

REVISIONE

La fisioterapia respiratoria nell'adolescente con malattia cronica: focus sulla fibrosi cistica

Respiratory physiotherapy in adolescents with chronic disease: focus on cystic fibrosis

Martina Spadafora ^{1,*}, Claudia Boaretti ², Sara Santuari ², Ugo Pradal ¹

* CORRISPONDENZA:

martina.spadafora@apss.tn.it

DOI

10.63304/PneumolPediatr.2025.22

¹ U.O. di Pediatria, Ospedale Santa Maria del Carmine di Rovereto, APSS Trento, Italia

² U.O. di Psicologia, Ospedale Santa Maria del Carmine di Rovereto, APSS Trento, Italia

RIASSUNTO

La fibrosi cistica (FC) è caratterizzata da una pneumopatia cronica con broncorrea quotidiana e richiede un intenso programma di fisioterapia respiratoria. Il periodo adolescenziale e l'impatto della malattia cronica sullo sviluppo dell'individuo con FC possono avere un'influenza significativa sull'adesione al programma di trattamento proposto. La conoscenza delle tecniche di disostruzione bronchiale (airway clearance techniques - ACTs) disponibili e degli elementi psicologici che influenzano la compliance in età adolescenziale, obiettivo di questa revisione, permette di proporre un programma riabilitativo che sia al tempo stesso accettato dal paziente ed efficace sul piano clinico.

La ricerca è stata condotta su PubMed utilizzando come parole chiave: fibrosi cistica, adolescenza, tecniche di disostruzione bronchiale e fattori psicologici, per individuare articoli pubblicati dopo il 2000.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is characterized by chronic lung disease with daily bronchial secretions and requires an intensive respiratory physiotherapy program. Adolescence and the impact of chronic disease on the development of individuals with CF can have a significant influence on adherence to the proposed treatment program. Knowledge of the available airway clearance techniques (ACTs) and the psychological factors that influence compliance in adolescence, which is the focus of this review, allows us to propose a rehabilitation program that is both acceptable to the patient and clinically effective.

The search was conducted on PubMed using the keywords: cystic fibrosis, adolescence, airway clearance techniques, and psychological factors, to identify articles published after 2000.

INTRODUZIONE

La fibrosi cistica (FC) è una malattia genetica multiorgano dominata sul piano clinico da una pneumopatia cronica broncorroica a carattere evolutivo ingravescente. Fin dalla diagnosi, la fisioterapia respiratoria svolge un ruolo centrale nel programma di trattamento quotidiano proposto ai pazienti con l'obiettivo di rallentare l'evoluzione del danno polmonare bronchiectasico e il progressivo peggioramento del-

PAROLE CHIAVE

Fibrosi cistica; fisioterapia; adolescenza; aspetti psicologici; strategie cliniche-relazionali.

KEY WORDS

Cystic fibrosis; physiotherapy; adolescence; psychological aspects; clinical-relational strategies.

la qualità di vita. In particolare le tecniche di disostruzione bronchiale (*airway clearance techniques* - ACTs), insieme all'esecuzione di attività fisica aerobica, rappresentano il cardine della seduta di fisioterapia quotidiana proposta ai pazienti, spesso preceduta e seguita dall'inalazione di farmaci mucoattivi, broncodilatatori, antibiotici e antinfiammatori. Le sedute di fisioterapia sono individualizzate, commisurate alla gravità del quadro clinico e rappresentano il più importante carico terapeutico quotidiano. Quest'ultimo aumenta con il progredire della malattia e, parallelamente, con l'età. L'efficacia del trattamento personalizzato proposto dipende, oltre che dalla tecnica proposta, in misura significativa dal grado di aderenza alle cure che il paziente può garantire e ciò è particolarmente critico in età adolescenziale, un momento in cui lo sviluppo personale può condizionare o essere condizionato dalla presenza di una malattia cronica.

Nel periodo del passaggio dall'età pediatrica a quella adulta, il paziente acquisisce progressivamente il ruolo di attivo protagonista delle proprie cure, fino a raggiungere la completa autonomia terapeutica. Questo percorso, che necessita il conseguimento di una consapevole alleanza tra medico e paziente, è spesso irto di ostacoli che pongono a rischio sia l'efficacia delle cure, sia il fisiologico sviluppo personale.

La conoscenza del percorso di crescita personale del paziente e delle opzioni fisioterapiche proponibili in età adolescenziale, unitamente ad una approfondita valutazione clinica, sono la base sulla quale formulare una proposta mirata, efficace e condivisa del piano di cure con cui il paziente stesso deve convivere quotidianamente.

Obiettivo della revisione

L'obiettivo della revisione è fornire considerazioni utili per la pratica clinica, in considerazione degli elementi critici e favorevoli all'aderenza alle tecniche di fisioterapia respiratoria utilizzate nella gestione della FC negli adolescenti, e degli aspetti psicologici legati alla crescita e allo sviluppo del concetto di sé.

TECNICHE DI FISIOTERAPIA RESPIRATORIA E PRINCIPI FISIOLGICI

La fisioterapia respiratoria comprende diverse modalità di ACTs, che si basano sul favorire meccanismi fisiologici. Poiché durante l'inspirazione a volume corrente l'aria segue il percorso con minor resistenza, nel soggetto sano è garantita la ventilazione di tutte le aree del polmone, mentre nel soggetto con ostruzione delle vie aeree l'aumento delle resistenze determina disomoge-

nea ventilazione polmonare e intrappolamento d'aria, con conseguente iperinflazione e alterato rapporto ventilazione/perfusione (1).

Per contrastare l'ostruzione bronchiale è importante favorire la ventilazione alveolare, in modo tale che avvenga il fenomeno dell'interdipendenza, ossia l'espansione degli alveoli per trazione da parte di quelli circostanti grazie all'elasticità dell'interstizio, e il meccanismo della ventilazione collaterale, cioè il passaggio d'aria fra segmenti adiacenti attraverso canali interalveolari, interbronchiolari e alveolo-bronchiolari (1).

L'aumento e l'ottimizzazione della ventilazione si ottengono favorendo la mobilità del paziente; con l'attività fisica aumenta infatti la richiesta metabolica di ossigeno, che viene soddisfatta proprio attraverso l'aumento della ventilazione al minuto e l'aumento dei volumi polmonari. Se questo non è possibile o se è necessario ottenere una maggior specificità d'azione, si può ricorrere all'uso delle variazioni posturali per aumentare la ventilazione nelle aree polmonari con maggior presenza di secrezioni: nei soggetti sopra i 12 anni in posizione eretta ed assisa la ventilazione è ottimale nei lobi medi e inferiori, in decubito laterale lo è nel polmone declive; nei ragazzi e bambini sotto i 12 anni invece ventilano in maniera ottimale le zone antideclivi (1).

Altro elemento che viene sfruttato durante le ACTs è la modulazione del flusso espiratorio, al fine di riuscire a creare energia cinetica che favorisca il trasporto in direzione cefalica delle secrezioni (1).

Fra le tecniche che vengono proposte nell'età adolescenziale vi sono:

1. il drenaggio posturale (DP), una delle tecniche più tradizionali, che prevede il posizionamento del paziente in modo che la gravità favorisca lo spostamento delle secrezioni verso la bocca (2). Tuttavia, ci sono poche evidenze sulla sua efficacia, inoltre è suggerito che per mobilizzare secrezioni da una via aerea subsegmentaria del lobo inferiore sia necessario mantenere il paziente in posizione declive per circa un'ora, mentre nella pratica terapeutica l'indicazione è quella di rimanervi per qualche minuto (1, 3).
2. Altra tecnica tradizionale è il drenaggio autogeno (DA), che si basa sull'educare i pazienti ad effettuare la respirazione a diversi volumi polmonari e a velocità variabile, al fine di prossimalizzare le secrezioni evitando il collasso delle vie aeree. Richiede una buona comprensione, coordinazione e tecnica da parte del paziente (3).
3. L'*active cycle of breathing techniques* (ACBT – ciclo attivo di tecniche respiratorie) sfrutta la modulazione della respirazione, con lo scopo di favorire i

meccanismi dell'interdipendenza e della ventilazione collaterale (1). Prevede tre fasi:

- *breathing control* (BC – controllo della respirazione), ossia l'esecuzione di respirazione rilassata a volume corrente;
- *thoracic expansion exercise* (TEE – esercizi di espansione toracica), con respiri profondi, lenti e pausa tele-inspiratoria di 3 secondi;
- *forced expiration technique* (FET – tecniche di espirazione forzata) o huff, cioè l'esecuzione di 1-2 espirazioni forzate eseguite a volumi medi o bassi (2).

Anche in questo caso la tecnica deve essere ben appresa dal paziente ed è importante sottolineare che l'huff in alcuni soggetti può indurre broncospasmo (1).

4. Altre tecniche utilizzano il principio della pressione espiratoria positiva (PEP), che prevede che il paziente espiri contro una resistenza, generando una pressione positiva nelle vie aeree che le mantiene aperte durante l'espirazione, migliorando la ventilazione collaterale e favorendo la prossimalizzazione delle secrezioni (1, 2). Queste tecniche prevedono l'utilizzo di diversi presidi, come:

- valvola PEP, un sistema dotato di due valvole unidirezionali, in modo tale da ottenere una via inspiratoria ed una espiratoria. Al paziente viene richiesto di respirare attraverso un boccaglio o una maschera (PEP-*mask*) raccordate alla valvola, a volume corrente per 1 minuto o di effettuare 12-15 atti respiratori, alternati da pause di circa 30 secondi per un numero di cicli definito dal terapeuta sulla base delle specifiche caratteristiche del paziente. La resistenza posta sulla via espiratoria viene anch'essa definita dal fisioterapista in modo tale da permettere al paziente di mantenere una PEP di 10-20 cmH₂O senza sforzo durante l'esecuzione.

Questo sistema si distingue dagli altri come il più diffuso e ampiamente applicato, grazie alla sua capacità di conciliare una documentata efficacia terapeutica con la notevole facilità d'uso e la possibilità di gestione autonoma da parte del paziente. Un ulteriore vantaggio è rappresentato dalla possibilità di utilizzo anche in casi clinici complessi, come in soggetti non collaboranti per età e/o condizioni cognitive e fisiche.

- Flutter e Acapella, che determinano una PEP oscillante con valori medi di 5-19 cmH₂O per il Flutter e di 6-21 cmH₂O per l'Acapella. Entrambi permettono inoltre lo sviluppo di oscillazioni con frequenze variabili che vanno a modificare

le proprietà reologiche del muco favorendone la mobilizzazione (1).

5. Altra tecnica è la *high frequency chest wall oscillation* (HFCWO – oscillazioni toraciche ad alta frequenza), che prevede l'uso di un dispositivo indossabile che genera oscillazioni sulla parete toracica con frequenze di 5-25 Hz. Durante l'applicazione permette di migliorare il trasporto mucociliare riducendo la viscosità del muco, creando un flusso espiratorio che stacca il muco dalle pareti delle vie aeree e ne favorisce la mobilizzazione, aumentando la frequenza del battito ciliare. È un dispositivo poco diffuso ed utilizzato in quanto non favorisce la ventilazione collaterale; inoltre, il volume di fine espirazione può ridursi dal 10 al 50% durante la compressione con conseguente riduzione dei flussi espiratori nelle vie aeree ostruite con collasso precoce delle stesse (1), ha un costo notevole e soprattutto non favorisce la partecipazione del paziente che subisce passivamente l'azione del dispositivo.

A completamento delle tecniche di fisioterapia respiratoria viene sempre fortemente raccomandato l'esercizio fisico, di tipo aerobico (come corsa, ciclismo, nuoto...). L'esecuzione di attività sportiva permette l'aumento della frequenza respiratoria, dei volumi respiratori e di conseguenza della ventilazione polmonare, favorendo la mobilizzazione delle secrezioni e il miglioramento della funzione polmonare. Inoltre, è ben tollerata dai pazienti e viene spesso percepita come un'opzione più piacevole e di possibilità di integrazione fra pari rispetto alle ACTs tradizionali (4, 5).

Relazione tra fisioterapia respiratoria e terapia inalatoria

L'intervento terapeutico nelle patologie croniche respiratorie è molto complesso e prevede un approccio multimodale, in cui la fisioterapia respiratoria viene integrata con le terapie farmacologiche inalatorie con lo scopo di contrastare l'ipersecrezione di muco, variare le sue caratteristiche reologiche, combattere le infezioni e l'infiammazione (6, 7).

Tra i farmaci che vengono utilizzati per via inalatoria vi sono:

- farmaci mucoattivi, sono agenti che modificano le proprietà del muco, facilitandone l'eliminazione (8). Quelli principalmente utilizzati nei pazienti FC sono:
 - mucolitici (es. rhDNase) che riducono la viscosità delle secrezioni;
 - agenti iperosmolarici o mucocinetici (es. soluzioni ipertoniche al 3% o 7%, acido ialuronico) che mo-

- dificano il gradiente osmotico tra lume delle vie aeree e cellule epiteliali, con conseguente aumento di acqua all'interno del lume, con conseguente reidratazione del muco (8).
- Antibiotici (es. tobramicina, colistina), che vengono utilizzati principalmente per curare l'infezione respiratoria cronica da *Pseudomonas aeruginosa*. La somministrazione per via inalatoria consente di raggiungere elevate concentrazioni del farmaco a livello polmonare, minimizzando gli effetti collaterali sistemici (6).
 - Broncodilatatori (es. salbutamolo), che dilatano le vie aeree, facilitando la clearance, favorendo la deposizione degli altri farmaci e prevenendo episodi di broncospasmo in risposta ad altri principi attivi (es. soluzioni ipertoniche, antibiotici) (8).

La comprensione del meccanismo d'azione dei farmaci e l'applicazione di una sequenza terapeutica logica sono essenziali per ottenere i migliori risultati dal trattamento e migliorare la prognosi dei pazienti (6). Di seguito si riporta l'ordine di somministrazione dei farmaci assunti per via inalatoria in relazione all'esecuzione delle ACTs:

1. broncodilatatori;
2. soluzione ipertonica;
3. rimozione delle secrezioni attraverso le ACTs;
4. antibiotici;
5. rhDNase, attendendo almeno 30 minuti dopo l'assunzione degli antibiotici. In alternativa possono essere somministrati un'ora prima dell'esecuzione delle ACTs. La miglior opzione è da valutare assieme al paziente (6).

Questa routine terapeutica richiede al paziente di dedicare circa un'ora per ogni sessione. Considerando che la maggior parte dei pazienti ne esegue due al giorno, diventa importante bilanciare le necessità cliniche con l'impegno richiesto. In particolare sono elementi critici l'uso combinato di più dispositivi e farmaci, le pause tecniche per garantire l'azione dei principi attivi e l'esigenza di sanificare e sterilizzare i presidi. L'introduzione di nebulizzatori con tecnologia mesh (che riducono in modo importante i tempi di nebulizzazione rispetto ai classici sistemi a compressore) e di dispositivi di sterilizzazione costituisce per il paziente un valido alleato nell'ottimizzare il tempo dedicato alle terapie.

Elementi chiave delle ACTs per l'aderenza

Fondamentale nella presa in carico degli adolescenti con patologie croniche respiratorie è l'analisi dei fattori che favoriscono oppure ostacolano l'aderenza alle tera-

pie. Alcuni elementi sono trasversali a tutti gli interventi terapeutici e riguardano innanzitutto l'efficacia percepita, poiché i pazienti hanno la necessità di comprendere l'utilità del trattamento che eseguono e solo verificandone i benefici sono portati ad essere maggiormente motivati e costanti. Altri fattori riguardano la semplicità della tecnica, legata alla necessità o meno di utilizzare e gestire *device* specifici, alle capacità stesse dell'adolescente ma anche a quelle del terapeuta che gli trasmette la tecnica. Importante è anche il ruolo del *caregiver* e gruppo di pari, da cui il giovane può ricevere sostegno, nonché la flessibilità dell'ACT proposta nel poter essere adattata alla propria routine quotidiana. Elemento chiave diventa quindi il concetto di personalizzazione, che tiene conto delle capacità, esigenze e preferenze del paziente (1).

Ogni tecnica possiede elementi caratteristici e influenti sulla compliance, riassunte in **Tabella 1**.

Una qualità molto apprezzata dai pazienti è la possibilità di gestire in autonomia l'attività; un esempio è rappresentato dalle tecniche basate sui sistemi PEP, che però richiedono l'utilizzazione di un *device* che, seppur di piccole dimensioni, deve essere correttamente igienizzato e sanificato (1, 3). Anche nel caso del HFCWO la necessità di avere un dispositivo specifico costituisce un elemento critico per i pazienti (1).

Il DA e le ACBT non richiedono invece strumenti specifici, ma il livello di indipendenza nell'eseguire la terapia varia molto. Sono entrambe tecniche che richiedono una buona coordinazione e padronanza che può essere progressivamente raggiunta proprio durante l'età adolescenziale, ma che fino al completo raggiungimento dell'autonomia vincolano alla presenza di un *caregiver* che fornisca dei feedback sull'esecuzione (1, 3). Altro elemento di estrema importanza è il tempo che il paziente dedica all'esecuzione della routine terapeutica, spesso molto lunga, in particolare quando richiede l'assunzione di farmaci per via aerosolica con nebulizzatori. In questo caso la gestione dei *device*, la loro trasportabilità, il tempo di erogazione ed anche la tolleranza al farmaco sono elementi che impattano fortemente sull'aderenza del paziente al piano di cure (3, 7). L'esercizio fisico e l'attività sportiva sono opzioni generalmente ben tollerate dagli adolescenti soprattutto quando vi è condivisione in un contesto fra pari e hanno il vantaggio di essere altamente personalizzabili (7). Altri elementi che hanno un impatto sulla compliance del paziente e che il terapeuta deve tenere in considerazione quando propone una ACT sono più strettamente legati ai principi fisiologici della tecnica ed alla situazione polmonare del paziente. In particolare, è bene ricorda-

Tabella 1. Elementi chiave delle ACTs e dell'esercizio fisico per l'aderenza.

| Tecnica | Vantaggi | Svantaggi |
|------------------|---|---|
| DP | - non richiesti <i>device</i> - non necessaria tecnica specifica | - scarse prove di efficacia - necessario lungo mantenimento delle posture - immobilità poco tollerata |
| DA | - non richiesti <i>device</i> - tecnica delicata adatta a pazienti con vie aeree facilmente collassabili, broncospasmo ed emoftoe se eseguita con pausa tele-inspiratoria - gestione autonoma | - apprendimento e padronanza della tecnica |
| ACBT | non richiesti <i>device</i> gestione autonoma | - apprendimento tecnica - huff non adatto a pazienti con vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo |
| Sistemi PEP | - tecnica di facile apprendimento - tecnica adatta a pazienti con vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo - tecnica adatta a pazienti severi - gestione autonoma | - richiesto <i>device</i> |
| HFCWO | - non necessaria tecnica specifica | - richiesto <i>device</i> ingombrante - paziente passivo durante l'esecuzione - scarsamente modulabile con conseguente ridotta tollerabilità - richiesta pausa tele-inspiratoria in caso di vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo |
| Esercizio fisico | - adatto o adattabile a tutti i quadri clinici dei pazienti - contesto fra pari | - attività complementare, non sostitutiva delle ACTs |

Legenda: ACTs - *airway clearance techniques*, DP - drenaggio posturale, DA - drenaggio autogeno, ACBT - *active cycle of breathing techniques*, PEP - pressione espiratoria positiva, HFCWO - *high frequency chest wall oscillation*

re che tecniche come l'huff possono portare a collassamento delle vie aeree in pazienti predisposti o in quelli che presentano broncospasmo. Lo stesso può accadere quando la tecnica richiede di respirare a livello del volume di riserva espiratorio (VRE) come nel caso di DA, Flutter e HFCWO; in questo caso è sufficiente richiedere l'esecuzione di una pausa tele-inspiratoria di 3 secondi per superare il problema.

Per concludere, quando vi è il rischio di collassamento delle vie aeree e broncospasmo, andrebbe privilegiato l'uso di sistemi PEP (valvola con boccaglio/maschera o Acapella) o del DA con pausa tele-inspiratoria di 3 secondi, indicati anche in caso di emoftoe (con eccezione dei pazienti severi, tendenzialmente tachipnoici, in cui la richiesta di eseguire la pausa tele-inspiratoria può portare a ipossia) (1).

L'ADOLESCENZA IN FIBROSI CISTICA: SFIDE PSICOLOGICHE, SOCIALI E PROSPETTIVE CLINICHE

L'adolescenza rappresenta una fase cruciale dello sviluppo umano, caratterizzata dalla costruzione dell'iden-

tità personale, dalla ricerca di autonomia e dalla formazione di relazioni sociali significative (9). Tuttavia, la presenza di una malattia cronica come la FC può condizionare tali processi evolutivi, aumentando la vulnerabilità psicologica dell'adolescente (10).

La diagnosi di FC spesso viene posta nel periodo perinatale e incide fin dai primi momenti sulla relazione madre-padre-bambino e sulla costruzione del legame di attaccamento, con possibili ricadute complesse anche sullo sviluppo identitario (11).

La gestione della FC comporta sin dall'infanzia un notevole stress, che si può manifestare nel bambino con difficoltà comportamentali, problemi di socializzazione e scarso controllo emotivo. Anche i genitori possono vivere emozioni intense come dolore, senso di colpa e frustrazione per la condizione del figlio (11).

Un'ulteriore conseguenza significativa riguarda le frequenti separazioni che la famiglia deve affrontare: il bambino è spesso lontano da casa per lunghe degenze ospedaliere e il distacco reiterato può influire negativamente sui rapporti familiari. La teoria dell'attaccamento suggerisce infatti che la separazione dal *care-giver* e/o contesto familiare attiva risposte di protesta

ansiosa nel bambino e riduce la sua esplorazione autonoma, contribuendo all'aumento della dipendenza verso la figura di riferimento (12).

Il ruolo chiave del concetto di sé

L'impatto dell'autopercezione sull'integrazione sociale: nella fase dell'adolescenza, dove è tutto in continua evoluzione, l'impegno quotidiano necessario per gestire la FC (tra trattamenti, limitazioni fisiche e consapevolezza della natura progressiva della malattia) può alterare negativamente l'immagine corporea. Manifestazioni visibili come la tosse persistente, la magrezza marcata e l'uso di dispositivi medici possono diventare fonti di disagio e imbarazzo e creare difficoltà nei confronti dei propri pari (13). Tale condizione favorisce la percezione di sé come "diverso", con possibili conseguenze: ansietà, stigma interiorizzato, bassa autostima e varie forme di isolamento sociale. Ciò potrebbe compromettere alcuni aspetti fondamentali che generalmente svolgono una funzione protettiva: l'inclusione sociale e l'accettazione da parte del gruppo dei pari risultano fondamentali per modulare la qualità del concetto di sé in questi adolescenti.

Binomio aderenza e autostima: la *review* sistematica *Me, Myself, and I* (14) evidenzia che un concetto di sé positivo — caratterizzato da autostima elevata, senso di efficacia personale e accettazione della propria identità — si associa a una migliore aderenza terapeutica, benessere psicologico e funzionamento sociale. Al contrario, una percezione negativa del sé è correlata a distress emotivo, evitamento sociale e minore gestione della malattia.

Qualità della vita, aspetti psicologici e resilienza negli adolescenti con FC

Studi empirici mostrano un'elevata incidenza di disturbi psicologici negli adolescenti con FC. Modi *et al.* (2011) stimano che circa il 30% presenti sintomi ansiosi clinicamente rilevanti, mentre la prevalenza di sintomi depressivi risulta inferiore rispetto agli adulti. Le cause principali sono riconducibili al peso del regime terapeutico, alla stanchezza cronica e all'incertezza sul futuro. La consapevolezza dell'irreversibilità della patologia può inoltre generare sentimenti di impotenza e angoscia esistenziale (15).

Il bisogno di autonomia tipico dell'adolescenza può entrare in conflitto con la necessità di aderenza terapeutica, causando cali significativi di compliance. In questo contesto, la famiglia gioca un ruolo centrale: un ambiente supportivo, comunicativo ed empatico rappresenta un fattore protettivo, mentre dinamiche disfunzionali o iperprotettive possono ostacolare l'adattamento.

Nonostante le difficoltà correlate alla diagnosi, uno studio condotto da Habib *et al.* (2015) suggerisce, invece, che molti adolescenti con FC riportano una qualità di vita soggettiva relativamente alta, in particolare nelle aree del benessere emotivo, nonostante la presenza di sintomi respiratori e limitazioni funzionali, probabilmente grazie a buone capacità di adattamento e resilienza (16).

Il supporto emotivo e sociale emerge come fattore chiave nel migliorare la qualità di vita correlata alla salute (Health-Related Quality of Life - HRQoL). Lo studio di Cronly *et al.* (2018) sottolinea l'importanza di interventi psicologici e psicosociali nel contrastare l'isolamento, promuovere l'adattamento e sostenere la gestione della malattia. Ciò conferma la necessità di un approccio multidimensionale che includa, accanto alla valutazione clinica, strumenti per monitorare la qualità della vita e favorire l'inclusione sociale (17).

INTRODUZIONE DEI MODULATORI DELLA PROTEINA REGOLATRICE TRANSMEMBRANA DELLA FIBROSI CISTICA (CYSTIC FIBROSIS TRANSMEMBRANE REGULATOR - CFTR) E IMPATTO SULLA SALUTE MENTALE

Negli ultimi anni, con la disponibilità dei nuovi farmaci modulatori della proteina CFTR, l'approccio terapeutico alla FC è radicalmente cambiato, passando da un programma basato sul quadro clinico (quindi orientato al paziente e ai suoi bisogni specifici) alla prescrizione terapeutica basata sul genotipo (sostanzialmente indipendente, quindi, dalle peculiarità cliniche di ciascun paziente). Parallelamente al miglioramento clinico e della qualità di vita determinati dall'uso dei modulatori, recenti evidenze segnalano l'emergere di effetti neuropsichiatrici negativi in una parte dei pazienti. Un'analisi condotta nel Regno Unito ha infatti evidenziato un aumento delle reazioni psichiatriche dopo l'introduzione della combinazione elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI). Nello specifico: ansia, depressione, disturbi del sonno e dell'umore (18).

Uno studio prospettico canadese su pazienti trattati con ETI ha osservato sia miglioramenti clinici dei sintomi ansiosi e depressivi nella maggioranza dei pazienti, sia un peggioramento clinicamente significativo in una parte minore (10-17%). Questi risultati suggeriscono che, accanto a una maggioranza che beneficia del trattamento, esiste una minoranza che può sviluppare o aggravare sintomi sul piano psicologico che necessitano di supporto e monitoraggio.

CONCETTO DI SÉ, ADERENZA AL TRATTAMENTO E STRATEGIE CLINICHE

Il concetto di sé rappresenta un costrutto multidimensionale che integra autoefficacia, autostima e identità personale, risultando strettamente legato all'esperienza soggettiva della malattia e alla capacità dell'adolescente di aderire al percorso terapeutico. Studi recenti mostrano come livelli più elevati di autoefficacia siano predittivi di migliore adesione alle routine terapeutiche e all'attività fisica, mentre un'alta autostima facilita la motivazione al trattamento e l'accettazione della propria immagine corporea. Allo stesso tempo, eventi clinici importanti (es. trapianto polmonare) o cambiamenti rapidi dovuti a terapie innovative (es. modulatori CFTR) possono rimodellare l'identità e il senso di efficacia personale, sia in senso positivo (rafforzamento del sé) sia in senso negativo (crisi identitaria) (14). Al fine di integrare queste considerazioni alla pratica clinica, è essenziale prevedere interventi psicologici mirati all'interno dei percorsi di cura multidisciplinari. Le principali strategie suggerite sono descritte in **Tabella 2**. In particolare si vuole sottolineare come una relazione medico-paziente basata sul dialogo collaborativo e validante sia associata a una maggiore aderenza terapeutica e a un rafforzamento del concetto di sé. È emerso inoltre che i giovani che si sentono ascoltati, rispettati e coinvolti attivamente nelle decisioni cliniche sviluppano una maggiore percezione di controllo e responsabilità nella gestione della malattia (14).

CONCLUSIONI

L'adolescenza in presenza di FC è un periodo di vulnerabilità ma anche di opportunità: le trasformazioni fisiche

e sociali tipiche di questa età interagiscono strettamente con la malattia, influenzando il concetto di sé, l'aderenza ai trattamenti e la qualità della vita, con inevitabili ripercussioni sull'efficacia del piano di cure.

Questi elementi vanno considerati nella personalizzazione del programma fisioterapico e la costruzione di un'alleanza terapeutica. Ciò richiede da parte del medico e del fisioterapista un'attenta riflessione condivisa con il paziente sulle terapie farmacologiche proposte, le relative modalità di somministrazione e le ACTs introdotte, al fine di conciliare le necessità cliniche con le esigenze personali. A questo scopo, le diverse ACTs disponibili, con le loro specifiche peculiarità, consentono di poter attingere ad una larga disponibilità di proposte differenziate da proporre al paziente. Un approccio multidimensionale, che combini terapia medica avanzata, una buona relazione medico-fisioterapista-paziente-famiglia, una valutazione psicologica che consenta interventi mirati sul sé e sul contesto familiare e sociale, è strumento indispensabile per favorire adattamento, resilienza e sviluppo di autonomia. Integrando dunque cura medica e interventi psicosociali sarà possibile sostenere i giovani con FC nel costruire un'identità positiva, una partecipazione sociale piena e significativa e quindi la capacità di essere i principali protagonisti nella gestione della propria malattia.

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Gli autori non presentano conflitti d'interesse e l'articolo è stato pubblicato senza impiego di finanziamenti. Il testo è originale in assenza di plagio.

Tutti gli autori hanno partecipato alla stesura dell'articolo di revisione nelle loro specifiche competenze.

Tabella 2. Strategie cliniche per il potenziamento del concetto di sé.

| Strategia clinica | Descrizione | Obiettivo principale |
|--|---|---|
| Valutazione sistematica dell'autostima | Uso della RSES, semplice e validata, per monitorare nel tempo l'autostima e individuare precocemente vulnerabilità psicologiche | Rilevare aree di fragilità e intervenire tempestivamente |
| Programmi psicologici mirati | Terapia cognitivo-comportamentale (individuale o di gruppo) strutturata | Aumentare autoefficacia, favorire <i>agency</i> e migliorare la regolazione emotiva |
| Supporto tra pari online | Connessione con altri adolescenti con FC attraverso spazi digitali moderati | Ridurre isolamento, rinforzare senso di appartenenza, normalizzare l'esperienza della malattia |
| Colloquio motivazionale | Comunicazione empatica e non giudicante nel rapporto medico-paziente per esplorare ambivalenze e motivare al trattamento | Rinforzare motivazione intrinseca e autoefficacia |
| Monitoraggio continuo | Utilizzo di strumenti psicoeducativi e scale periodiche (RSES) | Integrare la valutazione psicologica nella routine clinica e sostenere un approccio multidimensionale |

Legenda: RSES - Rosenberg Self-Esteem Scale

BIBLIOGRAFIA

1. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. *European Respiratory Review*. 2017;26(143):160086. doi: 10.1183/16000617.0086-2016.
2. Main E, Rand S. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2023;2023(5). doi: 10.1002/14651858.CD002011.pub3.
3. Lee AL, Button BM, Tannenbaum E-L. Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis. *Front Pediatr*. 2017;5:2. doi: 10.3389/fped.2017.00002.
4. Jones M, Moffatt F, Harvey A, Ryan JM. Interventions for improving adherence to airway clearance treatment and exercise in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2023;2023(7). doi: 10.1002/14651858.CD013610.pub2.
5. Heinz KD, Walsh A, Southern KW, Johnstone Z, Regan KH. Exercise versus airway clearance techniques for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2022;2022(6). doi: 10.1002/14651858.CD013285.pub2.
6. Agent P, Parrott H. Inhaled therapy in cystic fibrosis: agents, devices and regimens. *Breathe*. 2015;11(2):110–8. doi: 10.1183/20734735.021014.
7. O'Neill K, O'Donnell AE, Bradley JM. Airway clearance, mucoactive therapies and pulmonary rehabilitation in bronchiectasis. *Respirology*. 2019;24(3):227-37. doi: 10.1111/resp.13459.
8. Rubin BK. Aerosol Medications for Treatment of Mucus Clearance Disorders. *Respir Care*. 2015;60(6):825-32. doi: 10.4187/respcare.04087.
9. Lerner RM., Steinberg LD. *Handbook of adolescent psychology*. Vol. 1, Individual bases of adolescent development. John Wiley & Sons; 2009.
10. Suris J-C, Michaud P-A, Viner R. The adolescent with a chronic condition. Part I: developmental issues. *Arch Dis Child*. 2004;89(10):938-42. doi: 10.1136/adc.2003.045369.
11. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ. Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2010;19(2):263-83. doi: 10.1016/j.chc.2010.01.004.
12. Bowlby, J. *Attachment and loss: Vol. 2. Separation, anxiety and anger*. New York: Basic Books, 1973.
13. Pfeffer PE, Pfeffer JM, Hodson ME. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2003;2(2):61-8. doi: 10.1016/S1569-1993(03)00020-1.
14. Harrigan M, Jessup M, Bennett K, Mulrennan S. Me, myself, and I: A systematic review of cystic fibrosis and self-concept. *Pediatr Pulmonol*. 2024;59(5):1175-95. doi: 10.1002/ppul.26916.
15. Modi AC, Driscoll KA, Montag-Leifling K, Acton JD. Screening for symptoms of depression and anxiety in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2011;46(2):153-9. doi: 10.1002/ppul.21334.
16. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. *Ann Am Thorac Soc*. 2015;12(3):420-8. doi: 10.1513/AnnalsATS.201408-393OC.
17. Cronly JA, Duff AJ, Riekert KA, Fitzgerald AP, Perry IJ, Lehane EA, et al. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. *Respir Care*. 2019;64(4):406-15. doi: 10.4187/respcare.06356.
18. O'Connor J, Nazareth D, Wat D, Southern KW, Frost F. Regulatory adverse drug reaction analyses support a temporal increase in psychiatric reactions after initiation of cystic fibrosis combination modulator therapies. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2025;24(1):30-2. doi: 10.1016/j.jcf.2024.09.010.