con noi, a volte anche di psichiatri, ma non è questo il fulcro della nostra decisione: proporre un malato per il trapianto. Non siamo sicuri dell'impatto della non aderenza e non possiamo negare una possibilità terapeutica come il trapianto polmonare.

Se poi analizzo la storia con il mio filtro personale sono colpita da alcune parole di questa storia: bambino, responsabilità, impresa, contratto. "Sembri un bambino..." Quanto di questo atteggiamento infantile è nostra responsabilità? Non sono pediatra e penso che, a volte, siamo proprio noi a considerare e trattare i nostri pazienti come bambini. In questo caso siamo di fronte ad un adulto, libero di scegliere come e dove curarsi, libero anche di non curarsi... Questo mi lascia indifferente? Dovrebbe, ma non è così.

Ho in mente la lista di attesa... ogni persona una storia, non sempre con il lieto fine. Possiamo attribuire una qualche responsabilità anche ai malati? La salute è un diritto, ma è anche un dovere? Un "contratto" non viene sottoscritto da due parti? Infine l'impresa... Le imprese conducono a grandi cose. C'è la fatica, la conquista... Non conosco imprese semplici. Ed in effetti il trapianto è questo: un percorso faticoso, impegnativo che porta ad una cosa grande, alla possibilità di una nuova vita.

Penso a Pinocchio.... Mi piace pensare al Chirurgo del centro Trapianti come a Geppetto, che dà la vita ad un pezzo di legno, una rinascita: una nuova occasione, quasi miracolosa, "aggiustando" il burattino anche quando disobbedisce e si brucia le gambe. Mi piace pensare al medico come alla Fata Turchina che trasforma Pinocchio in un bambino vero solo quando lui ha capito cosa vuol dire essere un bambino. Solo in questo caso la magia funziona.

Il mio lato materno prende a questo punto il sopravvento: vorrei aiutare a far comprendere la complessità e la straordinarietà del trapianto. Mi piace pensare di poter contribuire alla "magia" rendendo i pazienti consapevoli di quello che stanno per affrontare. Perciò, come dice la civetta, "Mi duole di contraddire il mio illustre amico e collega"... ma dovremmo lasciare il compito del Grillo Parlante e del Gatto e la Volpe a qualcun altro. A Pinocchio stesso direi, visto che rappresentano la sua coscienza. E lasciare serenamente che i medici siano apostrofati dalla voce Grillo Parlante: "Io dico che il medico prudente, quando non sa quello che dice, la miglior cosa che possa fare, è quella di stare zitto". Chi può dargli torto??

Riferimenti bibliografici:

- Orens JB, Estenne M, Arcasoy S et al. Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. International guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update--a consensus report from the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2006; 25(7):745-55
- Adler FR, Aurora P, Barker DH, et al. Lung transplantation for cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2009; 6(8):619-33
- Dobbels F, Vanhaecke J, Dupont L et al. Pretransplant predictors of posttransplant adherence and clinical outcome: an evidence base for pretransplant psychosocial screening. *Transplantation* 2009; 87(10):1497-504
- Fine RN, Becker Y, De Geest S et al. Nonadherence consensus conference summary report. *Am J Transplant* 2009; 9(1):35-41.

Alessandro Amadeo, Medico

Sara Battistutta, Psicologa

Furio Poli, Medico

Trieste

(poli@burlo.trieste.it)

Il racconto inventato o meno di R.R. racchiude in se la storia del paziente con fibrosi cistica, portando alla luce le grandi problematiche che la malattia cronica a esordio pediatrico pone ai medici e ai pazienti oramai adulti. La storia è molto comune e semplice: aderenza alla terapia finché sono i genitori a decidere di portare il bambino al Centro di riferimento e quindi rifiuto dell'ospedale. Molti pazienti adolescenti abbandonano l'ospedale perché oramai hanno imparato a curarsi: gli enzimi servono per "tirare avanti" e l'antibiotico a star meglio nei momenti di recrudescenza della malattia polmonare.

Noi seguiamo circa ottanta pazienti e di questi quelli che nell'età adulta hanno un comportamento simile al protagonista del racconto sono numerosi. Si differenziano dal comportamento di V. solamente alcuni, che sono "assillati" dai genitori (spesso dalle madri) e per i quali il nostro timore è di un desiderio di ribellione verso la famiglia, con un rifiuto completo della malattia.

Molte volte ci siamo chiesti se questo sia giusto o meno; il rifiuto e la paura della malattia, entrambi comuni e in un certo senso logici, ci portano a fare delle scelte comportamentali e terapeutiche pragmatiche e meno standardizzate. È logico e prevedibile che un paziente, specialmente nell'età adolescenziale e all'inizio dell'età adulta, pur nella gravità di malattia possa avere un rifiuto; spesso anche per i ricordi di quanto è stato "tormentato" negli anni precedenti con pillole, aerosol, battiture e mascherine quando i coetanei invece avevano una vita normale. Il cercare la miglior aderenza possibile quindi non può che passare attraverso la condivisione degli obiettivi terapeutici. Per prima cosa si cerca la massima semplificazione della terapia domiciliare, spesso prescritta senza pensare effettivamente a quanto sia difficile conciliare una vita "normale" con la fisioterapia, gli aerosol, le pillole. Un altro passo è quello di ridurre il numero dei trattamenti antibiotici endovenosi, riservandoli solamente ai momenti di peggioramento, magari accorciando la durata dei ricoveri e favorendo piuttosto il proseguimento del trattamento a domicilio. Con il passare del tempo, con l'aiuto di una moglie o di un marito e con la sensazione che la situazione respiratoria stia peggiorando si ottiene poi un nuovo avvicinamento al Centro. A questo punto però l'intervento è chiesto per ottenere qualche chance di miglioramento della qualità di vita.

Noi, infatti, abbiamo l'esperienza di storie molto simili a quelle di V, pazienti che dopo o in procinto del matrimonio ritornano al Centro e magari accettano l'idea di essere messi in lista presso un Centro Trapianti. Il trapianto viene quindi visto come la possibilità di rimettersi in corsa, tornando a una condizione respiratoria tale da garantire una vita quasi uguale a prima. Non stupisce quindi che il dopo trapianto (se questo ha successo), dopo un breve periodo di adattamento alla "nuova vita", possa comportare un allontanamento dallo stesso Centro. Quando questo è successo lo abbiamo accettato di buon grado, pensando che fosse giusto così. Non è forse per questo che si fa il trapianto? Non c'è la volontà

di garantire una nuova opportunità di vita normale dietro questa scelta? O forse c'è solo la necessità di continuare a lottare pervicacemente contro la malattia?

Difficile poi discutere le linee guida per l'assegnazione di un organo: il fatto di non avere alle spalle una famiglia che possa dare certezza nella continuità delle cure è un dato che, per la pochezza degli organi da trapiantare, può essere un motivo comprensibile per non inserire in lista un paziente. Utopisticamente dovrebbe essere il SSN, più specificatamente la medicina del territorio, a sostenere il paziente garantendo un grado di aderenza alle cure elevate. Questo però sarà molto difficile in considerazione dell'elevato dispendio di energie e di persone. Per ora dobbiamo accettare questi criteri, ricordando che i polmoni sono pochi e i pazienti sempre di più. Si entra quindi in un ambito di appropriatezza dell'utilizzo delle risorse ma anche di etica personale e della comunità. È verosimile pensare che "domani sarà meglio"; le nuove prospettive in trapiantologia portano a pensare che ci saranno sempre più organi (trapianto da donatore, trapianto da organi marginali). Potrebbero quindi non esserci più queste differenze. Pensate a un paziente che subisca il trapianto di due lobi dai polmoni dei genitori, che poi non segua le indicazioni per mantenerli il più a lungo integri. Diventa una questione morale, una persona "sente" di non poter trascurare ciò che gli è stato dato dai familiari a lui più vicini.

Comunque, alla fine, gli sforzi che facciamo per aumentare l'aderenza alla terapia, anche alla luce di alcuni lavori comparsi su *Journal of Cystic Fibrosis* (Eakin et al.), sono rivolti solamente al non far peggiorare in un anno la funzione respiratoria. Con un'aderenza alle terapie dell'80-100% non vi è alcun miglioramento ma solo una stabilizzazione della malattia. Il peggioramento medio per ogni paziente si aggira intorno al 3-5% annuo di FEV1, ma di questo il paziente si accorge? Pensiamoci senza fraintendimenti: dobbiamo cercare di ottenere il massimo dell'aderenza alle cure, ma se i pazienti sono come V. accettiamoli e curiamoli ancora con maggior affetto.

Provate a fare due aerosol al giorno: quanto tempo resistereste, sentendo di non percepire nessun beneficio immediato? Dovreste avere solamente una cieca fiducia nel medico per continuare a farlo; e forse è questo il nocciolo della questione. La fiducia che noi riusciamo a infondere ai pazienti potrebbe essere la chiave di volta nell'aumentare l'aderenza alle terapie a lungo termine. Ma chi è il buon medico? Quello che impone la miglior terapia o quello che la sceglie assieme al proprio paziente, magari anche a costo di fare qualche farmaco in meno?

Riferimenti bibliografici:

- Josephson MA. Improving medication adherence in transplant recipients: managing physical effects of immunosuppression. *Medscape Transplantation* 2005; 6(2), May 08 (epub www.medscape.com)
- Atreja A, Bellam N, Levy SR. Strategies to enhance patient adherence: making it simple. *Medscape General Medicine* 2005; 7:1
- Eakin MN et al. Longitudinal association between medical adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *J Cystic Fibros* 2011; 10:258

Luca Voltolini, Chirurgo, Centro Trapianti di Siena
(voltoliniluca@yahoo.it)

Questo racconto solleva la problematica, ampiamente dibattuta nella letteratura scientifica, della non aderenza alla terapia medica dopo trapianto polmonare. È ormai ampiamente risaputo che l'aderenza alla terapia rappresenta uno dei fattori determinanti per il successo dei trapianti di organi solidi [1]. L'assunzione non regolare di farmaci immunosoppressori comporta un'aumentata incidenza di rigetto acuto e di rigetto cronico, con conseguente perdita del graft e decesso [2].

La valutazione psicosociale è un cardine fondamentale del processo di screening per l'immissione del paziente in lista di attesa per trapianto. I potenziali candidati al trapianto vengono selezionati accuratamente valutando le comorbidità mediche e psicologiche che possono impattare negativamente sul risultato a breve e a lungo termine. Lo scopo della valutazione psicologica non è solo quello di individuare comportamenti e aspetti psicosociali che controindichino il trapianto, ma anche quello di identificare quei pazienti che possano beneficiare di un intervento terapeutico atto al raggiungimento dell'idoneità al trapianto. A testimonianza della complessità di questa operazione, in letteratura non esiste un consenso univoco sulla procedura di valutazione psicologica, con risultati diversi e talvolta contraddittori per quanto riguarda la non aderenza alla terapia dopo trapianto [3].

La maggior parte delle pubblicazioni scientifiche concludono che debbano essere intraprese misure atte a migliorare l'aderenza alla terapia ma spesso da questi lavori si evince anche che vengono comunque inseriti in lista non pochi pazienti con dubbia compliance. Nonostante possano essere evidenti alcune "avvisaglie", nessuno può sapere con certezza quale sarà il comportamento del paziente dopo il trapianto. In particolare continua ad essere dibattuto il grado di gravità dei fattori psicosociali oltre il quale il paziente non avrebbe diritto ad essere inserito in lista d'attesa [4-5]. La conseguenza di ciò è che raramente a un paziente viene negata la possibilità di essere trapiantato solo per un deficit dell'aspetto psicosociale; la Commissione infatti difficilmente arriva a negare l'unica possibilità terapeutica ad un malato che presenta un problema non oggettivabile e soggetto ad una estrema variabilità, sia in positivo, sia in negativo.

Svariati trapianti di organi solidi sono risultati fallimentari a causa della non-compliance; emblematico è il caso di George Best, uno dei più grandi calciatori di tutti i tempi che, dopo una lunga discussione, venne messo in lista e successivamente sottoposto a trapianto di fegato per cirrosi post-alcolica. I critici allora dissero che nel Regno Unito c'erano molte persone più meritevoli di lui di ricevere un organo. Sebbene Best avesse promesso di non bere più alcool per il resto della sua vita, rapidamente ricadde nel dramma dell'alcolismo che lo portò presto a morte. In realtà può accadere l'esatto contrario, come è avvenuto nella nostra esperienza del Centro Trapianti di polmone di Siena e cioè che una paziente messa in lista senza riserve, abbia successivamente manifestato una assoluta non-compliance alla terapia che l'ha portata a morte.

La problematica della aderenza alla terapia dopo il trapianto è strettamente correlata ai complessi aspetti etici della distribuzione degli organi che deve tener conto di una grande discrepanza tra offerta e richiesta. Una equa distribuzione degli organi deve soddisfare i principi di giustizia e trasparenza ma esiste anche la necessità di utilizzare al meglio i pochi polmoni

che abbiamo a disposizione, il che significa trapiantare i pazienti che ne hanno più bisogno e che allo stesso tempo possono trarre da esso i maggiori vantaggi.

I nostri Colleghi Americani hanno trapiantato fino al 2005, in accordo al principio della massima trasparenza ed equità, solo in base all'anzianità in lista di attesa. Come conseguenza di ciò sono stati trapiantati anche i pazienti che avevano meno necessità e che stavano sufficientemente bene da poter scorrere la lista di attesa. Dal 2005 hanno cambiato il metodo di allocazione dei polmoni [6] elaborando un sistema matematico (LAS: lung allocation score), che, basandosi su parametri clinici, permette di assegnare al paziente un punteggio in base al rischio di morte in lista di attesa e alla possibilità di sopravvivenza un anno dopo il trapianto, in modo da bilanciare equità ed utilità. Tuttavia, anche questo sistema di allocazione non è perfetto, quello perfetto non esiste. Per tutti questi motivi non penso sia stato un errore sottoporre a trapianto questo paziente, come ci dimostra anche il risultato clinico.

Riferimenti bibliografici:

1. Dobbels F, Vanhaecke J, Desmyttere A, et al. Prevalence and correlates of self-reported pretransplant non-adherence with medication in heart, liver and lung transplant candidates. *Transplantation* 2005; 79:1588
2. Dobbels F, De Geest S, Van Cleemput, et al. Effect of late medication non-compliance on outcome after heart transplantation: a 5-year follow-up. *J Heart Lung Transplant* 2004; 23:1245
3. Bunzel B, Laederach-Hofmann K. Solid organ transplantation: are there predictors for posttransplant noncompliance? A literature overview. *Transplantation* 2000; 70:711
4. Dew MA, Roth LH, Thompson ME. Medical compliance and its predictors in the first year after heart transplantation. *J Heart Lung Transplant* 1966; 15:631
5. Olbrish ME, Benedict SM, Ashe K, et al. Psychological assessment and care of organ transplant patients. *J Consult Clin Psychol* 2002; 70:771
6. Egan TM, Murray S, Bustami RT, et al. Development of the new lung allocation system in the United States. *Am J Transplant* 2006; 6:1212

Monica Donà, Fisioterapista, Treviso

(mdona@ulss.tv.it)

Il caro "Grillo parlante" che da consigli saggi addirittura saccetti e spesso non richiedi..... il problema dell'aderenza alle cure mi è particolarmente caro nella mia "vecchiaia professionale".....prima ero sempre pronta a pontificare cercando una sorta di alleanza terapeutica, che alla fine più che alleanza diventava un dominio assoluto, fatto di patti e velati ricatti, forte della mia "Scienza" che mi faceva conoscere tutto e saper quante sedute di disostruzione, come fare l'aerosol, quanto ossigeno, quando l'allenamento, che mi faceva posseder la verità su cosa era giusto per curare la fibrosi cistica.... E quindi per il mio paziente. Poi....Beh adesso non sono più così sicura che il "best" della linee guida per curare la FC sia anche il meglio per curare Giulia, Francesca, Davide e tutti gli altri..... Sento che a noi spetta di trovare delle strategie, dei compromessi, sia con il burattino che si perde con Lucifero nel Paese dei Balocchi, sia per il bambino in carne ed ossa che piace tanto alla Fata Turchina.

Non credo che scarsa aderenza sia una sorta di tradimento nei confronti del curante, ma la vedo piuttosto come una lealtà nei confronti di loro stessi. Adesso non sono più così convinta che combattere sia veramente aderire, soprattutto quando le nostre richieste, sono troppe da tutte le parti e poco motivate o poco chiare.....credo che per vivere e non sopravvivere a volte sia veramente indispensabile Non aderire.

Cristiana Riso, Psicologo, Torino

(rissocristiana@yahoo.it)

**"...C'è oggi la possibilità di fare un trapianto di polmoni"
"...sarebbe opportuno cominciare a pensare al trapianto"**

La comunicazione della necessità di trapianto apre uno scenario nuovo nella relazione tra curanti e paziente e nella percezione che la persona ha della propria condizione. Le emozioni suscitate dalla comunicazione (smarrimento, confusione, ambivalenza tra speranza e paura) hanno una forte ripercussione sul mondo interno del paziente. Il trapianto di organi inoltre non è "soltanto" un intervento chirurgico, bensì un iter complesso che pone sostanziali e continue richieste di adattamento al paziente e ai suoi familiari durante ognuna delle sue fasi, dal momento della prima valutazione fino alla riabilitazione successiva. Da qui l'importanza della valutazione e della presa in carico psicologica nella fase pre-trapianto; l'inserimento nella lista evoca ansia, dubbi, ambivalenze, timori, aspettative che, in taluni pazienti, possono avere serie ripercussioni nella fase post trapianto. E' ormai noto che il funzionamento psicologico nel pre-trapianto è predittivo della qualità di vita dopo il trapianto, dell'aderenza al trattamento ed in alcuni casi anche degli esiti clinici (Barbour et al., 2006).

Un'attenta valutazione psicologico-clinica, cognitiva, emotiva e relazionale consente di programmare con la dovuta razionalità un percorso riabilitativo che tenga conto delle esigenze, risorse, limiti propri di ciascuno. Operativamente la valutazione psicologica del paziente candidato al trapianto è parte integrante del work up pre-trapianto e prevede un'indagine psicodiagnostica e socio-familiare i cui esiti, insieme a quelli delle valutazioni di altri specialisti, vengono riportati nelle riunioni d'équipe multidisciplinare.

La consapevolezza che un'adeguata presa in carico delle implicazioni psicologiche, affettive e relazionali durante il periodo di attesa consenta di prevenire l'insorgenza di sofferenza emotiva e delle sue conseguenze, ha ispirato la stesura di Linee di Indirizzo ad opera del Gruppo di Lavoro Italiano sugli Aspetti Psicologici e Psichiatrici del Trapianto d'Organo (GLIPSITO) (Rupolo et al., 1999; Trabucco et al., 2008). Prima dell'immissione in lista d'attesa, viene raccomandata la valutazione psicologica-psichiatrica dei pazienti candidati, sia adulti che in età evolutiva. In particolare viene consigliata l'indagine sulla presenza di alterazioni cognitive, di disturbi psichiatrici attuali o pregressi, sul profilo di personalità, sull'uso/abuso/dipendenza da sostanze psicoattive e/o alcool, sulle capacità di adattamento, sulla compliance terapeutica, sulla presenza e sulla qualità del supporto familiare-sociale. Tutto ciò proprio perchè il trapianto psichico non risulta mai così rapido come quello anatomico. Se da un lato esso consente una modalità di recupero del funzionamento fisiologico, dall'altro si carica

di significati simbolici intimamente connessi al vissuto del soggetto e perciò richiede una integrazione cognitiva ed emotiva dell'organo, parallela a quella anatomica (Chiesa, 1989). Sono estremamente profonde le implicazioni indotte dall'innesto nel corpo del paziente di una "porzione" di un'altra persona. Cosa si prova ad avere dentro al proprio corpo un organo da reintegrare nella propria immagine corporea?

Il processo di ricostruzione della propria identità può essere lungo e difficoltoso, connotato da un lato dall'elaborazione del lutto per l'organo perduto, dall'altro da sensi di colpa nei confronti del donatore: il poter vivere è imprescindibile dalla condizione di morte di un altro individuo. Dunque il trapianto, da un punto di vista cognitivo-affettivo, può realizzarsi attraverso una lenta metabolizzazione a partire dallo stadio iniziale in cui l'organo è avvertito come oggetto ambivalente ("corpo estraneo" ma "buono da incorporare"), fino alla fase di incorporazione completa, quando il nuovo organo diviene parte integrante del funzionamento fisiologico e dell'immagine corporea (House, 1990). Perché la propria identità sia ricostituita occorre che la persona compia un lavoro di integrazione psicologica dell'organo ricevuto, che riesca ad appropriarsi di un elemento estraneo, che accetti di separarsi da una parte di sé.

Questa è la teoria, il protocollo da seguire. Noi però che, come operatori, lavoriamo "sul campo", sappiamo che esistono tante realtà che molto si discostano dalla teoria, dall'immagine del "paziente ideale", ma che ugualmente richiedono la nostra attenzione e la nostra professionalità. Nelle professioni d'aiuto non è previsto che i Pinocchi non vengano curati, o curati meno perché se lo meritano meno di altri. La tentazione e la tendenza può essere quella di assumere il ruolo del Grillo Parlante, colui che sa sempre cosa sia meglio per gli altri, ma il paternalismo con alcuni pazienti non fa altro che "allontanarli" da noi, dalle cure, dalla condivisione di un progetto terapeutico.

Quando abbiamo davanti un paziente come V. può essere utile farci delle domande: "Perché a 18 anni non si fa più vedere dal Centro? Perché decide di curarsi da solo? Gli era stato proposto un supporto psicologico? In che modo e con quali tempi? Mancano degli elementi per poterci dare delle risposte, ma è giusto interrogarci sulla storia di vita del paziente piuttosto che esprimere giudizi frettolosi ed azzardati.

Curare e prendersi cura di un malato cronico costituisce una condizione lavorativa "estrema"; la spinta ad immergerci in questi scenari è presumibilmente data dall'onnipotenza terapeutica e dall'inconscia necessità di affermazione di noi stessi, ma deve anche contemplare il "mettersi in gioco" quotidianamente ed accettare che non tutti i pazienti aderiscono alla filosofia del "credere, aderire, combattere".

Riferimenti bibliografici:

- Barbour KA, Blumenthal JA, Palmer SM. Psychosocial issues in the Assessment and management of patient undergoing lung transplantation. *Chest* 2006; 129:1374
- Chiesa S. Il trapianto d'organo: crisi e adattamento psicologico. *Psichiatria e Medicina*, 10, 15, 1989.
- Levenson JL, Olbrisch ME. Psychosocial evaluation of organ transplant candidates. A comparative survey of process, criteria, and outcomes in heart, liver, and kidney tran-

splantation. *Psychosomatics* 1993; 34:314

- Lovera G, Basile A, Bertolotti M, Comazzi AM, Clerici CA, Gandione M, Mazzoldi M, Rupolo G, Feltrin A, Ponton P. L'assistenza psicologica nei trapianti d'organo. *Ann Ist Super Sanità* 2000; 36:225
- Trabucco G, Bravi E, Fontana L. L'assistenza psicologica nel programma donazione e trapianti d'organi e tessuti a Verona. I trapianti a Verona tra passato e futuro (a cura di Prati), Corradin Editore, 2008, Padova

Alberto, paziente adulto

Riuscire ad aderire con esattezza alle terapie ha un significato profondo: è legato ad un principio superiore di consapevolezza piena della propria condizione esistenziale che coinvolge aspetti non solo clinici né tantomeno contingenti, del momento.

Quello della consapevolezza è un percorso lungo, difficile e dagli esiti incerti. Nessuno sa la patologia a cosa ci porterà nel tempo, né tantomeno quali saranno le sue evoluzioni (a parte i giudizi sintetici che inevitabilmente la casistica sull'andamento della patologia genera in tutti i pazienti fino ad arrivare, ancora oggi, alla veloce identificazione tra diagnosi e morte in giovane età) ed il nodo centrale diventa, nel corso della vita, il modo in cui ci rapportiamo alla malattia: l'elaborazione di questa condizione è ancor più importante dell'insieme dei freddi dati clinici che il corpo di volta in volta propone. Mai nulla di precostituito, nulla che si svolga in modo lineare lì dove non esistendo, a mio avviso, la Fibrosi Cistica ma le Fibrosi Cistiche, ciascuno, oltre ad avere una espressività clinica di base diversa dall'altro, vi si rapporta in modo diverso dall'altro e diverso addirittura da se stesso nel corso della vita.

Da paziente non mi stupisco che V. si sia mostrato uguale a se stesso dopo il trapianto: se non si contribuisce a costruire un certo approccio alla malattia (quindi alla vita) nella persona, può questa farlo dopo un cambio di organi quando ormai è "strutturato" dentro sé in un certo modo? Per costruire la vita di una persona ci vuole... una vita: in un contesto già in partenza complesso elaborare la propria realtà può diventare una impresa difficile se non addirittura impossibile soprattutto se non si hanno gli strumenti per affrontare questa condizione. La malattia è come un fiume che lentamente erode i fianchi del proprio letto, rosicchia quotidianamente parti sempre nuove, scava sempre più in profondità, in modo silente: bisogna costruire argini possenti per evitare che le pareti nude, troppo deboli, cedano miseramente. Questi argini, essenziali per affrontare una esistenza così articolata, devono essere dati a 360 gradi o le conseguenze catastrofiche saranno inevitabili.

Nella mia realtà di paziente posso dire di aver avuto la fortuna di crescere in un "ambiente" familiare che mi ha sostenuto molto (e ancora lo farebbe se gliene lasciassi modo); di aver avuto sempre continuità assistenziale, il che ha contribuito a darmi sicurezza, un metodo nella cura e stabilità sul lungo periodo. Ma poi, nel tempo, tutto questo garantisce una tenuta di chi si trova a dover elaborare i propri limiti ai progetti di vita, di relazioni, di lavoro e a dover sostenere il confronto con la "normalità"? Quale sarà il complesso di reazioni? In che direzione andranno? Ad una certa età si inizia ad andare avanti con le proprie forze, psicologiche

innanzitutto. Se non si è pronti ad affrontare questa realtà di vita, se non si riconosce che l'approccio alla malattia è centrale tanto quanto la espressività della stessa, quanto l'insieme delle garanzie sociali e sanitarie (su cui si deve tener sempre alta la guardia), quanto la sfera affettiva, allora la chiusura in sé diventa automatica e il passaggio verso un declino spesso lento, subdolo ma sempre in agguato e presente, a mio avviso è inevitabile. È il famoso "lasciarsi andare": il primo nemico del paziente, e questo è accaduto anche a me in passato, rischia di diventare il paziente che o si lascia andare in modo palese o inizia a fare cose pseudo-trasgressive fino al voler "far da sé" (che è un lasciarsi andare latente). Cosa accadrà allora? Che scelte fare per essere recuperati? Quanto chi ci sta intorno ha senso che si senta responsabile della scelta ultima del paziente? Per elaborare il tema di una malattia cronica degenerativa come questa, per sgomberare il campo da istintive e logoranti identificazioni tra patologia e limiti alle proprie realizzazioni serve un deciso intervento sugli aspetti psicologici della persona, per dargli vitalità, motore primo della aderenza alle terapie. E anche se la stanchezza, sempre in agguato, affiora e ti avvolge periodicamente con il rischio di tirarti nella palude del cedimento, solo l'attenzione per l'aspetto psicologico unito agli interventi sociali, sanitari-assistenziali e ad una forte dimensione umana di chi sa stare accanto al paziente, possono favorire l'aderenza alle terapie senza rischiare di arrendersi in questa lunga ed intensa vita.

Marco, paziente adulto

L'adesione alle cure proposte può essere declinata in due modi diversi, considerando la storia raccontata. Innanzitutto è necessario chiedersi quale sia il fine delle terapie alle quali un paziente si deve attenere. La non adesione si può misurare, pragmaticamente, in riferimento al fine prefissato, o, eticamente, su un criterio di "dover essere" kantiano che il paziente non rispetta. Ragionevolmente si può ritenere che il fine che si vuole perseguire sia il benessere del paziente. Chi vive una condizione di malattia cronica e degenerativa quale la FC, sa che le terapie giornaliere sono costanti, ma in continuo incremento. Garantiscono spesso benessere, più o meno tangibile, ma molte volte sembrano non modificare nulla della condizione percepita. Sono un sacrificio importante, di tempo, di energie, di volontà, che ogni giorno si deve ripetere. Possono considerarsi a pieno titolo atti necessari alla vita. Non compierli nel modo corretto, rispettandone i tempi, può sembrare un atto autolesionistico. Irragionevole e in contrasto con il benessere ricercato. In contrasto soprattutto con il "dover essere" attribuito ad un malato: la volontà (che dovrebbe sempre tradursi nell'atto) di curarsi.

Tutto ciò è vero. Ma è altrettanto vero che lo stare bene di un individuo non è legato a mere condizioni fisiche. I soggetti "sani" che non devono sottoporsi giornalmente a cure, hanno (o dovrebbero avere) anche loro un "dover essere" a cui attenersi. Eppure il mondo è popolato di obesi fumatori assuefatti a sostanze droganti (alcool e quant'altro) o più banalmente di persone, che mangiano male, non fanno moto, trascurano il proprio corpo, non nutrono la loro mente. Il biasimo nei loro confronti come potrebbe esprimersi? E soprattutto sono tutti degli infelici? Un soggetto con FC deve armonizzare le cure, ingombranti e faticose, nell'orizzonte della propria vita, per poter essere realizzato e stare bene.

Ciò può significare un processo di mutuo adattamento: l'uomo si integra con le cure, l'ospedale, i farmaci, la bombola di ossigeno, e le cure e l'ospedale si adattano all'uomo. Questo significa compromessi: le terapie possono subire degli adattamenti di tempo e di modo. A quante persone "normali" capita di saltare un pasto o di rinunciare a delle ore di sonno, per esempio? Anche questi sono atti necessari alla vita. L'antibiotico può essere rinviato di qualche giorno. Il ricovero in ospedale può essere sostituito da cure a casa. La sostanza di entrambi rimane integra, però. Le cure si fanno e permettono all'uomo di vivere, e l'uomo nel frattempo riesce anche ad essere felice. Quindi sta bene. L'obiettivo è raggiunto. Anche se il paziente non ha eseguito tutto ciò che gli era consigliato di fare. Considerando le terapie "ordinarie", cicli di antibiotici per os o ev, fisioterapia, estratti pancreatici e simili, tutto ciò ha senso e funziona, probabilmente.

Se si parla di trapianto, le cose si possono (si devono?) vedere da un altro punto di vista. Visti i tempi d'attesa, la carenza d'organi, e le ragioni per cui si viene avviati al trapianto bipolmonare (condizione di insufficienza respiratoria irreversibile), il mio atteggiamento di paziente è diverso. Parto dal presupposto che tutte le cure sono libere, e che non possono essere imposte a nessuno (rabbrivisco all'idea della legge clerico-fascista sull'obbligo di nutrizione ed idratazione). So anche che un medico ha il dovere di curare tutti, indistintamente. Proprio qui risiede il cuore del problema. Se un medico deve curare tutti, e la disponibilità di una "cura" radicale dei sintomi respiratori della FC, quale è il trapianto di polmoni, è per sua natura limitata a fronte di una richiesta consistente, quali criteri di selezione deve applicare? Bastano quelli fisici a cui un possibile trapiantando viene meticolosamente sottoposto? La storia raccontata mi fa pensare a un caso di non compiuta accettazione della malattia, nel senso profondo, ontologico del termine. Chi non accetta la sua condizione, non lo fa su un piano quantitativo – da un certo numero di terapie al giorno, o da una situazione di gravità in poi – bensì qualitativo. Rifiuta il suo stato, a qualsiasi percentuale di FEVI si trovi, in attesa di trapianto, o in condizioni assimilabili alla normalità. E quindi? Non mi serve chiedere come starà dopo il trapianto. So già che starà male e non accetterà la sua condizione, ché non sarà guarito, non sarà normale, avrà azzerato, nella migliore delle ipotesi, i sintomi polmonari. Ma sarà ancora malato, dovrà ancora vivere una vita parzialmente ospedalizzata, dovrà assumere i farmaci antirigetto, dovrà fare i conti con gli altri sintomi della FC. Il termine "aderire", nel suo significato etimologico, significa restare attaccato: questo fa chi si cura. Caparbiamente e contro l'evidenza a volte. Considero il trapianto una scelta, quella di rimanere attaccato alla vita, per continuare ad essere. Una scelta che deve rinnovarsi continuamente per dare risultati. Che deve essere concepita come un'opportunità esclusiva. Esclusiva perché se data ad uno, viene negata (posticipata) ad altri.

Patrizia Funghi, Bioeticista, Siena

(patriziafunghi@yahoo.it)

"Appena maestro Ciliegia ebbe visto quel pezzo di legno, si allegrò tutto e dandosi una fregatina di mani per la contentezza, borbottò a mezza voce: - Questo legno è capitato a tempo: voglio servirmene per fare una gamba di

tavolino. Detto fatto, prese subito l'ascia arrotata ma quando fu lì per lasciare andare la prima asciata, rimase col braccio sospeso in aria, perché sentì una vocina sottile, che disse raccomandandosi: - *Non mi picchiar tanto forte!*" (Collodi C., *Le avventure di Pinocchio*)

Dai contributi ricevuti sembra emergere una figura di curante alla ricerca di un continuo equilibrio tra l'essere, per usare le efficaci parole di Bresci, come Geppetto, alla fine sempre disposto ad "aggiustare", prendersi cura di Pinocchio indipendentemente dal suo comportamento, e l'essere come la Fata Turchina, decisa a "consegnare" il bambino Pinocchio solo ad un burattino che abbia ormai compiuto un percorso di maturazione e consapevolezza. Inoltre, dalle esperienze professionali narrate, ci appare deducibile lo scarso peso del Grillo Parlante, fintanto che esso si manifesti come "voce esterna", esterna al punto da poter essere colpita e messa a tacere con un martello.

Ciò premesso, credo sia opportuno partire dall'ascolto di quel non mi picchiar tanto forte, di quella vocina sottile, ovvero dalle parole dei pazienti, per orientarsi nella complessa tematica proposta dal dr. RR. Alberto evidenzia che "la malattia è come un fiume che lentamente erode i fianchi del proprio letto: bisogna costruire argini possenti per evitare che le pareti nude, troppo deboli, cedano miseramente. Riuscire ad aderire con esattezza alle terapie ha un significato profondo: è legato ad un principio superiore di consapevolezza piena della propria condizione esistenziale. Solo l'attenzione per l'aspetto psicologico unito agli interventi sociali, sanitari-assistenziali e ad una forte dimensione umana di chi sa stare accanto al paziente, possono favorire l'aderenza alle terapie senza rischiare di arrendersi in questo lunga ed intensa vita". Marco ci fa giustamente notare che generalmente "Chi non accetta la sua condizione, non lo fa su un piano quantitativo – da un certo numero di terapie al giorno, o da una situazione di gravità in poi – bensì qualitativo. Rifiuta il suo stato. E quindi? Non mi serve chiedere come starà dopo il trapianto. So già che starà male e non accetterà la sua condizione, che non sarà guarito, non sarà normale".

La lucida lettura di Alberto e Marco non lascia spazio a facili soluzioni e sposta con decisione il nostro sguardo sulla malattia e sulla cura fino al complesso tessuto dell'esistenza; qui non sono ammesse "magie" dell'ultimo momento e chi si trova, suo malgrado, ad inserirsi in una storia già scritta, può solo cercare di orientarsi sulla base di criteri condivisi, equi e trasparenti, con la consapevolezza che essi, per quanto validi, non riusciranno a garantire il successo dell'impresa. Spesso i curanti scelgono di agire sulla base di ciò che è, non tanto giusto o sbagliato in teoria, quanto ragionevolmente in grado di creare e sostenere relazioni terapeutiche dotate di senso. Le parole di Donà vanno decisamente in questa direzione: "adesso non sono più così sicura che il "best" della linee guida per curare la FC sia anche il meglio per curare Giulia, Francesca, Davide e tutti gli altri. Sento che a noi spetta di trovare delle strategie, dei compromessi, sia con il burattino che si perde con Lucifero nel Paese dei Balocchi, sia per il bambino in carne ed ossa che piace tanto alla Fata Turchina. Adesso non sono più così convinta che combattere sia veramente aderire, soprattutto quando le nostre richieste, sono troppe da tutte le parti e poco motivate o poco chiare... credo che per vivere e non sopravvivere a volte sia veramente indispensabile... non aderire".

Amadeo, Battistutta e Poli si chiedono: "Ma chi è il buon medico? Quello che impone la miglior terapia o quello che la sceglie assieme al proprio paziente, magari anche a costo di fare qualche farmaco in meno?" Credo che ai professionisti sanitari non manchi la consapevolezza dei limiti della propria arte nel mettersi in relazione con un paziente che vorrebbero sempre capace di compiere scelte consapevoli, libere e responsabili, ma che spesso risulta incoerente, incostante, fragile fino ad apparire irresponsabile o infantile. Ciò nonostante penso che la domanda provocatoria di Bresci ci faccia compiere un passo ulteriore: "Quanto di questo atteggiamento infantile è nostra responsabilità?".

Nella relazione terapeutica un "limite" è sicuramente individuabile nell'essere Due: due soggetti, due ruoli, due mondi, due esigenze, due aspettative; il curante però deve poter essere un novello Ulisse volto a oltrepassare le colonne d'Ercole, nella convinzione che, come afferma Erri de Luca, "Due non è il doppio ma il contrario di uno, della sua solitudine. Due è alleanza, filo doppio che non è spezzato". Sappiamo che questa affermazione è la proclamazione d'intenti di un viaggio esistenziale accidentato e faticoso: faticosa è l'arte dell'incontro dei Due, anche in medicina. E' in questo contesto che va collocata la storia di V.

Le modalità con cui curante e paziente si incontrano, scontrano, sovrappongono, respingono sono molteplici e profondamente influenzate dalla "cultura" personale, professionale, epocale e geografica; quanto faticoso risulta essere ancora il percorso di emancipazione del paziente da schiavo a uomo libero, in uno scenario in cui, bene che vada, al malato viene riconosciuto solo il grado di liberto. Su questa linea sembra muoversi la Pisi nel riferire l'insegnamento tratto dalla sua esperienza londinese, in cui l'approccio culturale col paziente le è apparso diverso da quello italiano: "Credo che una relazione di collaborazione e non di coercizione sia la base per migliorare l'aderenza terapeutica e sono convinta che, al di fuori di ogni logica ricattatoria, bisogna anche saper accettare il paziente che non vuole curarsi o che lo vuole fare a modo suo, che è un po' Pinocchio, ricordando che in ognuno di noi può in certe circostanze nascondersi un Pinocchio".

Molti problemi, ma anche le loro soluzioni, sembrano risiedere nel "Due" che contraddistingue ogni relazione umana, anche quella terapeutica. L'essere umano nasce dall'incontro di Due; dall'essere un tutt'Uno con la madre lentamente diventa Due rispetto a lei mediante "tagli" sempre più complessi e personali; successivamente sperimenterà una sua non ben definibile incompletezza che lo porterà ad inseguire il sogno di diventare Uno con la "sua Metà", mediante un'ipotetica quanto illusoria fusione; con l'esperienza imparerà che l'altro/a è irriducibilmente un Uno con cui potrà solo relazionarsi, ma non fondersi, con cui potrà tutt'al più dinamicamente intrecciarsi con nodi che però tenderanno a sciogliersi, come le stringhe delle scarpe, che andranno riannodate continuamente. Questi nodi, questi intrecci caratterizzano anche il rapporto terapeutico in cui i Due (curante e curato) tentano l'incontro, con premesse e mezzi che non possono essere lasciati all'improvvisazione o alla sensibilità personale. Il curante deve mettere in grado il paziente di compiere una scelta significativa non solo per la propria "salute", ma più propriamente per la propria "esistenza".

Il clinico vive quotidianamente relazioni terapeutiche con

soggetti che si affidano (fiducia) alle sue cure, in quanto portatori di bisogni di salute; egli responsabilmente deve offrire risposte, condividendo un percorso in cui sia gli obiettivi, che le modalità per raggiungerli, devono essere chiaramente enunciati e, se condivisi, acconsentiti. Questo vuol dire prendere sul serio la libertà umana e quindi rispettare la dignità della persona.

I contributi pervenuti sottolineano la correlazione tra fiducia e aderenza alle terapie: “Provate a fare due aerosol al giorno: quanto tempo resistereste, sentendo di non percepire nessun beneficio immediato? Dovreste avere solamente una cieca fiducia nel medico per continuare a farlo; e forse è questo il nocciolo della questione. La fiducia che noi riusciamo a infondere ai pazienti potrebbe essere la chiave di volta nell’aumentare l’aderenza alle terapie a lungo termine” (Amaddeo, Battistutta, Poli). Certamente il tema dell’aderenza terapeutica risulta centrale, ma nessun professionista intervenuto lo tratta in modo astratto e lo assolutizza come qualcosa da poter calcolare e prevedere con esattezza. Quando ci inoltriamo nel campo dei trapianti sembra inevitabile, come ben argomenta Voltolini, bilanciare i molteplici valori in gioco: “La problematica della aderenza alla terapia dopo il trapianto è strettamente correlata ai complessi aspetti etici della distribuzione degli organi che deve tener conto di una grande discrepanza tra offerta e richiesta. Una equa distribuzione degli organi deve soddisfare i principi di giustizia e trasparenza ma esiste anche la necessità di utilizzare al meglio i pochi polmoni che abbiamo a disposizione, il che significa trapiantare i pazienti che ne hanno più bisogno e che allo stesso tempo possono trarre da esso i maggiori vantaggi”.

A questo proposito molto decise appaiono anche le parole di Marco che come paziente fa un distinguo interessante e degno di molta attenzione: “Le cure si fanno e permettono all’uomo di vivere, e l’uomo nel frattempo riesce anche ad essere felice. Quindi sta bene. L’obiettivo è raggiunto. Anche se il paziente non ha eseguito tutto ciò che gli era consigliato di fare. Considerando le terapie “ordinarie”, cicli di antibiotici per os o ev, fisioterapia, estratti pancreatici e simili, tutto ciò ha senso e funziona, probabilmente. Se si parla di trapianto, le cose si possono (si devono?) vedere da un altro punto di vista”. Qui occorre mettere in atto tutte le strategie possibili, come la Fata Turchina per responsabilizzare Pinocchio, in quanto non è più una questione privata; il malato va aiutato a percepirsi come parte di una società, in cui le relazioni si strutturano sul dare e sul ricevere sotto il grande ombrello della reciproca responsabilità. La libertà si incontra con il “limite” rappresentato, in tutta la sua bellezza e complessità, dall’Altro, che in fatto di trapianti può essere anche colui che avrebbe potuto beneficiare di quell’organo, che non è stato ben custodito. Prima, durante e dopo un trapianto vi sono delle scelte e dei comportamenti che esigono assunzioni di responsabilità.

Il caso di V. mette in luce il cuore pulsante dell’etica che realizza e nutre la relazione terapeutica: la scelta. Là dove si può scegliere si apre, si spalanca un bisogno assordante di etica! Il curante, consapevole di non avere a che fare con il burattino ma con il bambino Pinocchio, non deve sottovalutare la complessità e l’importanza della solitudine in cui si realizza l’autodeterminazione del paziente. Inoltre, a 360° e costantemente negli anni, devono essere strutturate

strategie che consentano a quella solitudine di non diventare mai abbandono e di mantenersi significativa e fertile; questo si realizzerà nella misura in cui la persona, in tutta la sua complessa identità, mai sovrapponibile alla malattia, resterà inserita nei processi del “prendersi cura” attivati dalla famiglia, dalla scuola, dal mondo del lavoro, della società civile in genere e non certo solo dal contesto sanitario.

L’affidarsi alle cure di un Altro, mediante un atto di fiducia, non comporta passività e non esonera da responsabilità; ma se il paziente non viene adeguatamente supportato negli anni, nell’evolversi di una malattia che “cresce” con lui, è altamente probabile che giunga a rifiutare il pesante fardello oppure si avvicini ai medici in modo intermittente e senza troppa convinzione. Nel migliore dei casi, quando il bisogno lo costringerà a riavvicinarsi, con vocina sottile dirà loro: “Non mi picchiar tanto forte!”. E sbaglierebbe assai gravemente quel medico che giudicasse infantile una tale richiesta e che, di fronte ad un’ulteriore disobbedienza o bugia, diversamente dal nostro dr. RR, non riuscisse a dire: “Non mi sento tradito, né amareggiato”. Per pronunciare tali parole occorre forse un grande bagaglio contenente professionalità, maturità, consapevolezza e, da bioeticista aggiungerei, almeno qualche fiala di antidoto contro il paternalismo.



Salina ipertonica e sua associazione con acido ialuronico: evidenze scientifiche, prospettive di ricerca e controversie

Il numero precedente di Orizzonti è stato dedicato all'illustrazione di quelle che sono le evidenze scientifiche sull'uso della soluzione salina ipertonica nei pazienti affetti da fibrosi cistica (FC).

Tanti sono i quesiti cui ancora ricercatori e clinici non hanno dato delle risposte supportate da evidenze scientifiche, che rappresentano quindi prospettive di ricerca per il prossimo futuro. Fra questi:

- valutazione/rivalutazione dell'efficacia a lungo termine dell'ipertonica sulla funzionalità polmonare, valutazione a più lungo termine del suo impatto sulla frequenza delle esacerbazioni infettive e, di conseguenza, sulla qualità di vita dei pazienti FC (1)
- identificazione di pazienti che hanno maggiori benefici da una terapia mucolitica piuttosto che da un'altra (ipertonica o DNase), per meglio adattare gli schemi terapeutici ai singoli pazienti (1)
- studio dell'efficacia di terapie mucolitiche combinate (ipertonica + DNase) (1)
- uso dell'ipertonica in bambini di età inferiore ai 6 anni: 2 studi hanno dimostrato la sua tollerabilità e sicurezza anche in bambini molto piccoli (2, 3). Questi dati potrebbero rappresentare un punto di partenza per l'utilizzo dell'ipertonica anche in queste fasce d'età, soprattutto se si dimostrasse la sua efficacia anche in forme precoci e mild di malattia. Dati preliminari sulla possibile efficacia dell'ipertonica in forme ancora lievi di malattia sono quelli riportati da un gruppo di studiosi canadesi, che ha dimostrato su 20 pazienti FC e normale funzionalità polmonare, trattati per 4 settimane con ipertonica, un significativo aumento dell'LCI (Lung Clearance Index) rispetto a quelli trattati con soluzione isotonica (4)
- uso della soluzione salina ipertonica al 7% associata ad acido ialuronico (Ialuronato sodico 0,1%) (**Hyaneb**®).

L'acido ialuronico è una macromolecola appartenente alla famiglia dei glicosaminoglicani. È un costituente fondamentale del tessuto connettivo lasso che riempie gli spazi all'interno delle strutture di molti organi, conferendone forma ed elasticità, grazie alla sua capacità di trattenere una grande quantità di acqua. L'acido ialuronico è presente largamente anche nelle vie aeree, cui conferisce il giusto turgore e la giusta elasticità.

Lo Hyaneb® è già stato autorizzato nel mese di aprile 2009 come dispositivo medico di classe I. La classificazione come dispositivo medico è stata possibile in quanto al prodotto non è riconosciuta nessuna azione farmacologica perché agisce

esclusivamente con meccanismo chimico-fisico. Essendo un componente naturale del nostro organismo, l'acido ialuronico è atossico e privo di potenziali rischi di anafilassi, quindi sicuro. L'acido ialuronico è una macromolecola che non modifica l'osmolarità della soluzione al 7% di NaCl. In virtù della sua capacità idratante l'acido ialuronico riduce il senso di irritazione oro-faringeo che l'ipertonica può determinare, inoltre, essendo l'associazione ipertonica+acido ialuronico praticamente insapore, il paziente non avverte al termine del trattamento inalatorio lo sgradevole senso di sale in bocca. Un peso molecolare di circa 400 KDa consente la sua nebulizzazione insieme alla soluzione acquosa ipersalina (consigliato il nebulizzatore Pari LC Plus).

Un recente studio preliminare di tipo crossover del gruppo di Napoli ha dimostrato su 20 pazienti FC che l'associazione tra ipertonica al 7% e acido ialuronico migliora significativamente la gradevolezza e la tollerabilità rispetto alla sola ipertonica, pur non avendo maggiore efficacia in termini di funzionalità polmonare (5). Gli autori speculano che questo potrebbe migliorare l'aderenza dei pazienti a tale terapia. Simili risultati sono stati recentemente pubblicati da autori spagnoli, che hanno mostrato come i pazienti FC adulti e quelli con peggiore funzionalità polmonare tollerano meno la salina ipertonica e che tale tollerabilità è migliorata dall'aggiunta di acido ialuronico (6). Dati preliminari presentati dal gruppo di Verona al congresso europeo di Valencia dello scorso anno hanno messo in evidenza una minore incidenza di broncospasmo dopo inalazione di ipertonica + acido ialuronico rispetto alla sola ipertonica (Pradal).

Non ci sono al momento altri studi concernenti l'utilizzo dell'acido ialuronico in FC. Uno studio pubblicato nel 2002 ha mostrato il notevole incremento di acido ialuronico nel siero in pazienti FC con evidenza di epatopatia, soprattutto se severa, mentre nessuna correlazione è stata peraltro trovata tra concentrazione di acido ialuronico nel siero e funzionalità polmonare (7).

Pertanto si può concludere che sono necessari ulteriori e più ampi studi su pazienti FC sia per confermare i dati preliminari relativi alla maggiore tollerabilità e ai minori effetti avversi dell'associazione ipertonica + acido ialuronico, sia per valutarne l'efficacia clinica e la sicurezza in comparazione con la sola ipertonica al 7%, cosa che nessuno studio finora ha fatto. In particolare si dovrebbe dare risposta ai seguenti quesiti: l'associazione ipertonica + acido ialuronico rispetto alla sola ipertonica ha maggiore potere mucolitico grazie alla capacità dell'acido ialuronico di trattenere acqua? Ci potrebbe essere una minore capacità delle particelle nebulizzate di arrivare alle vie aeree più periferiche a causa delle possibili maggiori

dimensioni dovute alla presenza nella soluzione per aerosol delle macromolecole di acido ialuronico? Quali sono gli effetti avversi? Quali sono gli effetti sull'infiammazione polmonare?

In mancanza di questi dati scientifici al momento si fa fatica a pensare per i pazienti FC a un uso dell'associazione ipertonica + acido ialuronico su larga scala o in sostituzione della semplice soluzione ipertonica, mentre un uso in casi selezionati (pazienti che non tollerano l'ipertonica per il sapore sgradevole e/o per effetti irritativi a livello orofaringeo e/o per broncospasmo) appare più ragionevole.

Sono stati pubblicati alcuni lavori su acido ialuronico e patologia respiratoria, da cui si potrebbe prender spunto per l'elaborazione di progetti di ricerca in FC. Secondo alcuni autori l'acido ialuronico ha azione anti-infiammatoria, inibisce la liberazione di elastasi da parte dei neutrofilii durante il processo infiammatorio, protegge dai danni indotti dall'elastasi stessa, stimola il battito ciliare (8, 9). Si tenga però presente che alcuni dati preliminari suggeriscono che frammenti di molecole di acido ialuronico di basso peso molecolare prodottesi in conseguenza di danno polmonare eserciterebbero azione pro-infiammatoria attraverso il richiamo di macrofagi e la loro produzione di TNF- α (10). L'impiego dell'acido ialuronico è stato anche proposto per la protezione dell'asma da sforzo. Due studi con risultati contrastanti sono stati pubblicati qualche anno fa: il primo è uno studio in singolo cieco in cui l'acido ialuronico è stato somministrato per aerosol e confrontato con placebo (11). L'acido ialuronico in tale studio proteggeva significativamente dalla bronco-costrizione indotta dall'esercizio fisico. Gli autori affermano che tale effetto potrebbe essere attribuito a un effetto "correttivo" sul rimodellamento delle vie aeree svolto dall'acido ialuronico, che nei pazienti con asma e BPCO risulta tra l'altro diminuito nelle cellule muscolari lisce delle vie aeree (12). Il secondo studio, con disegno simile, non ha invece dimostrato alcun effetto protettivo dell'acido ialuronico (13). La differenza di risultato potrebbe essere dovuta al fatto che nel primo studio la grandezza della molecola impiegata era molto alta, mentre nell'altro era piuttosto bassa (14).

Rimangono anche da chiarire delle controversie relative all'uso della soluzione ipertonica in FC. Una delle principali è la possibile azione pro-infiammatoria che quest'ultima potrebbe avere a livello delle vie respiratorie. Il trial di Elkins (15) sembrerebbe escludere ciò, dimostrando una differenza non significativa tra il gruppo ipertonica e il gruppo isotonica relativa alla quantità di citochine infiammatorie (IL-6, IL-8, IL-10, TNF- α) nell'espettorato. Un recente abstract presentato allo European CF Young Investigator Meeting a Lille (agosto 2010) ha mostrato un'azione pro-infiammatoria dell'ipertonica nei polmoni di topi, mentre uno studio in vitro (su cellule bronchiali) presentato al congresso nordamericano del 2010 (16) ha mostrato una tendenza della salina ipertonica inalatoria a determinare ciliostasi, di grado superiore quando la nebulizzazione viene fatta più rapidamente. Questi dati, forse, ci dovrebbero indurre a studiare meglio, a lungo termine, e su larga scala, anche questa possibile conseguenza dell'inalazione di soluzione ipertonica con e senza aggiunta di acido ialuronico, per dimostrare con maggiore certezza quale ruolo queste molecole svolgono sulla flogosi delle vie respiratorie e quale sia il reale rapporto costo/beneficio del loro utilizzo nei pazienti affetti da FC.

G. Vieni

U.O. Fibrosi Cistica e Gastroenterologia Pediatrica, Università degli studi di Messina

(giuseppevien@libero.it)

Riferimenti Bibliografici

1. Wark PA, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2009, Issue 2
2. Dellon EP, Donaldson SH, Johnson R, Davis SD. Safety and tolerability of inhaled hypertonic saline in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43:1100-6
3. Subbarao P, Balkovec S, Solomon M, Ratjen F. Pilot study of safety and tolerability of inhaled hypertonic saline in infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2007; 42:471-6
4. Amin R, Subbarao P, Jabar A, Balkovec S, Jensen R, Kerrigan S, Gustafsson P, Ratjen F. Hypertonic saline improves the LCI in paediatric patients with CF with normal lung function. *Thorax* 2010; 65:379-83
5. Buonpensiero P, De Gregorio F, Sepe A, Di Pasqua A, Ferri P, Siano M, Terlizzi V, Raia V. Hyaluronic acid improves "pleasantness" and tolerability of nebulized hypertonic saline in a cohort of patients with cystic fibrosis. *Adv Ther* 2010; 27:870-8
6. Máiz Carro L, Lamas Ferreiro A, Ruiz de Valbuena Maiz M et al. Tolerance of two inhaled hypertonic saline solutions in patients with cystic fibrosis. *Med Clin* 2011 Apr 19 [Epub ahead of print]
7. Wyatt HA, et al. Serum hyaluronic acid concentrations are increased in cystic fibrosis patients with liver disease. *Arch Dis Child* 2002; 86:190-3
8. Turino GM, Cantor JO. Hyaluronan in Respiratory Injury and Repair. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 167:1165-75
9. Cantor JO and Turino GM. Can Exogenously Administered Hyaluronan Improve respiratory Function in Patients With Pulmonary Emphysema? *Chest* 2004; 125:288-292
10. Li Z, Potts EN, Piantadosi CA, Foster WM, Hollingsworth JW. Hyaluronan fragments contribute to the ozone-primed immune response to lipopolysaccharide. *J Immunol* 2010; 185:6891-8
11. Petriani G, Allegra L. Aerosolized hyaluronic acid prevents exercise-induced bronchoconstriction, suggesting novel hypothesis on the correction of matrix defects in asthma. *Pulm Pharmacol Ther* 2006; 19:166-71
12. Klagas I, et al. Decreased hyaluronan in airway smooth muscle cells from patients with asthma and COPD. *Eur Respir J* 2009; 34:616-28
13. Kunz LT, et al. Inhaled hyaluronic acid against exercise-induced bronchoconstriction in asthma. *Pulm Pharmacol Ther* 2006; 19:286-91
14. Telenga ED, Kerstjens HAM. Letter to editor. *Pulm Pharmacol Ther* 2008; 21:430-1
15. Elkins MR, Robinson M, Rose BR, Harbour C, Moriarty CP, Marks GB, Belousova EG, Xuan W, Bye PT. A controlled trial of longterm inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 2006; 354:229-240
16. Goralski JL, Button B. Nebulized hypertonic saline causes reversible ciliostasis in airway epithelial cells. *Pediatr Pulmonol* 2010; S33:255 (abs 102)

La Commissione Fibrosi Cistica della Società Italiana di Pediatria (SIP)

La Commissione è costituita da “giovani pediatri” che si occupano di varie branche specialistiche della Pediatria. La maggior parte si occupa di Fibrosi Cistica ma una parte proviene da settori diversi: il principio di base è che l'unione di forze nuove e provenienti da ambienti diversi possa dare idee innovative e crei le basi per uno scambio culturale tra il mondo specialistico della Fibrosi Cistica e quello più generale della Pediatria. La Commissione è formata da un responsabile e da 7 membri che provengono da varie Regioni d'Italia per garantire ulteriore eterogeneità. Non nasce come alternativa alla SIFC ma come strumento per ricreare contatto con il mondo della SIP. L'iniziativa, partita dalla Presidenza della SIP e accolta con entusiasmo dal Direttivo della SIFC, evidenzia la volontà dell'andare controtendenza rispetto agli anni passati, alla base c'è l'idea del condividere per crescere culturalmente.

Gli obiettivi sono i seguenti:

- Essere un ponte tra SIP e SIFC. Il rischio di Società piccole è quello di chiudersi in se stesse e ridursi a confronti molto limitati tra pochi specialisti. La SIP ha delle personalità nel mondo scientifico che possono portare la loro esperienza in campi diversi e dare delle idee che poi possono essere applicate ai pazienti con FC. Questa Commissione, essendo formata da persone provenienti da varie realtà pediatriche italiane, potrà coinvolgere più facilmente degli Specialisti che diano il loro contributo sia nell'ambito clinico che di ricerca. Stessa cosa può fare la SIFC, in cui si sono sviluppate negli anni delle competenze altamente specialistiche che possono essere utili in altri ambiti pediatrici.

- Coinvolgere i pediatri ospedalieri e di famiglia. La Commissione contatterà le Sezioni Regionali della SIP, prenderà contatti con esse e insieme organizzerà dei corsi di aggiornamento sulla FC. Non è un modo per creare nuovi specialisti ma per far incontrare al Pediatra lo Specialista di Fibrosi Cistica. Il territorio può diventare una risorsa nella gestione del paziente e può migliorargli la qualità di vita, liberarlo dalla dipendenza assoluta dal Centro Fibrosi Cistica. In questi corsi verranno coinvolti i vari specialisti dei centri FC che esporranno le problematiche generali della patologia, la gestione regionale dei centri e cosa può fare il pediatra non specialista. Si crea così un filo diretto tra lo Specialista e il medico del territorio.

- Contribuire alla formazione nelle Scuole di Specialità. La conoscenza della Fibrosi Cistica attualmente non è garantita a tutti gli Specializzandi in Pediatria, non tutte le Scuole di Specialità la prevedono nel percorso formativo. LA FC è una patologia da conoscere in quanto rappresenta un modello di gestione multidisciplinare, è formativo ed è esportabile anche in altre patologie. Il Pediatra di domani deve avere questa cultura e questa formazione, soprattutto in una Pediatria che punta esclusivamente alla gestione del paziente cronico. Tramite la forza della SIP vogliamo portare questo nelle Scuole di specialità: far conoscere la patologia e la sua gestione. Questo sarà utile sia per avvicinare pediatri alla FC e sia per dare al pediatra del futuro delle maggiori competenze. La formazione nelle Scuole di Specialità sarà fatta da Specialisti di Fibrosi Cistica e questo creerà ulteriori legami nel mondo della Pediatria.

- Essere trasparente e comunicativa: i programmi della Commissione, tutte le iniziative e i resoconti di esse saranno messe in rete nel sito SIP e SIFC ed anche nelle riviste di queste Società.

In Italia esiste da molti anni lo screening neonatale per la FC. Ciò ci permette di avere una diagnosi praticamente alla nascita e quindi di poter intervenire da subito sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico sul paziente. Attualmente non siamo in grado di identificare il paziente “a rischio”, ovvero di individuare qual è il bambino che svilupperà una patologia più aggressiva, con una prognosi peggiore e che quindi necessita di un maggiore e precoce intervento terapeutico. La Commissione avrà il compito di coinvolgere vari specialisti pediatri che operano sia in FC ma anche al di fuori affinché portino il loro contributo di conoscenze per arrivare ad individuare il bambino a rischio. Sarà necessario un approccio multidisciplinare con coinvolgimento di tutte le branche specialistiche della Pediatria: genetica, radiologia, pneumologia, immunologia, gastroenterologia, endocrinologia, infettivologia....La commissione inoltre si propone di individuare progetti di ricerca epidemiologica condivisi con la SIFC su problematiche pediatriche.

Mirco Ros

Rosaria Casciaro

Valentina Fainardi

Daniela Manunza

Mariateresa Romano

Michele Salata

Giuseppe Vieni

Sonia Volpi

a cura di: D. Salvatore



In questo numero vi proponiamo 2 spunti per l'aggiornamento online:

Il 1° sito è curato dalla Johns Hopkins University School of Medicine
<http://www.hopkinscme.net/ofp/eCysticFibrosisReview/>

Si tratta di una review online della letteratura scientifica sulla FC per argomenti selezionati, con commenti su ricerca corrente, protocolli, linee guida e gestione clinica da parte di esperti specialisti del mondo FC.

E' gratuito, necessita una registrazione, arriva per e-mail e si articola in una newsletter bimestrale e podcast (audio – interviste) sui topics in questione.

Il 2° è una risorsa del North American Center for Continuing Medical Education: si chiama Cystic Fibrosis Learning Center
<http://www.naccme.com/cf/>

Dati i titoli c'è poco da aggiungere...

Buona navigazione e buona lettura



Le pesti e la carità: le istituzioni sanitarie italiane di fronte all'emergenza

L'istituzione ospedaliera in Italia trova le sue radici nell'*hospitale* della bassa latinità ed è all'inizio ricettacolo di chiunque avesse necessità di assistenza, e quindi non solo per malattia. Da bambini senza famiglia e vecchi senza autosufficienza, dai *pauperes* agli *infirmi*, tutti erano oggetto di cure fin dall'epoca caritativa del Medioevo cristiano (cfr. G. Cosmacini, *Storia della medicina e della sanità in Italia*, Roma-Bari, Gius. Laterza e figli, 2005, pp. 44 sgg.). Ma è un evento medico, anche se forse prima sociale, «che modifica in modo determinante i carni umani dei vecchi ospizi». È la peste trecentesca, per arginare la quale l'Ospedale di Santa Maria Nuova in Firenze, eretto alla fine del Duecento, riceve proprio nel 1348, anno di esplosione della epidemia pestifera, l'emolumento massimo di 25.000 fiorini. La storia dell'ospedale, come manifestazione «di vita associata più direttamente legata alla coscienza sociale di un popolo e alla ideologia predominante di un'epoca», non è quindi lineare ma risente di quella che è la struttura tripartita della medicina e della sanità: i tre piani essendo epidemiologico (la malattia), socio-antropologico (le strutture ospedaliere), e tecnologico (la medicina).

«... pervenne la mortifera pestilenza, la quale o per operazione de' corpi superiori o per le nostre inique opere da giusta ira di Dio a nostra correzione mandata sopra i mortali, alquanti anni davanti nelle parti orientali incominciata, quelle d'innumerabile quantità di viventi avendo private, senza restare d'un luogo in un altro continuandosi, inverso l'Occidente miserabilmente s'era ampliata... »

Proprio ad inizio del *Decamerone*, Giovanni Boccaccio pone, in maniera misurata e tragica, l'evento "peste", che indurrà i dieci giovani a rifugiarsi in una villa sulle colline fuori di Firenze per raccontarsi novelle sull'amore. La peste, proveniente dalla Crimea attraverso Messina, è il primo evento epidemiologico che fa dire ai cronisti del tempo che sta accadendo una *infirmas inaudita*. È paragonabile addirittura ad un bombardamento atomico e decurerà la popolazione italiana di 5 milioni di anime a fronte di 11 milioni totali (cfr. G. Cosmacini, *op. cit.* pp. 5 sgg.).

L'alienazione è tale che «era con sì fatto spavento questa tribolazione entrata ne' petti degli uomini e delle donne, che l'un fratello l'altro abbandonava, e il zio il nipote, e la sorella il fratello, e spesse volte la donna il suo marito; e che maggior cosa è e quasi non credibile, li padri e le madri i figliuoli, quasi loro non fossero, di visitare e di servire schifavano» (*Decamerone*, prima giornata). Di fronte della *atra mors*, alla "gran moria", Brueghel dipinge l'unico quadro possibile, quello che descrive la vittoria della morte e lo sconvolgimento umano, tecnico e sociale, il *Trionfo della morte* (1562). Al centro del dipinto (in secondo piano), la morte a cavallo dirige il suo esercito perché non se ne salvi nessuno, siano essi cardinali e imperatori (raffigurati a sinistra in primo piano) oppure gente comune ancora intenta al divertimento (tavolo da gioco e amanti a destra in primo piano). La moltitudine delle figure, rappresentate nel dispiegamento della miseria umana, è quella che affolla gli *hospitali* del basso Medioevo, poveri e malati, appestati e affetti da malattie croniche che la medicina ufficiale non può sanare. Difatti, è chiaramente sconosciuta la causa della peste – ovvero il bacillo, identificato da Alexandre Yersin solo nel 1894 – ma anche gli ospiti che la trasmettono all'uomo - pulci e ratti neri - mentre si fa riferimento ad una causa "pneumatica" (si pensa ad corruzione dell'aria determinata a sua volta da fenomeni celesti o da emanazioni putride) e questo determinerà la totale assenza di una terapia – se non quella del salasso e della flebotomia, antiche prescrizioni galeniche. Sempre Boccaccio: «A cura delle quali infermità né consiglio di medico, né virtù di medicina alcuna pareva che valesse o facesse profitto; anzi, o che la natura del malore nol patisse, o che la ignoranza de' mendicanti (de' quali, oltre al numero degli scienziati, così di femine come d'uomini, senza avere alcuna dottrina di medicina avuta giammai, era il numero divenuto grandissimo) non conoscesse da che si movesse e, per conseguente, debito argomento non vi prendesse, non solamente pochi ne guarivano, anzi quasi tutti infra 'l terzo giorno dalla apparizione de' sopradetti segni, chi più tosto e chi meno, e i più senza alcuna febbre o altro accidente, morivano». La "pistolenza" rifarà il suo apparire e richiederà il suo tributo in Italia molte volte ancora fino alla fine del XV secolo, evento epidemiologico sconvolgente le coscienze come abbiamo visto e che porterà gli artisti alla raffigurazione della cosiddetta *danza macabra* - in cui la morte pare intraprendere una vera e propria danza con le malcapitate vittime - raffigurata nel celebre affresco del *Trionfo della morte* nel Camposanto di Pisa da Buffalmacco durante la seconda metà del XIV secolo e da Brueghel che ne continua idealmente la linea, considerando che anche un'altra epidemia arriva in Italia e poi in tutta l'Europa proveniente dalle Americhe, recentemente scoperte: la sifilide.

Ben prima che l'eziologia della peste venisse riconosciuta, l'epidemia trecentesca, col suo impatto durato mezzo secolo, ha contribuito a modificare in modo determinante i carni umani dei vecchi ospizi. Comunque, più che l'ipotesi "aerista", che non comprende appieno la possibilità di combattere la malattia mediante l'isolamento degli appestati, è l'ingerenza diretta dello Stato signorile nell'amministrazione degli enti ospedalieri, nonché l'insorgenza di Uffici di sanità attenti agli interessi generali, a determinare la "reformazione" ospedaliera del Quattrocento (cfr. Cosmacini, *op. cit.*, pp. 42, 54). Esempio di questa riforma è la costituzione dell'Ospedale Maggiore di Milano, trasformazione dello Spedal Grande de la Nunciata o

Ca' Granda per assimilazione di 16 preesistenti ospedali "minori", ad opera dell' bolla papale di Pio II del 1458. Alla base della mutazione voluta dagli Sforza, per cui avviene la «trasformazione dell'ospedale da edificio contenitore di assistenza in ente assistenziale commisurato alla popolazione ed ai suoi bisogni, secondo un avanzato piano sanitario e di controllo» (cfr. Cosmacini, *op. cit.*, p. 57), due eventi di portata storica: uno di ordine regolatore, ovvero il decreto dell'arcivescovo Rampini sulla razionalizzazione degli istituti ospedalieri, ed un altro di ordine architettonico-organizzativo, la fabbrica della Ca' Granda a cui attende lo scultore fiorentino Antonio Averlino detto il Filarete. La fabbrica si compone di due grandi quadrati divisi da un cortile rettangolare con la Chiesa al centro. Ogni quadrilatero racchiudeva quattro infermerie a crociera che, a loro volta, delimitavano tra le braccia della croce, all'esterno, quattro cortili minori sui quali si aprivano officine ed abitazioni di pertinenza dell'ospedale. Le infermerie vennero progettate, infatti, nelle loro superfici e cubature, tenendo presente l'obiettivo di garantire, ad un determinato numero di degenti, un idoneo "cubo" d'aria, un sufficiente spazio vitale, una corretta ventilazione ed illuminazione. Senz'altro geniale fu poi il sistema adottato per l'impianto delle latrine per lo smaltimento dei liquami, i quali venivano utilizzati per l'irrigazione dei campi vicini. Ma non è solo questione di architettura ma anche e soprattutto di organizzazione. Al fine di evitare che il nuovo ospedale ritorni ad essere un vecchio ospizio, dall'inizio del Cinquecento nella Ca' Granda vengono ricoverati coloro che sono affetti da malattie acute, nelle parole di Gian Giacomo Gilino, priore del capitolo dell'Ospedale, «de qualità che presto son terminate vel con

salute, vel con morte», mentre «le altre negritudini croniche o mali di altra qualità, quali vogliono tempo» sono destinati altrove, ai lazzaretti, brefotrofi o altri ospedali (le citazioni sono tratte dalla *Relazione ai deputati dell'Ospedale grande*, pubblicata il 4 Novembre 1508. Cfr. G. Cosmacini (a cura di), *La carità e la cura. L'Ospedale Maggiore di Milano nell'età moderna*, Ospedale Maggiore, Milano, 1992, p. 176).

Un'altra istituzione che nasce come risposta degli Stati della penisola – non importa se ducati o repubbliche - alla peste, «agente destrutturante», e che fa il suo apparire nel XV secolo, è il lazzaretto. Nel 1423, la Repubblica di Venezia decreta che la quarantena si svolga in un'isola della laguna (S. Maria di Nazareth), dove vi affluisce personale assistenziale proveniente dall'ospedale per lebbrosi dedicato a San Lazzaro. Il *lazaretho* viene duplicato nel 1468 presso l'isola di Sant'Erasmo (il Lazzaretto Nuovo) dove vengono portati i sospetti, mentre gli infetti sono destinati al Lazzaretto Vecchio. Mentre la gestione del Lazzaretto Vecchio rimane affidata prevalentemente a religiosi, e dove «gli appestati vengono accomunati ai poveri, percepiti rispetto a loro come categoria contigua [...] chiara persistenza dell'assistenza caritativa medioevale» (M. Degani, A. Gorla, A.A. Mastinu, *Recinti, macchine, disegni. Spazio e territorio delle istituzioni*, Unicopli, Milano, 1982, p.128), quella del Lazzaretto Nuovo, ospitante sospetti e convalescenti, viene affidata prevalentemente a funzionari civili. E' quest'ultima una novità, affine a quella filaretiana che fa parte della *riforma ospedaliera del XV secolo*, in cui il lazzaretto è più simile all'ospedale moderno, e che culminerà nella costruzione del lazzaretto di San Gregorio a Milano, appena fuori Porta Orientale tra il 1448 e il



1494, novella concezione del lazzeretto, non più fuori città, “isolato”, ma vicino, in quanto utile e più sotto controllo. L’opera è realizzata infatti più dai rappresentanti della città, più dai politici che dai sanitari, in quanto realizzata da tecnici dell’ambiente, ingegneri idraulici, ingegneri militari, architetti al fine di permettere a chirurghi e barbieri di esercitare l’arte del *guarire*. Il lazzeretto è protagonista della peste di Milano ne *I Promessi Sposi*. Il lazzeretto di Milano, come ricorda Manzoni nel cap. XXVIII, è una costruzione a pianta rettangolare, ai cui lati sono poste 288 stanze. Durante la peste di S. Carlo Borromeo del 1576 e quella del 1630 arrivò a contenere fino a 16.000 appestati: era persino possibile trovare venti o trenta persone in un’unica stanzetta. Il lazzeretto, data l’insipienza e l’inefficienza dei poteri politici, è affidato alla direzione dei padri cappuccini, i quali si prodigano eroicamente per i malati («*Ma è insieme un saggio non ignobile della forza e dell’abilità che la carità può dare in ogni tempo, e in qualunque ordin di cose, il veder quest’uomini sostenere un tal carico così bravamente*», Cap. XXXI). Il Manzoni, però, nella sua veste di romanziere moralista, ci mostra, nei capp. XXXI e XXXII del romanzo, che la peste non è solo un male di per sé, non semina soltanto sofferenze e morte: scompiglia la vita mentale della gente e l’avvia verso le credenze più folli, verso l’irrazionalità, quest’ultima una delle stigmate del Seicento. Sintomatici i pregiudizi superstiziosi che impediscono anche solo di pronunciare la parola “peste” e il malinteso desiderio di giustizia, di trovare e punire i colpevoli della calamità che travolge tutti, tra cui i medici che mettono in guardia contro la peste, giungendo ad aggredire il profetico Lodovico Settala. Lo sconvolgimento mentale pervade anche il lessico: «*In principio dunque, non peste, assolutamente no, per nessun conto: proibito anche di proferire il vocabolo. Poi, febbri pestilenziali: l’idea si ammette per isbiaco in un aggettivo. Poi, non vera peste; vale a dire peste sì, ma in un certo senso; non peste proprio, ma una cosa alla quale non si sa trovare un altro nome. Finalmente, peste senza dubbio, e senza contrasto*». E poi, ma contemporaneamente a tale cecità o travisamento del reale, invece l’attribuzione dei «*mali a una perversità umana*», agli untori, i quali, nella processione sacra, prima rifiutata e quindi permessa dal cardinale Federigo Borromeo, saranno considerati la causa della recrudescenza del morbo:

«*Ormai chi avesse sostenuto ancora ch’era stata una burla, chi avesse negata l’esistenza d’una trama, passava per cieco, per ostinato; se pur non cadeva in sospetto d’uomo interessato a stornar dal vero l’attenzione del pubblico, di complice, d’untore: il vocabolo fu ben presto comune, solenne, tremendo. Con una tal persuasione che ci fossero untori, se ne doveva scoprire, quasi infallibilmente: tutti gli occhi stavano all’erta; ogni atto poteva dir gelosia. E la gelosia diveniva facilmente certezza, la certezza furore*» (Cap. XXXII).

La follia che nasce dalla peste (o dalle pesti) può e deve essere esorcizzata. In questo caso possiamo rovesciare i termini del discorso: la follia diventa terapeutica e, quindi, diversamente da Brueghel, Goya propone una visione diversa della follia come ne *Il seppellimento della sardina* (1812-1814). Il giorno delle Ceneri viene festeggiata la morte del Carnevale, prima dell’austerità della Quaresima. Si tratta di un corteo funebre, chiaramente tenuto da una serie di maschere buffe, che si conclude con il seppellimento della

Sardina. Questa sardina però è sagomata con carne di maiale, alimento tipico del Carnevale, mentre, per controparte, il pesce viene consumato nel periodo quaresimale. Un gioco di rovesciamenti, essenza del periodo. Della sardina non c’è traccia nel dipinto. Resta solo il corteo ubriaco. «*Il popolo non ha volto, danza scomposto sotto l’insegna luttuosa del mascherone dallo sgangherato sorriso, qui eletto a simbolo delle forze incontenibili e occulte che dilagano senza freno... La folla appare come ubriaca, travolta dal turbine dell’orgia, sotto le spoglie di diavoli, travestiti con pelli di animali, mascherati in una grottesca buffonata uomini e donne ballano, si abbracciano, urlano come incoscienti burattini mossi da fili invisibili e maligni*» (Goya, Milano, Rizzoli-Skira, 2003, p. 144). Una visione drammatica di un Carnevale, immaginato anche dopo una delle “febbri pestilenziali” (o di una guerra, la guerra d’Indipendenza spagnola nei confronti dell’invasione francese del 1808), che verrà estremizzato nelle famose *Pitture Nere* della Quinta del Sordo (1820-1823).



Sembrirebbe che la *carità* sia stata totalmente eliminata dalla scena dell’assistenza verso i malati, ma non è così. Abbiamo già visto i frati cappuccini all’opera nel lazzeretto di Milano. La carità, comunque, si sviluppa sempre di fronte ai tre eventi biblici dannosi per l’umanità: guerra, carestia e pestilenza. Quindi, come le pestilenze hanno generato la nascita dell’ospedale moderno, così le guerre sono fomite del ritorno della carità sul campo.

È quello che viene raffigurato nel dipinto di Giovanni Fattori *Campo italiano alla battaglia di Magenta* (1861-1862). La pittura di Giovanni Fattori nasce da una lunga osservazione del quotidiano e del naturale, della società, partecipando alla vita contadina, della natura, dei lavoratori e anche guardando prima con entusiasmo



e poi con delusione ai grandi rivolgimenti politici e sociali della sua epoca. Fattori, infatti, è coinvolto personalmente nei moti risorgimentali del 1848, convinto che queste battaglie potevano essere il modo per raggiungere l'unità d'Italia, ma anche un mondo sociale nuovo, libero, onesto e giusto. Per lui sarà grave l'amarezza e la delusione quando si renderà conto che «il cambiamento non ha cambiato niente e che tanti giovani sono caduti inutilmente», usando le parole di Tomasi da Lampedusa ne *Il Gattopardo*.

Il dipinto, che mostra una realtà più umana che eroica, può essere considerato il primo quadro di «genere storico moderno in quanto vi emerge prima di tutto un'attenta documentazione sul luogo della battaglia [...] e sugli abiti e le armi dei soldati». Il momento rappresentato non è convenzionale, «poiché non si tratta dell'apice del combattimento eroico, bensì di un episodio minore e doloroso, il dignitoso rientro dei feriti e delle retrovie sotto lo sguardo degli alleati francesi a cavallo» (AAVV, *La Grande Storia dell'Arte*, Firenze, E-ducation.it, 2005, p. 251). Il carro-ambulanza, al centro del dipinto, è un carro di sofferenza, ma anche di pietà rappresentata dalle cure prestate dalle suore al soldato austriaco (in divisa bianca, in primo piano sul carro stesso, un emergere dei canoni della "macchia" in Fattori).

Dopo l'introduzione dello stetoscopio nella prima metà dell'Ottocento nell'Italia preunitaria, per cui «l'epoca del rapporto umano interpersonale, fatto di coinvolgimento reciproco, rischia di trapassare nell'epoca in cui l'*antropologia* medica del malato cede gradatamente il passo alla *tecnologia* medica della sua malattia», l'inurbamento della popolazione contadina con tutto il corredo di malattie del progresso (tubercolosi in primis) che ne conseguono, nonché le guerre che sconvolgono ancora una

volta l'Italia, spingono a che «dal preunitario sistema benefico-assistenziale si passa gradatamente al sistema dell'assistenza pubblica dove il medico [...] non solo combatte clinicamente contro l'effetto-malattia, ma anche lotta socialmente contro la *causa-miseria* (Cosmacini, *Storia della medicina e della sanità in Italia*, p. 289 e p. 294). Sono i prodromi che porteranno alla riforma sanitaria del 1888 inaugurata dalla "legge Crispi-Pagliani", la quale, grazie all'apporto scientifico della batteriologia e al modello di approccio medico-sociale alle malattie infettive, fece fare passi innanzi nella vigilanza igienica «concorrendo alla sparizione o attenuazione delle epidemie e degli altri morbi, e all'abbassamento della mortalità» (B. Croce, *Storia d'Italia dal 1871 al 1915*, Bari, Laterza, 1928³, p. 190). L'«età della mortalità controllata» ha preso il posto dell'«età delle epidemie sociali».

Per finire, è possibile un raccordo tra pesti, guerre (e orrori portate da esse e mostri generati dal sonno) e carità? Albert Camus, sul modello manzoniano, esplicitamente ce ne dà un saggio. Scrive il romanzo *La peste* nel 1947, appena finita la guerra, e il libro è una potente metafora del razzismo e del nazismo. Orano, la città algerina scena del romanzo, è isolata dal resto del mondo e le autorità, se dapprima non credono in un'epidemia pestifera, dopo organizzano dei lazzaretti-lager. In Camus la malattia portata dai topi non ha mai completa guarigione: il pericolo di contagio resta per i tempi a venire.

Massimo Conese

Dipartimento di Scienze Biomediche, Università degli Studi di Foggia
(m.conese@unifg.it)



Da Garibaldi alla Fibrosi Cistica...

Riflessioni ed annotazioni dal libro:
"Garibaldi fu ferito. Il mito, le favole"
- Mario Isnenghi - Edit. Donzelli - 2010

Quando ho chiesto al prof. Mario Isnenghi la sua disponibilità a rispondere ad alcune domande sul suo libro, la prima risposta è stata "ma come si arriva da Garibaldi alla Fibrosi cistica? Sono curioso." Davvero non so come si arrivi alla Fibrosi Cistica da Garibaldi, - ho risposto, - ma anche per fare il Medico forse serve conoscere un po' la storia o così ci piace credere. Il 150° dell'unità d'Italia infatti è passato sollevando emozioni sopite e bisogno di identità che molti non si attendevano: Abbiamo visto con qualche stupore le bandiere tricolori fiorire alle finestre e restarci ben oltre le celebrazioni ufficiali. Forse è questo uno dei motivi per mettere in scaletta questo tema, come molte altre riviste italiane, che arrivano sul tavolo dei medici e non hanno voluto ignorare la ricorrenza, indagando soprattutto il ruolo dei medici nel Risorgimento o la ferita di Garibaldi in Aspromonte. Per parte nostra cercheremo, con una scheda, di non dimenticare la sequenza degli avvenimenti e la ferita di Garibaldi nel suo aspetto medico, ma il tema storico, e l'occasione per riflettere sono altrettanto interessanti. Garibaldi è per questo, perfetto. Non obbliga oggi a scrivere ignorando le differenze, che pesano sulla nostra storia nazionale e sul presente o i problemi che hanno profonde radici nel passato. Garibaldi può essere ancora una identità non sterilizzata, una frattura che attraversa il primo, ma anche il "secondo risorgimento" italiano, un simbolo ed il modo per mantenere una qualche profondità alle immagini, evitando quello che ai tempi del Liceo chiamavamo la dimensione "degli ex opposti - integrati", capace di rendere sfocate e poco interessanti tutte le differenze, di togliere identità e possibilità di riproporre diversità utili a capire davvero il passato ed a riflettere sull'oggi.

"GARIBALDI FU FERITO - Il mito, le favole" di **Mario Isnenghi** - Donzelli Editore - II° ediz. 2010, mi è sembrato anche per questo un libro utile. Un testo ricco di riferimenti bibliografici, non sempre facile da leggere, per chi di storia non si occupa, ma coinvolgente, introdotto da una nota di presentazione del suo Autore, che ci ricorda come la figura di Garibaldi sia ancora caratterizzata da una vitalità e un magnetismo che spiegano "i motivi perché proprio Garibaldi possa primeggiare e rimanere protagonista", uomo di movimento che parte avvantaggiato, "eroe dei due mondi, sempre attivo e in combattimento di là e di qua dell'oceano, con biografati tipo Alexandre Dumas al seguito, e con tanto di isola misteriosa, stile Robinson, Montecristo, Sandokan. Con i nostri parametri odierni del - virtuale - e dell' - immaginario - , non c'è proprio partita" per altri personaggi del suo tempo. Mario Isnenghi è storico insigne. Professore ordinario all'Università di Venezia, presidente dell'Istituto veneziano per la Storia della Resistenza e della società contemporanea.

E' autore di una ricchissima bibliografia ed ha pubblicato recentemente anche una "Storia d'Italia" - Editore Laterza, che ha destato molto interesse. Isnenghi scrive nella introduzione che al suo - "Garibaldi fu ferito" - sono "consegnate le ragioni per "voler bene" a Garibaldi, e per dirne bene." E propone fra le "possibili motivazioni per incentrare il racconto dell'Unità ancora su Garibaldi, due circostanze che sembrano fatte apposta per alimentarsi a vicenda: il carattere controversiale assunto come formula della stampa di oggi, e precipuamente nelle pagine della "cultura" e dello "spettacolo", (secondo una deriva diffusa di non difficile decifrazione); gli attacchi, le storpiature, il vilipendio della figura di Garibaldi, che più o meno sottotraccia ci sono sempre stati, ma si vengono saldando e circolano con minore imbarazzo, oggi in un fronte unico di leghisti padani, neo-borbonici e clericali, terrificati questi dalla massoneria e dal protestantesimo alla conquista della nazione italiana, e nostalgici - senza troppi infingimenti - della battaglia di Lepanto, del Sillabo, di don Margotti, del Papa-Re." Da questa spaccatura profonda ed ancora attuale, da questo libro, ci viene un'indicazione di metodo: **"che non ci sfuggano i fatti.....** La politica e la storia ci si configurano ormai come un cimitero di illusioni deluse e di cause omicide. Miti ed eroi sembrano offendere il nostro saputo spirito di posteri. Se questo è l'approccio, tutt'al più riusciremo a rimetterci in sintonia con il pragmatismo e l'abilità diplomatica di un Cavour, ma Garibaldi e Mazzini non potranno apparirci che degli alieni" E ancora "In questo discorso pubblico attuale, che per un cumulo di umori convergenti, il felice azzardo del Risorgimento o lo svisisce o lo ignora, sarebbe nostro intendimento cercare di re immettere un po' di attenzione rispettosa dei fatti, fors'anche di pietas per il vissuto della gente. Della gente di allora, si capisce, ma capiterà anche a noi di rappresentare il passato e forse anche, a nostra volta, gli alieni dei nostri pronipoti." Il rispetto dei fatti e delle scelte di chi li ha vissuti, le contraddizioni e i conflitti: L'Aspromonte del 1862 e la ferita di Garibaldi sono questo. Un evento "lacerante. Garibaldi non si può più tirare indietro, è compromesso in prima persona; lo scontro armato con l'esercito regolare, la ferita, la cattura manu militari, il trasferimento in stato di detenzione su una nave da guerra, la prigionia nel forte del Varignano tornano ad accreditare l'inquietante figura del rivoltoso, e spingono indietro - quella mansueta e rassicurante del - miglior amico del re." Già durante la spedizione dei mille questo tema si era affacciato. "Guerra civile è espressione cruda, ultimativa, che i dopoguerra faticano a elaborare come tale e preferiscono smorzare in denominazioni meno urtanti." "Preferiamo per questo non separare il 1860 - dei Mille - dal 1862 - dei fatti d'Aspromonte: l'uno illumina l'altro.



Due anni dopo, come due anni prima, lo scontro risolutore rimane una potenzialità che non precipita in atto perché all'ultimo momento vi si nega Garibaldi, che assume su di sé la responsabilità di ritrarsi. Da buon guerrigliero, ha imparato a non ingaggiarsi quando non ve ne sono le condizioni. Così vengono a mancare, al dispiegarsi della guerra civile imminente nel 1860-62, gli ultimi fattori oggettivi, mentre la dimensione soggettiva dei partecipanti a questo *redde rationem* della storia fluttua in una variegata area di possibilità e reticenze." La riflessione di Garibaldi sarà affidata più tardi ai suoi scritti, all'amarezza "di forte Varignano, mentre i -disertori - d'Aspromonte, meno tutelati di lui, vengono passati per le armi o spariscono nelle celle delle carceri militari. L'ordine del governo ai capi della marina e dell'esercito, di inseguire e fare fuoco sul rivoluzionario indisciplinato, dà finalmente sfogo a una lunga incubazione di attese e di rancori di parte moderata e sabauda." E' l'immaginario collettivo invece, che si è incaricato poi di dare origine a quella "diarchia simbolica", "duplicità dell'immaginario nazional-popolare" che fa sì ancora oggi che "fai due passi e, praticamente, in qualunque città d'Italia esci da piazza Vittorio Emanuele ed entri in corso Garibaldi, passi dalla divisa del re, alla camicia rossa di Garibaldi, cioè di quell'altro strano uomo di guerra vestito da corsaro." Non vi è e non vi può essere interpretazione univoca. Come il monumento sulla piazza di Fiesole. "Per una volta a raffigurare i due principi del Risorgimento - re e popolo - non occorre cambiare piazza e monumento, bastano una sola piazza e lo stesso monumento (è del 1906). Il Re e Garibaldi cavalcano, si vengono incontro, e, quando sono fianco a fianco, si guardano senza fermarsi." Un libro

che sta dentro l'Italia ed il dibattito di oggi questo "Garibaldi fu ferito" e il Prof. Mario Isnenghi ha risposto alle nostre domande ancora in maniera diretta e stimolante.

Il titolo del suo libro: "Garibaldi fu ferito - il mito, le favole" vuole sottolineare l'importanza di Garibaldi come fondatore dell'Italia ma anche come simbolo/espressione di profonde differenze fra le visioni politiche che hanno percorso il Risorgimento e di contraddizioni che sono arrivate fino a noi?

Il Risorgimento è conflitto fra diverse idee di Italia e il conflitto giunge sino a noi. Non si tratta di esecrare e scuotere deplorando il capo di fronte al conflitto in quanto tale, come spesso si usa fare, ma di riconoscerlo nelle sue motivazioni e nei suoi obiettivi. Risorgimento/anti-Risorgimento, Repubblicani/Monarchici, Democratici/Moderati, Unitari/Federalisti, Anticlericali/Clericali, ecc. Naturalmente, non ogni contraddizione è contrasto. E' una cosa seria, non voglio santificare il conflitto in quanto tale, rovesciando la frittata. Siamo pieni, oggi, in questo 150°, di contrasti poco seri. Spesso appunto, a carico di Garibaldi. Ne ho dato conto nella introduzione alla seconda edizione (2010) del "Garibaldi fu ferito".

Lei sottolinea, già nell'introduzione, che Garibaldi "nasce come personaggio da romanzo...." e questo è stato richiamato anche come "modernità di Garibaldi". Ma questo aspetto è solo una operazione di immagine

che fa di Garibaldi un personaggio meno ingenuo o vi sono elementi più concreti ed importanti per definire questa modernità?

Scrivo che non a caso un Alexandre Dumas si innamora di lui e ne fa un vivente D'Artagnan. Garibaldi intuisce precocemente certi aspetti che oggi chiameremmo spettacolarizzazione della politica, ma nel suo caso c'è anche ciccia e osso (per usare un linguaggio medico) e non solo fuffa. Non vorrei indurre in equivoco alleggerendo il suo personaggio. La sua capacità di agire nell'immaginario è un di più, non un di meno, non surroga i fatti, li integra e li esalta.

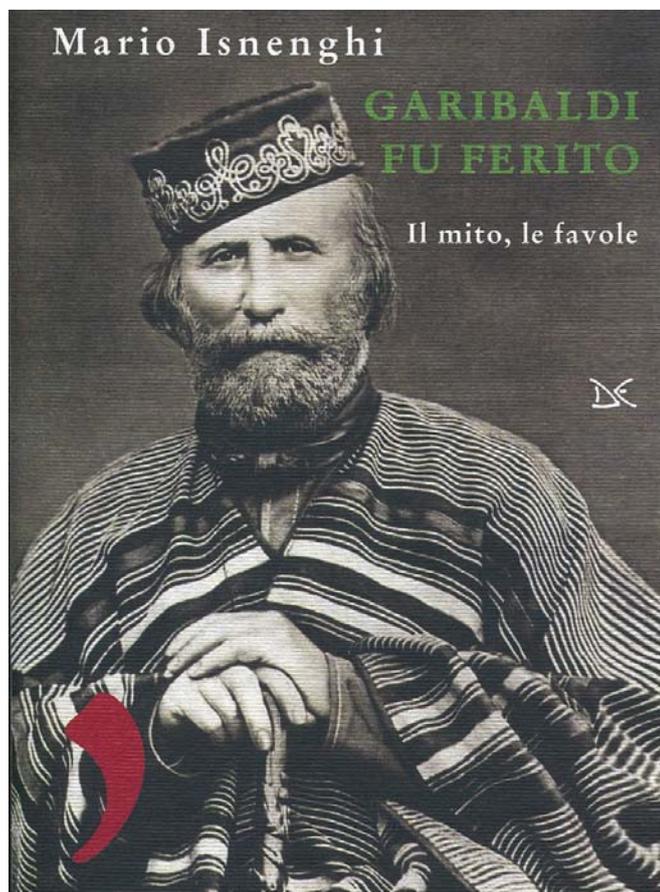
Lei parla di ragioni per voler bene a Garibaldi e per dirne bene. In questa definizione vi è il cor del suo libro, la chiave di lettura che Lei suggerisce per un Garibaldi ancora presente nel dibattito culturale e politico?

Non dico, ora come ora almeno, in quanto grande capo guerrigliero, ma come simbolo di impegno, responsabilità, continuità nelle idee e negli ideali.

Uno che rischia, uno che tiene, uno che non cambia idea ogni momento, anche se sa pure tener conto delle circostanze, ma sempre in grande, non per opportunismo spicciolo. Sullo sfondo della sua epoca, Romanticismo applicato.

Perché il ferimento di Garibaldi in Aspromonte è momento così importante del Risorgimento con l'emergere di uno scontro mortale fra visioni profondamente diverse, ad un passo dalla guerra civile. Come questa crepa è ancora leggibile nel dibattito culturale e politico?

Legalità/Legittimità. Una coppia inquietante, ma senza questa dialettica la Storia non procede. Andar oltre l'esistente. Roma è solo un motore dell'andare oltre. Ma anche la governabilità – come diremmo oggi - ovvero la “prosa” – come dicono i manuali e il senso comune – hanno le loro buone ragioni. La società sta in tensione fra i due principi e vi sono i Garibaldi e i Depretis, gli amministratori e gli eroi. A ognuno i suoi talenti, come dice l'Evangelo. Basta che al momento buono una società abbia ciò che le serve, gli uni e gli altri.



La scheda: **gli avvenimenti e la ferita**

- 1862: a due anni dall'impresa dei Mille Garibaldi riparte dalle coste siciliane al comando dei volontari che trascinati dal “Roma o morte” sbarcano sulle coste calabresi per risalire la penisola e “liberare Roma dal dominio pontificio”. Il governo italiano per evitare complicazioni internazionali invia in Calabria 3500 uomini al comando del generale Cialdini e del colonello Pallavicini con l'ordine di fermare Garibaldi.

- Sulla costa calabra Garibaldi è costretto dal fuoco di una nave militare a risalire le pendici dell'Aspromonte e il pomeriggio del 29 agosto 1862 viene a contatto con l'esercito piemontese.

- Garibaldi vuole evitare lo scontro fratricida e ordina di non rispondere al fuoco dei bersaglieri guidati dal Colonello Pallavicini, ma mentre si trova fra le due linee allo scoperto, viene colpito da due proiettili, uno alla coscia sinistra che causa una modesta ferita contusa e uno che invece penetra il piede destro fratturando il malleolo. A sparare è il bersagliere, tenente Luigi Ferrari a sua volta colpito, dal fuoco di risposta, a cui viene conferita la medaglia d'oro al valore individuale per grave ferita, ma che viene poi dimenticato ed emarginato. La sua storia è stata solo recentemente ricostruita e pubblicata da un suo pronipote, lo storico Arrigo Petacco.

- Garibaldi, trasportato a braccia, è adagiato sotto un albero. La ferita viene incisa dal medico Enrico Albanese per rimuovere ogni corpo estraneo e per ridurre il gonfiore ma i colleghi Basile e Ripari, per evitare complicazioni decisero di non continuare l'intervento e di praticare docce fredde per attenuare il dolore. Garibaldi è poi trasportato a braccia sulla costa con una barella di fortuna.

-A Scilla viene imbarcato sulla pirofregata Duca di Genova che fa rotta verso La Spezia. Il Medico di bordo è convinto che la palla sia rimasta “dentro” ma i medici garibaldini si oppongono all'intervento proposto. La diminuzione del gonfiore induce a credere che la ferita sia stata provocata da una pallottola di rimbalzo.

- Sbarcato il 2 settembre nel porto militare della Spezia, il Generale è destinato al Varignano, un ex-lazzaretto convertito in stabilimento penitenziario.

- Il ferimento di Garibaldi ha grande risonanza: a Londra 100 000 persone si radunano a Hyde Park per manifestare la loro solidarietà. Lord Palmerston offre un letto speciale per la convalescenza dell'eroe.

- Per la ferita al piede destro la prima relazione medica recitava: “La palla è penetrata a tre linee al di sopra e al davanti del malleolo interno: la ferita ha una figura triangolare a lembi lacerocontusi del diametro di mezzo pollice circa. Alla parte opposta, mezzo pollice circa al davanti del malleolo esterno, si avverte un gonfiore che sotto il tatto è resistente...”. Il gonfiore dovuto anche all'artrite di cui da anni soffre Garibaldi, rende difficile verificare la posizione della pallottola della cui presenza non si era certi. La palla inoltre si era portata con sé un pezzo di stivale e di calzino. Vengono praticate varie tecniche del tempo: la specillazione per tentare di individuare la palla, cerato di galeno, una purga, impiastri di semi di lino e tutto pur di evitare la cancrena. Intanto è comparsa la febbre che si mantenne costante. Il 10 settembre, il Paziente lamenta “atroci dolori al collo del piede”, con abbondante pus. Vengono applicate venticinque sanguisughe per placare il dolore. A

ottobre la situazione peggiora ancora ed il gonfiore si estende fino al ginocchio: vengono applicati solfati di soda e impiastri di semi di lino per attenuare il dolore. Si decide però di attendere ancora, poiché si ritiene scongiurato il pericolo dell'amputazione. Vengono utilizzati, solfato di chinino ed estratto d'oppio. La presenza della palla nella ferita viene accertata solo il 23 novembre, dopo 3 mesi, nel malleolo, dal giovane dottor Giuseppe Basile di Siciliana (Agrigento) e poi materialmente estratta durante una lunga operazione – senza anestesia – dal professor Zannetti. Molti medici si erano alternati al capezzale del generale Garibaldi esprimendo pareri alquanto diversi. Fra questi il prof. Luigi Porta di Pavia, e il prof. Francesco Rizzoli, futuro fondatore dell'Istituto Ortopedico bolognese, da Londra il prof. Richard Partridge, dell'Ospedale Reale, da Milano il prof. Agostino Bertani, il chirurgo russo Nikolaj Pirogov. Solo il 29 ottobre si riunirono in consulto attorno alla gamba di Garibaldi ben 18 medici di varie nazionalità; fra questi il francese Auguste Nélaton, medico di Napoleone III inventore di un particolare strumento d'indagine clinica, una sonda d'argento flessibile con testa in ceramica bianca che si tinge di nero a contatto col piombo consentendo di confermare la presenza della palla poi estratta a Pisa.

E. Baldo

U.O. di Pediatria e Servizio di Supporto per la Fibrosi Cistica,
Ospedale di Rovereto (Trento)
(ermannobaldo@tin.it)

Bibliografia per approfondire:

- Camici bianchi in camicia rossa - Medici e Medicina nel Risorgimento - Luciano Sterpellone - Ed. Red@zione, Genova - Prima edizione giugno 2011
- Giuseppe Garibaldi – Memorie - a cura di Alberto Burgos – Gaspari Editore – 2004

