FC NEWS

Periodico di informazione del Centro Trentino Fibrosi Cistica

Supplemento semestrale al trimestrale «APSS Notizie»

Unità Operativa Pediatria
Centro di Supporto Fibrosi Cistica

Ospedale Santa Maria del Carmine, Rovereto

Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari
Provincia Autonoma di Trento

n.02

SOMMARIO

3 EDITORIALE

5 NOVITÀ
L'antibiotico-terapia inalatoria in fibrosi cistica

8 PILLOLE DI FISIOTERAPIA
Impatto dell'emergenza Covid-19 sull'attività fisica nei pazienti con fibrosi cistica

10 IN EVIDENZA
L'attività ambulatoriale

11 ALLA RICERCA DELLE NOSTRE RADICI
Letture: *É x GIANNI*

12 CONTATTI UTILI

Iscrizione al registro stampe del Tribunale di Trento n. 1112 del 30 gennaio 2002
Chiuso in redazione il 05/04/2022

EDITORIALE

Ugo Pradal
Direttore U.O. Pediatria

Bentornati! Ecco il secondo numero del nostro periodico di informazione dedicato alla fibrosi cistica.

Questo numero esce in un momento delicato per il nostro reparto. La pediatria, infatti, è temporaneamente trasferita al primo e terzo piano dell'Ospedale di Rovereto per permettere l'esecuzione di lavori necessari all'adeguamento di alcuni impianti. Per ragioni organizzative è stato necessario ridurre il numero di posti letto disponibili per la fibrosi cistica ma siamo fiduciosi di poter comunque far fronte a tutte le esigenze cliniche che avremo in questo periodo. Un lato positivo di questi lavori di ristrutturazione è che tra questi è compresa, finalmente, la realizzazione dei nuovi ambulatori per la fibrosi cistica che tanto abbiamo atteso, soprattutto per i ritardi dovuti dalla pandemia che ha stravoto l'organizzazione ospedaliera. Siamo ansiosi di poter inaugurare questa nuova sezione del nostro reparto al più presto. Nel prossimo numero faremo un servizio speciale!

In questo numero abbiamo pensato di sintetizzare in un breve scritto da Serena Moser il grande capitolo della terapia antibiotica per via inalatoria, uno strumento indispensabile per poter tenere sotto controllo i sintomi cronici della malattia e rallentarne l'evoluzione. La carta vincente è rappresentata dalla scelta dei farmaci e degli strumenti giusti ma, soprattutto, dalla costanza nell'eseguire questa terapia quotidianamente. Si tratta, cioè, di un vero gioco di squadra in cui medico e paziente lavorano insieme per raggiungere il prestigioso obiettivo di tenere sotto controllo la malattia polmonare. E' importante, in questo periodo di grande attenzione nei confronti dei nuovi farmaci, non dimenticare l'importanza fondamentale di controllare l'infezione polmonare e mantenere attenzione sulle terapie di base che servono proprio per arrivare al momento di iniziare i farmaci modulatori (quelli che ci sono e quelli che ci saranno) nelle migliori condizioni cliniche possibili.

*A pagina **8** i nostri fisioterapisti, nella loro rubrica "Pillole di Fisioterapia" riassumono i dati di uno studio al quale molti di voi hanno partecipato: l'impatto del COVID-19 sull'attività fisica. E' ora di tirare le somme e sentire da loro com'è andata. E' importante notare come i nostri fisioterapisti, nei primi due numeri di questo periodico, abbiano voluto sottolineare subito l'importanza di due capisaldi della fisioterapia in fibrosi cistica: la disostruzione bronchiale e l'attività fisica.*

Personalmente sono molto contento di verificare anche con i numeri come i pazienti con fibrosi cistica abbiano una grande attitudine alla pratica sportiva: bravi! Ciò significa adottare uno stile di vita adeguato al mantenimento di un buono stato di salute.

Colgo l'occasione da questo breve report, per dare il benvenuto al fisioterapista Mattia Trapella, una new entry del nostro gruppo: come vedete Giulia lo ha già messo al lavoro! In bocca al lupo Mattia e grazie di essere entrato a far parte della squadra. Lo stesso augurio di buon lavoro e benvenuto estendo a Floriana Ciaghi, nuova coordinatrice del gruppo fisioterapisti, e Miriam De Bello che alcuni di voi hanno già avuto modo di conoscere. Come vedete non esiste gruppo più dinamico di quello dei fisioterapisti!

A pagina 10 trovate il contributo di Lucia Cantone e Monica Burbante, le nostre infermiere, che ci ricordano alcuni aspetti organizzativi dell'attività ambulatoriale. Queste semplici "regole" hanno lo scopo di rendere il nostro lavoro più organizzato e rapido nel rispondere alle vostre esigenze.

Buona lettura.

Ph Lorenzo Turri

NOVITÀ

L'ANTIBIOTICO-TERAPIA INALATORIA IN FIBROSI CISTICA

Serena Moser

Nei pazienti con fibrosi cistica il ristagno di secrezioni dense e viscose nelle vie aeree favorisce la crescita di batteri che tendono a colonizzare l'ambiente polmonare. Questi batteri sono responsabili del ripetersi delle infezioni polmonari acute che portano nel tempo all'infezione polmonare cronica (cioè alla presenza quotidiana di tosse ed espettorazione con crescita costante dei batteri nell'espettorato), principale responsabile del peggioramento progressivo della malattia respiratoria.

Tra i batteri responsabili dell'instaurarsi dell'infezione cronica la famigerata *Pseudomonas aeruginosa* riveste un ruolo chiave nella progressione della malattia, provocando aumento delle riacutizzazioni respiratorie, delle ospedalizzazioni, delle bronchiectasie e della perdita di funzione polmonare. Certamente non è l'unica responsabile della malattia polmonare (negli ultimi anni si sta considerando sempre di più il ruolo del microbioma, cioè dell'insieme dei germi presenti nel polmone) ma certamente la *Pseudomonas aeruginosa* è la più nota e la più temibile perché con il passare del tempo tende a formare una corazza difensiva (biofilm) che la trasforma in "ceppo mucoide", cioè una variante pressoché impossibile da eliminare (eradicare).

Come facciamo a tenere sotto controllo l'infezione respiratoria cronica ed evitare il peggioramento della malattia che provoca?

L'idea è semplice: portare gli antibiotici dentro i polmoni, dove sono presenti i germi, utilizzando come via di somministrazione quella inalatoria. I vantaggi sono molteplici, come il fatto che si possono raggiungere elevate concentrazioni del farmaco proprio là dove serve riducendo al tempo stesso gli effetti collaterali, che sono maggiori quando il farmaco viene usato per via endovenosa. In effetti gli antibiotici per via inalatoria hanno un ruolo ormai consolidato nel trattamento dell'infezione cronica da *Pseudomonas* avendo dimostrato di saper ridurre la carica batterica nell'espettorato e di conseguenza il rischio di riacutizzazioni respiratorie, nonché di migliorare i sintomi, la qualità di vita e la funzionalità respiratoria.

Gli antibiotici che sono stati approvati e formulati per l'utilizzo inalatorio nell'infezione respiratoria cronica da *Pseudomonas* attualmente disponibili sono tobramicina, colistina, aztreonam e levofloxacina.

E' da aggiungere che, parallelamente alla ricerca sulle più nuove terapie con i farmaci modulatori, sta progredendo anche lo sviluppo di nuove formulazioni di antibiotici sia contro la *Pseudomonas* (con l'obiettivo di mantenere l'efficacia e ridurre la possibile insorgenza di resistenze) sia verso altri patogeni, in particolare lo *Staphylococcus aureus meticillino-resistente* (MRSA), un germe caratterizzato da grande resistenza nei confronti degli antibiotici, per il quale è in corso una sperimentazione con la vancomicina somministrata anch'essa per via inalatoria.

Come si usano questi farmaci?

Innanzi tutto bisogna dire che, trattandosi di una terapia "cronica", la somministrazione degli antibiotici per aerosol dev'essere fatta con continuità secondo lo schema suggerito dal medico.

L'irregolarità nella somministrazione non solo rende la terapia inefficace, ma può anche facilitare lo svilupparsi di resistenze batteriche indesiderate.
In una prima fase è possibile che il medico prescriva una modalità di trattamento cosiddetta a regime on/off, cioè a mesi alterni, in cui ad un mese di terapia inalatoria con un particolare antibiotico segue un mese senza terapia, ripetendo successivamente lo schema a mesi alterni finché la situazione clinica rimane sotto controllo.

In un secondo momento si può passare ad un regime di terapia continuativa sia con un unico farmaco sia con due principi attivi diversi che si alternano di mese in mese. Non c'è più, quindi, il mese senza terapia dello schema precedente.

La scelta di quali antibiotici utilizzare dipende, sostanzialmente, da due fattori: innanzi tutto la scelta del medico che si basa sulla valutazione dell'antibiogramma, dei farmaci disponibili e del loro profilo di efficacia e sicurezza conosciuto ed altri elementi clinici. Il secondo fattore, altrettanto importante, è la tollerabilità del paziente al farmaco, sia in termini di possibili effetti collaterali, sia di "fattibilità" della terapia nella organizzazione della propria vita.

Dopo aver scelto l'antibiotico che riteniamo possa essere più efficace, nel nostro Centro testiamo la prima somministrazione del farmaco eseguendo il "challenge", cioè un test in cui viene valutata la funzionalità respiratoria mediante spirometria prima e dopo l'inalazione del farmaco scelto, allo scopo di verificare se l'aerosol provoca una ostruzione bronchiale anche lieve. In questo caso il farmaco non viene prescritto e si pensa ad una soluzione alternativa (un altro antibiotico).

Sicuramente nella scelta di quale antibiotico inalatorio prescrivere ad un paziente è importante valutare la risposta clinica e la tollerabilità, ma anche considerarne la facilità di utilizzo, la durata della nebulizzazione ed il numero delle somministrazioni al giorno in modo da migliorare l'aderenza alla terapia. È estremamente importante anche valutare lo strumento che eroga il farmaco, poiché l'efficacia della nebulizzazione determina quanto ne arriva in profondità nei polmoni. In questi ultimi anni è sempre più diffusa l'abitudine di commercializzare i nuovi farmaci per aerosol con l'indicazione precisa di quale strumento utilizzare per ottenere il massimo dell'efficacia. In seguito a questo oggi disponiamo di formulazioni e di apparecchiature di somministrazione sempre più rapide, comode nell'utilizzo ed efficaci nella nebulizzazione, permettendo quindi di ottenere un'alta concentrazione di principio attivo nelle vie aeree più profonde in poco tempo.

Sebbene il metodo più diffuso per somministrare gli antibiotici per via inalatoria sia utilizzare le soluzioni per nebulizzazione aerosolica, in alcuni casi si possono utilizzare anche le polveri secche da inalare attraverso uno strumento portatile. La tobramicina in polvere secca, ad esempio, viene inalata con un profondo inspirio mediante un inalatore portatile (Tobi Podhaler®), riducendo i tempi di somministrazione a pochi secondi e risultando quindi molto pratica da utilizzare. Si deve però tener presente che le polveri secche sono in generale più irritanti per i bronchi e quindi meno tollerate.

Qualunque farmaco o sistema di erogazione si scelga, è importante ricordare che si può verificare una conseguente lieve ostruzione bronchiale. Per evitare questo fenomeno di solito si utilizza un broncodilatatore da assumere prima del farmaco.

La scelta della terapia

Come abbiamo visto le possibilità di scelta di farmaci e strumenti sono molteplici e ogni paziente ha il proprio quadro clinico, le proprie intolleranze, il proprio stile di vita. L'obiettivo principale consiste proprio nel trovare lo schema terapeutico più efficace, meglio tollerato e condiviso con il paziente. Deciso il programma terapeutico ecco che inizia la

vera sfida: mantenere la costanza delle cure nel tempo!

Eseguire in modo discontinuo la terapia antibiotica aerosolica significa renderne nulla l'efficacia e correre il rischio di sviluppare ceppi resistenti agli antibiotici. In questo modo si rischia di ottenere un risultato negativo anziché positivo in una battaglia che vogliamo assolutamente vincere. È compito del medico valutare nel tempo l'efficacia clinica delle terapie proposte, ma è compito del paziente segnalare se ci sono delle difficoltà nell'eseguire la terapia con costanza in modo che, insieme, si possa trovare una soluzione efficace alternativa.

Ph Lorenzo Turri

PILLOLE DI FISIOTERAPIA

IMPATTO DELL'EMERGENZA COVID-19 SULL'ATTIVITÀ FISICA NEI PAZIENTI CON FIBROSI CISTICA

Giulia Sannicolò e Mattia Trapella

Nello scorso numero abbiamo affrontato il tema della disostruzione bronchiale. Come ben sapete, l'altro punto cardine della gestione riabilitativa della malattia è l'esercizio fisico.

Durante la prima ondata dell'emergenza COVID-19 *abbiamo realizzato un sondaggio per capire come i nostri pazienti hanno cambiato le loro abitudini di allenamento.*

Cogliamo l'occasione per ringraziarvi per la partecipazione e darvi un feedback sui dati raccolti.

Soggetto promotore: Centro Fibrosi Cistica di Rovereto (gruppo fisioterapisti).

Popolazione: Criteri di inclusione: pazienti con Fibrosi Cistica maggiorenni regolarmente seguiti dal Centro Fibrosi Cistica di Rovereto (almeno 2 visite all'anno);

Criteri di esclusione: pazienti trapiantati di polmone.

Modalità di somministrazione: invio via mail di sondaggio (Google Moduli – 24 domande)

Periodo di riferimento: Il termine "quarantena" si riferisce al periodo di distanziamento sociale iniziato il 9 marzo 2020. Nel rispondere ai quesiti relativi al "prima della quarantena", si intende il periodo dicembre 2019 - febbraio 2020.

Premessa: L'attività fisica è parte integrante del piano di cura nei soggetti affetti da Fibrosi Cistica. Durante l'emergenza Coronavirus, le restrizioni hanno impedito a tutti un normale svolgimento delle attività di vita quotidiana, inclusa la pratica di attività fisica fuori dal proprio domicilio. Si è ritenuto pertanto utile indagare come l'emergenza COVID-19 abbia modificato le abitudini di questi pazienti.

Obiettivi:

- Comprendere come l'emergenza COVID-19 stia incidendo sull'attività fisica;
- identificare i pazienti che necessitano di indicazioni individualizzate (alcuni potrebbero aver smesso di fare attività o averla modificata in maniera impropria).

Risultati:

28 pazienti hanno risposto al sondaggio.

La maggior parte di loro sono lavoratori (68%) o studenti (25%).

Dalle risposte si nota, in generale, una riduzione del livello di attività in una "giornata tipo" prima e dopo la quarantena (sedentaria 0% → 18%, poco attiva 4% → 39%, abbastanza attiva 64% → 29%, molto attiva 32% → 32%).

Prima della quarantena, la maggior parte del soggetti (89%) praticava attività fisica con una frequenza di 1-2 volte/settimana (32%) o 3 o più volte/settimana (61%). Tali attività venivano praticate nei seguenti luoghi: all'aperto (82%), in strutture quali palestre e piscine (43%), a casa (25%).

Durante la quarantena, il 57% dei soggetti ha lavorato/studiato da casa tramite smartworking o in collegamento con scuola/università, mentre il 36% ha sospeso l'attività lavorativa/di studio.

In questo periodo, la frequenza di esecuzione dell'attività fisica è stata ridotta (50%), invariata (11%), aumentata (18%), interrotta (21%). L'86% dei soggetti ha dovuto cambiare tipologia di attività fisica ed il 21% ha acquistato degli strumenti per l'allenamento.

La modifica dell'attività fisica è stata effettuata in autonomia dal paziente nel 75% dei casi, mentre altri hanno seguito i suggerimenti di un fisioterapista del Centro Fibrosi Cistica (7%), di tutorial in tv/internet (4%) o di un allenatore/ personal trainer (4 %).

Finito il periodo di quarantena, la maggior parte dei soggetti vorrebbe tornare all'attività fisica che eseguiva prima (57%) o mantenere entrambe le attività (29%). Nessuno ha espresso l'intenzione di smettere di fare attività fisica.

Conclusione:

I dati che vi abbiamo descritto dimostrano come i pazienti intervistati vivano una vita molto attiva (tra scuola e lavoro) e si dimostrino molto motivati in tema di attività fisico-sportiva.

Nonostante le restrizioni dettate dai provvedimenti governativi in tema di salute pubblica, la maggior parte di loro ha spontaneamente adattato in autonomia il tipo di attività fisica eseguito, allo scopo di continuare ad allenarsi anche con i limiti imposti dalla quarantena.

Durante i successivi momenti di confronto in occasione dei successivi accessi ambulatoriali, paziente e fisioterapista hanno verificato che la nuova attività scelta fosse in linea con le indicazioni generali consigliate per la patologia, sulla base di esigenze e preferenze del paziente e della gravità di malattia.

Ph Lorenzo Turri

IN EVIDENZA

L'ATTIVITÀ AMBULATORIALE

Lucia Cantone e Monica Burbante

Dal mese di febbraio l'attività ambulatoriale si sposta temporaneamente al terzo piano, mentre il reparto di degenza è collocato al primo piano. Durante questo periodo al sesto piano si svolgeranno, infatti, importanti lavori di adeguamento alla rete dei gas medicali e, finalmente, verranno realizzati anche i nuovi ambulatori per la fibrosi cistica. L'esecuzione dei lavori dovrebbe protrarsi complessivamente per circa 7-8 settimane.

ALCUNE INFORMAZIONI DI CARATTERE GENERALE

Le visite rimarrano programmate nelle giornate di lunedì, mercoledì e venerdì, nel rispetto delle misure anti Covid ed evitando assembramenti in sala d'attesa allo scopo di contenere la trasmissione delle infezioni. I ricoveri, purtroppo, dovranno tener conto della riduzione dei posti letto prevista nella nuova temporanea collocazione al primo piano.

Nell'intento reciproco di garantire un'attività ambulatoriale dedicata, mantenendo una risposta alle vostre esigenze, saremo disponibili telefonicamente dal lunedì al venerdì dalle 8.00 alle 9.00 e dalle 14.00 alle 15.00, al numero 0464/404917, oppure contattabili al seguente indirizzo mail: centrofcrovereto@apss.tn.it.

Le mail verranno prese in carico entro 48 ore escluso i festivi. Le urgenze come sempre verranno gestite in Pronto Soccorso.

Con l'obiettivo di raggiungere una comunicazione il più possibile efficace, cogliamo l'occasione per fare un po' di chiarezza sulle modalità di presa visione dei referti ematici e radiologici, effettuati presso il nostro Centro.

Quando disponibili, i referti vengono visionati dal medico che provvederà poi a contattarvi telefonicamente o tramite mail nel caso in cui ci fossero comunicazioni non differibili alla successiva visita di controllo programmata.

Tramite l'applicazione **TreC+** ognuno potrà comunque scaricare i propri referti autonomamente.

COLLABORAZIONI

Continua la collaborazione con la dott.ssa Antonella Paciaroni che si occupa dell'esecuzione e della refertazione delle RMN e Tac del torace e con la quale sono previsti incontri periodici per la discussione dei casi.

Abbiamo ripreso dopo un periodo di transizione e grazie alla disponibilità del dottor Marco Demattè, l'indispensabile collaborazione con il servizio di otorinolaringoiatria con degli ambulatori dedicati ai nostri pazienti.

Continua la collaborazione con il Centro di Diabetologia la dottoressa Lorena De Moliner che segue il follow up e le prescrizioni dei pazienti diabetici.

È sempre attivo il supporto psicologico offerto ai nostri pazienti, ora disponibile, grazie alla collaborazione con la dottoressa Claudia Boaretti, direttamente presso la nostra struttura di Rovereto.

Un grazie anche ad Elisabetta Siena, che contribuisce con grande disponibilità, alla gestione dietologica, in modo particolare ma non solo, dei pazienti in terapia con i nuovi farmaci modulatori.

ALLA RICERCA DELLE NOSTRE RADICI

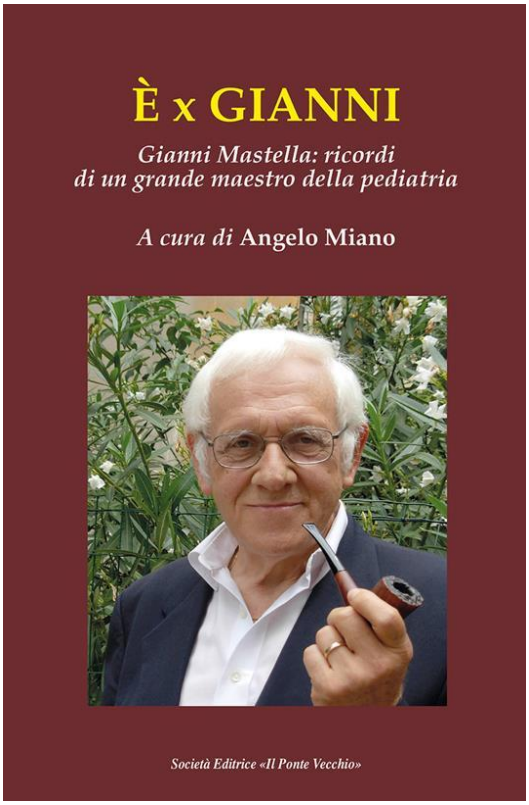
Letture: *È x GIANNI*

Ugo Pradal

In questo numero di FC News vi propongo la lettura di un volumetto recentemente pubblicato. Si tratta di un omaggio al padre della fibrosi cistica italiana, il Prof. Gianni Mastella.

Angelo Miano, storico primario della Pediatria di Cesena e buon amico del Prof. Mastella, ha chiamato a raccolta alcune volenterose "vecchie glorie" con l'obiettivo che ciascuno potesse dare il suo personale contributo nel ricordo del grande Maestro. L'obiettivo era di descrivere l'uomo e non lo scienziato, svelando aneddoti, storie, ricordi, che potessero in qualche modo descrivere il personaggio, il leader Gianni Mastella. Molti hanno risposto con entusiasmo perché, oltre ai suoi meriti scientifici, il Prof. è stato per molti di noi una buona parte di vita vissuta, influenzando non solo la sfera professionale ma anche quella personale. Ciascuno degli autori ha scritto, secondo la propria sensibilità e il proprio stile, uno o più racconti che ci aiutano, come i pezzi di un puzzle, a definire ciò che è stata l'epoca pionieristica della fibrosi cistica e la personalità dell'uomo che la guidava.

In questo volumetto è possibile ricostruire i primi passi di quella rete tra centri che negli anni successivi sarebbe stata normata per legge ed è alla base del modello organizzativo di oggi, è possibile respirare il profumo della sua pipa nelle riunioni affollate, ore ed ore passate a formare giovani medici e a disegnare la strada per il futuro. È anche possibile, però, vivere ciò che avveniva dietro le quinte: i congressi internazionali, le cene, le avventure di un gruppo coeso di compagni di cordata che oggi, forse, fa un po' sorridere.



CONTATTI UTILI

Centro Fibrosi Cistica
Unità Operativa Pediatria
Ospedale S. Maria del Carmine
C.so Verona , 4 – Rovereto TN

Orari e contatti
È possibile accedere al Centro FC nei seguenti orari: 8.00 – 15.30

e-mail: centrofcrovereto@apss.tn.it

Tel: 0464 404917

Direttore Unità Operativa Pediatria

UGO PRADAL
Responsabile del Centro Provinciale per la cura della Fibrosi Cistica
tel. 0464 403978
e-mail: ugo.pradal@apss.tn.it

Staff Medico

GRAZIA DINNELLA
Responsabile dell'Unità Semplice di Broncopneumologia Pediatrica e Fibrosi Cistica
tel. 0464 404927
e-mail: grazia.dinnella@apss.tn.it

ELENA PROIETTI
tel. 0494 404995
e-mail: elena.proietti@apss.tn.it

SERENA MOSER
e-mail: serena.moser@apss.tn.it

SAMANTHA CONCI
e-mail: samantha.conci@apss.tn.it

Supporto psicologico

CLAUDIA BOARETTI
e-mail: claudia.boaretti@apss.tn.it

Staff di Fisioterapia

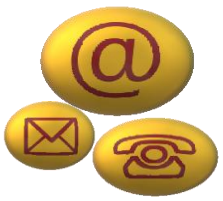
Coordinatore
FLORIANA CIAGHI

Fisioterapisti
GIULIA SANNICOLO'
MATTIA TRAPELLA
MIRIAM DE BELLO
tel. 0464 404010 – 0464 404657
e-mail: centrofcrovereto@apss.tn.it

Staff Infermieristico

Coordinatore
GIULIANO ROSANI
tel. 0464 404926
e-mail: giuliano.rosani@apss.tn.it

Infermiere
LUCIA CANTONE
MONICA BURBANTE

Segreteria

KATIA NICOLODI
ILARIA PIRRO
tel. 0464 403977
e-mail: segreteriapediatriarovereto@apss.tn.it