

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI DELLE MALATTIE RESPIRATORIE CRONICHE PEDIATRICHE

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

OSAS: conoscere - educare - prevenire

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti

Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"

Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"

Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?

Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica

Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK).

FAQ, Frequently Asked Questions



INDICE

Editoriale

View point

Stefania La Grutta

MINISIMPOSIO

STRATEGIE DI EDUCAZIONE TERAPEUTICA DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON MALATTIA RESPIRATORIA CRONICA

Prefazione

Preface

Lucetta Capra

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

Therapeutic education in pediatric patient with asthma: why we need to talk about it yet?

Luciana Indinimeo Valentina De Vittori, Martina Capponi, Vincenza Di Marino, Marzia Duse

OSAS: conoscere - educare - prevenire

OSAS: knowledge - education - prevention

Luigia Maria Brunetti Valentina Tranchino, Maria Pia Natale, Luana Nosetti

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

Long term mechanical ventilation at home for children discharged from the hospital

Serena Caggiano, Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Soldini, Maria Antonietta Piliero, Renato Cutrera

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

Cystic Fibrosis - evolution from a fatal disease of infancy to a chronic disease of adulthood: changes in patient education

Elena Nave, Cristiana Risso, Cristiana Tinari, Antonella Grandis, Elisabetta Bignamini

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

SIDS: what's parents ask, which role therapeutic education plays for them

Maria Giovanna Paglietti Allegra Bonomi, Ada Macchiarini, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, Alessandra Schiavino, Martino Pavone, Renato Cutrera

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

The pediatrician primary care and its role in the educational process of children with chronic respiratory disease

Massimo Landi

Pneumologia Pediatria

Volume 17, n. 65 - marzo 2017

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell' Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispa.it

www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi

Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

Realizzazione Editoriale e

Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli

SpA

Napoli

© Copyright 2015 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di marzo 2017

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti	47
<i>Therapeutic education in respiratory diseases: patient's associations point of view</i> Sandra Frateiacchi	
CASI CLINICI	
L' APPLICAZIONE DI PROGRAMMI/ PROTOCOLLI EDUCAZIONALI	
Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"	53
<i>Therapeutic Education at the Centre "Io e l'Asma"</i> Ada Pluda, Adriana Boldi, Denise Colombo, Malica Frassine, Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Emanuele D'Agata, Maria Paola Mostarda, Sebastiano Guarnaccia, Gaia Pecorelli	
Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"	62
<i>The diagnostic therapeutic educational pathway at the Center "Io e l'ASMA"</i> Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Adriana Boldi, Ada Pluda, Denise Colombo, Malica Frassine, Gaia Pecorelli, Emanuele D'Agata, Sebastiano Guarnaccia	
EBM CORNER & REVIEW	
Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura	71
<i>The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature</i> [Carvalho Coelho AC, et al. <i>Respir J.</i> 2016;2016:8476206.] Laura Montalbano	
L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?	74
<i>Are hand hygiene interventions effective in preventing infections in educational settings?</i> [Willmott M, et al. <i>Arch Dis Child.</i> 2016; 101 : 42-50.] Maria Elisa Di Cicco	
Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica	78
<i>Long-term non-invasive ventilation in children</i> [Amaddeo A, et al. <i>Lancet Respir Med.</i> 2016;4(12):999-1008.] Valeria Caldarelli	
Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK)	81
<i>Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertension/paediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. [Lammers AE, et al. <i>Heart</i> 2016;102:ii1-i13.]</i> Paola Di Filippo	
FAQ, FREQUENTLY ASKED QUESTIONS	
SIDS	88
Maria Giovanna Paglietti	
Asma	88
Luciana Indinnimeo	
Fibrosi Cistica	89
Elisabetta Bignamini	

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Minisimposio

**Strategie di educazione terapeutica
del paziente pediatrico con malattia
respiratoria cronica**



La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente

Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy to a Chronic Disease of Adulthood: changes in patient education

Elena Nave, Cristiana Risso, Cristiana Tinari, Antonella Grandis, Elisabetta Bignamini
CRR diagnosi e cura fibrosi cistica Piemonte e Valle d'Aosta, S.C. Pneumologia infantile Presidio Regina Margherita - Città della Salute e della Scienza di Torino

Corrispondenza: Elisabetta Bignamini **email:** ebignamini@cittadellsalute.to.it

Riassunto: Gli adolescenti con fibrosi cistica (FC) si affacciano all'età adulta con prospettive di qualità e durata di vita molto diverse da chi, con la stessa diagnosi, li ha preceduti nelle decadi precedenti. Per i pazienti e le famiglie, il prolungamento della durata della vita rappresenta un fondamentale motivo di speranza e, al tempo stesso, un aumento del carico terapeutico e un inevitabile confronto con variabili e relazioni mai sperimentate prima. Tutto ciò ha arricchito la ricerca e l'attività clinica di nuove sfide e complessità.

Diverse domande hanno richiamato l'attenzione su aspetti non immediatamente identificabili con l'intervento medico sulla patologia, ma pienamente comprensibili all'interno di un approccio olistico nella cura della persona. Lo scopo di quest'articolo è "portare alla luce" la nuova popolazione di pazienti adolescenti con FC, i quali hanno messo in discussione i modelli di comunicazione e le finalità educative precedenti, basati soprattutto sulla comunicazione di una malattia terminale in giovane età, esigendone di nuovi. Gli adolescenti affetti da fibrosi cistica di oggi sono portavoce di nuove esigenze sul versante della qualità della vita e della qualità della relazione di cura. Partendo dalla consapevolezza che questa malattia riconosce in specifici *standard of care*, nazionali e internazionali, le basi per il suo trattamento, cercheremo di introdurre le riflessioni multidisciplinari proprie dello staff sanitario di un centro specialistico, integrandole con alcune indicazioni provenienti dalla comunità scientifica nel campo della bioetica e dello sviluppo morale degli individui umani.

Parole chiave: fibrosi cistica, adolescenti, autonomia, sviluppo morale, etica, cura, farmaci, educazione.

Summary: Adolescents with cystic fibrosis (CF) face adulthood with prospects of lifespan and its quality different from those who received the same diagnosis during the previous decades. For patients and families, the extension of lifespan is a key reason for hope but, at the same time, it causes an increase of the therapeutic load and an inevitable confrontation with variables and relationships never experienced before. This new background has enriched research and clinical activity with new challenges and complexities.

Many questions have focused attention on issues not immediately identifiable with medical interventions on the disease, but fully understandable within a holistic approach in the care of the person. The purpose of this article is to "bring to light" the new population of adolescent CF patients, who call into question the previous models of communication and educational purposes, based mainly on the communication of a fatal disease in young age, demanding the creation of new ones. Today, adolescents with CF are spokesmen of new requirements in quality of life and quality of care relationship. Even if we know that this disease has specific national and international standards of care, we want try to introduce reflections from a multidisciplinary healthcare team from a specialist centre integrated with some concepts from bioethics and moral development of human individuals.

Key words: Cystic Fibrosis, adolescents, autonomy, moral development, ethics, care, drugs, medicines, education.

INTRODUZIONE

Nel 2008 Clement R. Ren pubblicava un interessante articolo dal titolo "*Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy with a Clear Phenotype to a Chronic Disease of Adulthood with Diverse Manifestations*", che dava atto di quella che era una realtà ormai conosciuta, almeno dalla comunità scientifica che si occupava della materia (1). Dalla descrizione della malattia, per lo più basata su reperti autoptici, di Dorothy Andersen, stilata nel 1938, la strada

era stata lunga, seminata di sofferenza e morte, ma iniziava a far intravedere una possibilità di cura. Nel 1989 era stato scoperto il “gene” della fibrosi cistica (FC), che introduceva nuovi scenari, stimolando medici e ricercatori a cercare di collegare le mutazioni del *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) con le eterogenee manifestazioni cliniche della malattia, spesso con risultati deludenti se non per alcuni aspetti della malattia come l’insufficienza pancreatica. Altri aspetti importanti erano stati la diagnosi sempre più precoce, grazie all’introduzione dello screening neonatale, il miglioramento dei protocolli terapeutici, la disponibilità di nuovi farmaci (antibiotici, enzimi pancreatici), le nuove vie di somministrazione degli stessi e la concentrazione delle cure in centri specializzati, con team multidisciplinari e multiprofessionali, che hanno profondamente modificato il decorso della malattia, portando il paziente anche con le manifestazioni cliniche più gravi a un aumento molto significativo dell’aspettativa di vita (ad oggi, circa 40 anni) (2). Le recenti possibilità di terapia del difetto di base a disposizione per alcune categorie di pazienti (ivacaftor, ivacaftor+lumacaftor) stanno modificando ancora le manifestazioni della malattia, probabilmente incideranno sul suo decorso e, forse, faranno nascere un nuovo “stato di malattia” in cui la dipendenza dal farmaco è quotidiana, ma chi lo assume non manifesta alcun sintomo della malattia stessa. Con l’aumento della sopravvivenza e la comparsa di un’inedita generazione di pazienti di 30-40 anni, i clinici hanno dovuto affrontare anche nuove complicanze e la comparsa di co-morbidità, come le vasculopatie diabetiche, l’insufficienza renale (spesso a componente iatrogena per il continuo uso di terapie nefrotossiche ad alti dosaggi), le malattie cardiovascolari e altro ancora (3, 4). Per i pazienti e le famiglie, il prolungamento della durata della vita rappresenta un fondamentale motivo di speranza e, al tempo stesso, un aumento del carico terapeutico e un inevitabile confronto con variabili e relazioni mai sperimentate prima. Questi traguardi terapeutici hanno arricchito la ricerca e l’attività clinica di nuove sfide e nuove complessità; nuove domande hanno richiamato l’attenzione su aspetti non immediatamente identificabili con l’intervento medico sulla patologia, ma pienamente comprensibili all’interno di un approccio olistico nella cura della persona. Ritroviamo l’opportunità di quest’orientamento nell’avvio di percorsi terapeutici con le famiglie, in conformità ad una diagnosi fatta in assenza di sintomi nella delicata fase dell’attaccamento del bambino, nell’intensificarsi dei problemi di aderenza alle terapie, considerato l’elevato carico del regime terapeutico, nell’ampliamento delle collaborazioni con i diversi specialisti (genetisti, nutrizionisti, diabetologi, rianimatori), nella transizione dal centro pediatrico al centro per adulti, nella preparazione al trapianto bipolmonare e nel trattamento della fase post-trapianto, nel monitoraggio della qualità della vita e anche, qualora si verificano le circostanze, nell’attenzione alle cure palliative e alla qualità del morire.

Lo scopo di quest’articolo è “portare alla luce” la nuova popolazione di pazienti adolescenti con FC, i quali hanno messo in discussione i modelli di comunicazione e le finalità educative precedenti, basati soprattutto sulla comunicazione di una malattia terminale in giovane età, esigendone di nuovi. Gli adolescenti di oggi sono portavoce di nuove esigenze sul versante della qualità della vita e della qualità della relazione di cura. Partendo dalla consapevolezza che questa malattia riconosce in specifici *standard of care*, nazionali e internazionali, le basi per il suo trattamento, cercheremo di introdurre le riflessioni multidisciplinari proprie dello staff sanitario di un centro specialistico, integrandole con alcune indicazioni provenienti dalla comunità scientifica nel campo della bioetica e dello sviluppo morale degli individui umani.

FINALITÀ E SCOPI DELL’AZIONE EDUCATIVA

Al significato da attribuire al termine “educare” sono state dedicate innumerevoli riflessioni. L’azione educativa, nel suo principale significato in termini evolutivi, si rivolge ai nuovi nati di ogni specie. I suoi compiti hanno a che fare con la risposta interattiva ai bisogni primari e con l’adattamento all’ambiente e alla società in cui le nuove generazioni sono inserite e lo scopo è garantirne, o almeno facilitarne, la sopravvivenza.

Nel caso degli esseri umani, al mandato educativo è affidato un altro compito: non solo la sopravvivenza, ma anche una sopravvivenza quanto più possibile felice, in accordo ai sistemi di valori e ai convincimenti morali fatti propri dalle varie società e dai vari nuclei familiari che le compongono. Alla trasmissione culturale si unisce l'ausilio riguardante lo sviluppo della moralità dei nuovi nati. A questo fine, si modellano caratteri ispirandosi a norme e principi, s'instillano abitudini e si sradicano i temperamenti e le affezioni che non si ritengono in grado di far perseguire all'educando i suoi migliori interessi. Gli approcci educativi che i vari sistemi culturali, nelle diverse epoche, producono rispecchiano sia le rappresentazioni collettive che essi hanno degli individui in formazione, sia le aspettative da cui sono investiti, sia la scala di valori cui si ritiene la loro crescita debba ispirarsi. Tra rappresentazioni collettive d'infanzia e adolescenza e strategie educative vi è un rapporto diretto: al modificarsi delle prime cambiano, coerentemente, le seconde.

La variabilità delle culture, allora, si declina in un ampio numero di credenze, condotte e pratiche relative all'educazione. Le concezioni attualmente più diffuse in Occidente riguardo ai minori d'età, e quindi a scopi e metodi della loro educazione, hanno portato alla produzione di una varietà di posizioni teoriche, i cui estremi sostengono la totale unione o separazione dell'universo infantile-adolescenziale da quello adulto. Nel primo caso si sostiene il diritto del minore a esercitare un certo grado di autonomia, nel secondo sopravvive il residuo dell'idea romantica che il diritto del bambino sia di vivere la propria infanzia (5). Quest'ultima prospettiva, definita "protezionista", mantiene degli individui in formazione una concezione che ne fa esseri irrazionali, fragili, incapaci di responsabilità e inesperti delle cose del mondo. Data la vulnerabile costituzione, la principale modalità relazionale che unisce gli adulti a costoro è la protezione, la tutela, e la principale richiesta morale rivolta a chi deve raggiungere l'età della maturità è l'ubbidienza alle figure di autorità. Questa modalità educativa è più facilmente e istintivamente applicata nei giovani adolescenti con patologie croniche. Sul versante opposto, i "liberazionisti" affermano l'uguaglianza morale di individui in formazione e adulti e la mancanza di differenze rilevanti che possano giustificare un diverso trattamento dei primi rispetto ai secondi. Si evidenzia, in questo caso, come molti bambini superino parecchi adulti per dimensioni, forza, intelligenza e in alcuni tipi di esperienze, come la malattia molto grave (6).

La presunta incompetenza dei minori, nella prospettiva "protezionista", è considerata lo strumento con cui negare loro la dignità e lo status attribuito agli adulti e con cui giustificare lo stato di soggezione e controllo perpetuato nei loro confronti (7). La protezione con cui si reagisce alla vulnerabilità degli individui non necessariamente beneficia chi è nel bisogno, ma può, al contrario, aumentarne e rafforzarne la dipendenza (6). Nella prospettiva che i "liberazionisti" sostengono si assume che permettere e favorire l'indipendenza faccia certamente parte del compito educativo, non meno della cura stessa, della nutrizione e della protezione (8). Essere in grado di stare al mondo senza il bisogno della guida altrui, emanciparsi e sapere badare a sé nel rispetto dei propri convincimenti – in un'espressione, raggiungere l'autonomia morale – è un traguardo che giova indipendentemente dal tipo di persone che questi pazienti decideranno di essere (9). Il setting sanitario e lo specifico contesto della FC condividono tale obiettivo almeno per due robuste ragioni. L'autonomia morale è il preludio all'esercizio dell'autodeterminazione del paziente adulto e capace e alla titolarità decisionale che egli assume nella pratica del consenso informato (10). Aiutare bambini e adolescenti malati dalla nascita a sviluppare la capacità di decidere per sé ed a diventare partner primari dei loro medici nei processi decisionali è un compito da molti anni attribuito ai professionisti sanitari che lavorano con i minori d'età (11). La seconda ragione è che all'autonomia morale si accompagna, di norma, l'emancipazione dalle figure adulte in termini di autogestione della malattia. Educare questi pazienti a prendersi cura di sé fin dalla più tenera età è un compito che desta l'attenzione di tutto lo staff sanitario perché quest'obiettivo educativo ha un rapporto diretto con il grado di aderenza alle indicazioni terapeutiche che la condotta dei pazienti adolescenti esprimerà nella vita quotidiana.

Nell'adolescenza di un ragazzo con FC molti sono i fattori che possono variamente intervenire nella vita quotidiana, definendosi come ulteriori ostacoli: controlli clinici programmati, riacutizzazioni e complicanze, immagine corporea deturpata (cicatrici, cateteri, difetti di crescita e dimagrimento), dipendenza dalle figure genitoriali e vincoli alimentari e nello stile di vita. L'adolescente può desiderare di liberarsi dalla presenza invadente dei genitori, per poi non riuscire a svincolarsi dal legame di necessaria dipendenza. In caso di malattia, il conflitto tipicamente adolescenziale tra la spinta verso l'autonomia e il bisogno di protezione è fortemente ampliato: la malattia tende in genere a mettere in una situazione di "blocco" il bisogno di autonomia dell'adolescente, che vorrebbe emanciparsi, mentre la salute precaria lo obbliga a regredire verso ulteriori richieste di protezione e dipendenza. I genitori, a loro volta, in una prospettiva che pone la sopravvivenza fisica come unico obiettivo fondamentale da perseguire, tendono a limitare in modo particolare l'autonomia dei figli, esasperando l'iper-protezione e il controllo rispetto alla gestione delle cure e alla quotidianità dei ragazzi, col forte rischio di ottenere risultati opposti a quelli sperati, cioè scarsa adesione alle terapie prescritte e probabili comportamenti a rischio. La maturazione, nell'adolescente malato, sembra coincidere con la presa d'atto realistica della propria limitatezza, della propria vulnerabilità. Queste difficoltà e frustrazioni sono all'origine di vissuti ed emozioni causa di atteggiamenti d'individualismo, rabbia, violenza, solitudine e nichilismo. Le storie narrate dagli adolescenti con FC rivendicano con forza il loro bisogno di normalità e indicano la priorità di attribuzione di un senso alla propria condizione "indipendentemente dalla malattia". Tutto questo si accompagna inevitabilmente a un'importante e specifica presenza delle figure di riferimento familiare ed educativo, presenza e accudimento che si connotano con valenza di maggiori bisogni assistenziali, di sostegno e di vigilanza. A essi, spesso, segue l'inasprimento dei conflitti intrapsichici tra dipendenza e autonomia, con ripercussioni inevitabili nelle relazioni intra-familiari, specialmente nelle fasi in cui è fisiologicamente più forte la tensione propria del processo d'individuazione. Il tipo d'interazione e di risposta soggettiva e familiare a tali bisogni, quindi, ha una fondamentale ricaduta sulla possibilità di prevenire l'insorgenza di co-morbilità fisica e psichica.

Dal punto di vista clinico, il paziente con FC può affacciarsi all'adolescenza in condizioni molto differenti. In questo periodo, infatti, si acquiscono le diversità tra forme cliniche lievi e gravi di malattia (12) ed è riportato un decorso meno favorevole per le forme classiche e per le femmine, che sembrerebbero avere un'aspettativa di vita ridotta rispetto ai maschi e che, nell'età adolescenziale, possono presentare un peggioramento clinico significativo di cui, ad oggi, non è ancora nota la causa (13). In particolare, per quanto riguarda la funzione respiratoria, strettamente collegata alla qualità e alla durata di vita del paziente, è stato dimostrato, nel periodo adolescenziale, un declino del FEV_1 del 2.5-3.0% *per annum*, nonostante, globalmente, sia segnalato l'aumento nelle ultime decadi dei valori di FEV_1 nella popolazione FC (14). Fattori collegati al decadimento del FEV_1 in questa fascia d'età sono, oltre all'aumento stesso dell'età, l'eventuale infezione cronica da *Pseudomonas aeruginosa*, il diabete, la non ottimale correzione dell'insufficienza pancreatica e un più alto numero d'infezioni polmonari.

Per quanto riguarda gli aspetti nutrizionali, per i pazienti con insufficienza pancreatica dai dati dei registri di malattia si deduce che più del 50% dei soggetti ha uno stato nutrizionale insufficiente. Nel periodo puberale questo fatto può interagire con lo sviluppo della massa muscolare e l'aspetto fisico in termini di parametri antropometrici, oltre a incidere sulla funzione respiratoria (15). Lo sviluppo puberale può essere differente da quello dei loro coetanei, con la possibilità di un menarca più tardivo o di un ritardato sviluppo dei genitali maschili (16).

In via generale, lo stato di salute degli adolescenti con FC fa sì che essi possano partecipare alla vita sociale e civile propria della loro età, frequentando gli stessi ambienti dei coetanei, svolgendo le stesse attività e praticando sport, se abituati fin da piccoli. Essi possono avere la vita "normale" di chi malato non è, a prezzo, però, di un grande impegno quotidiano.

La cura della FC ha assunto gradualmente la configurazione di un sistema complesso d'interventi che richiede una solida alleanza fra curanti, pazienti e famiglie, da ridefinirsi continuamente nelle varie fasi di vita del paziente e del processo di cura. Per questo è oggi fondamentale che il personale dei centri FC acquisisca un'adeguata formazione in ambito relazionale e che sviluppi capacità d'integrazione e di lavoro in team, duttilità nell'approccio e disponibilità a fare i conti con i risvolti emotivi di questa prolungata e intensa relazione di cura (17).

L'adolescenza è la fascia di età occupata da chi è più prossimo, tra i minori, a divenire adulto. Nel setting sanitario è caratterizzata da almeno due elementi: la transizione alla medicina dell'adulto e, alla luce della "dottrina giuridica del grande minore" (*Mature Minor Doctrine*), l'eventuale sviluppo di una piena capacità decisionale, la quale conferisce il diritto di autodeterminarsi qualora il soggetto risulti pienamente dotato della capacità di discernimento.

Questa è l'età nella quale il concetto di "aderenza alle cure" assume una vistosa importanza. Se nel corso dell'infanzia è ancora possibile per i genitori usare gli strumenti della persuasione per convincere il minore a sottoporsi alle cure che potrebbe non essere motivato a svolgere e se la coercizione è uno strumento che si dovrebbe del tutto evitare di utilizzare, a qualunque età, salvo ragioni di salute e sicurezza pubblica, con gli individui adolescenti è proprio indispensabile che essi capiscano le ragioni e vogliano curarsi. Serve agire in termini sia di giustificazione delle procedure richieste, sia di motivazione personale, azioni possibili solo se le basi delle stesse hanno le radici nella modalità di presa in carico di paziente e famiglia fin dall'infanzia. Il paziente e la famiglia sono stati educati, negli anni, su più fronti. Di seguito, a titolo esemplificativo, sono elencati i principali:

- conoscere la malattia e le sue manifestazioni specifiche nel paziente considerato, con riguardo anche alle forme non classiche della malattia;
- padroneggiare le norme comportamentali utili per evitare complicanze quali le infezioni, tra cui le cross infezioni (segregazione dei pazienti);
- acquisire competenze tecniche nella gestione dei presidi e dei farmaci;
- autodeterminarsi nelle scelte, condizione indispensabile per mantenere la compliance alle terapie;
- gestire il proprio tempo per dare spazio alle terapie;
- nutrirsi in modo equilibrato;
- eseguire esercizio fisico per mantenere al meglio la massa muscolare e ossea;
- prevenire le complicanze future, ponendo in atto misure preventive;
- essere consapevoli della cronicità della malattia (e soprattutto della fatalità della stessa).

In particolare, in età adolescenziale sarebbe oggi auspicabile rispettare e programmare precise tappe educative, riportate in tabella 1 (18).

Talvolta può essere necessario liberarsi di tale "apparente normalità", spesso causa di rifiuti, difese e contrasti sia a livello intrapsichico, sia a livello interpersonale (19). Molti sono gli studi che hanno indicato nella malattia cronica uno dei fattori di rischio per l'insorgenza di problematiche psichiche e disagio psicosociale. La variabilità di tale ripercussione è correlata a fattori quali la gravità, le strategie adottate per farvi fronte, gli stili educativi dei genitori, il supporto psicosociale garantito alla famiglia, l'accessibilità ai servizi e l'efficacia del trattamento. Una meta-analisi dei problemi emotivi e comportamentali nei soggetti dai 3 ai 19 anni con malattie croniche di vario tipo ha rilevato che questi individui hanno un rischio elevato di sviluppare problematiche generali di adattamento, con sintomi di ansia e depressione e disturbi del comportamento (20). Ecco dunque perché si arriva a comportamenti che tanto preoccupano: disattendere le prescrizioni mediche, allontanarsi da un comportamento atteso, auspicabile in quanto autoprotettivo, ed autolesionismo. Tali comportamenti sono soltanto l'apice di un profondo disagio, un grido di liberazione da quell'identità di soggetto malato che l'adolescente non sempre riesce a sostenere ed accettare. La finalità di un'azione educativa, in questo senso,

Tab. 1. Educazione del paziente adolescente con FC: principali obiettivi. Modificata dalla referenza 18.

12 anni	13-14 anni	15-16 anni	17-18 anni
Descrivere che cos'è la fibrosi cistica	Riconoscere i cambiamenti dei sintomi e saperne fornire una descrizione	Migliorare la capacità di riconoscere i sintomi e di descriverli	Contattare direttamente i sanitari del Centro per comunicare cambiamenti nello stato di salute
Elencare i farmaci che si assumono e descrivere a che cosa servono	Rispondere direttamente alle domande poste dai sanitari durante la visita medica	Presentarsi da solo in ambulatorio per la visita medica, sapendo riferire sul proprio stato di salute. Conoscere le date degli appuntamenti per le visite mediche	Programmare gli appuntamenti per le visite mediche
Conoscere le regole di assunzione degli enzimi pancreatici	Elencare i farmaci, la dose e l'orario di assunzione	Controllare i quantitativi di farmaci a disposizione a casa e saper ordinare, in tempo, la scorta necessaria. *Partecipare attivamente all'organizzazione di un ciclo di terapia endovenosa domiciliare	Ordinare i farmaci direttamente. Conoscere la Legge 548/93 (Disposizioni per la prevenzione e cura della fibrosi cistica) e i propri diritti sociali
Ricordare l'importanza della fisioterapia respiratoria e conoscerne le basi	Eseguire correttamente la fisioterapia respiratoria in modo autonomo	Proseguire con il controllo e il "rafforzamento" dell'importanza della fisioterapia respiratoria. Conoscere le basi e le indicazioni della ventilazione non invasiva	Saper alternare diverse tecniche di fisioterapia respiratoria e gestire in autonomia la ventilazione meccanica non invasiva, qualora necessario
	**Rispondere alla curiosità dei coetanei e percepire le preoccupazioni e le ansie dei genitori	Conoscere i comportamenti "a rischio" (bere, fumare, ecc.) ed i loro effetti sulla salute	Conoscere i temi dell'abuso di sostanze

*Un problema rilevante, nella FC, è quello della necessità frequente di eseguire, anche in stato di relativo benessere, in casi particolari, terapie endovenose protratte. Questo comporterebbe lunghi periodi di ospedalizzazione per cui, con procedure differenti, i vari Centri di riferimento si sono impegnati a trovare soluzioni alternative per eseguire la terapia a domicilio. Un ruolo fondamentale è previsto per il paziente, che deve accettare di eseguire la terapia a domicilio (consenso), riconoscere i possibili problemi locali ed interagire con il Pediatra di famiglia e gli infermieri delle cure domiciliari per le problematiche tecniche e cliniche che possono verificarsi. In età adolescenziale è importante che questo ruolo sia assunto direttamente dall'adolescente stesso.

**La FC, nella maggioranza dei pazienti, non è immediatamente visibile in tutti i suoi aspetti sintomatologici, evidenti e drammatici. Questo dato, di per sé positivo, può acuire i conflitti psicologici riguardo alla scelta di comunicare agli altri la propria condizione (o la condizione del figlio).

potrebbe essere per l'adolescente crescere con una sensazione e una rappresentazione di sé positiva e in questo percorso gli adulti (genitori, medici, infermieri ed insegnanti) non possono decidere per lui, ma devono piuttosto prospettargli altre vie e altri possibili traguardi, se lo scopo dell'adolescente pare irraggiungibile o non meritevole di essere raggiunto. Parte importante del lavoro psicologico con i ragazzi e le ragazze con FC riguarda i seguenti temi: il rapporto con i pari, il confronto con essi, la posizione della dimensione FC nella relazione con gli altri, così strettamente connessa alla posizione che la FC assume nella rappresentazione di sé, e con quale peso e capacità d'integrazione s'inserisce nel processo d'individuazione di ciascun giovane. I ragazzi e le ragazze chiedono di stare con loro nel dolore, di essere accolti nei vissuti depressivi e di essere aiutati a risollevarsi mantenendo viva la speranza e l'investimento nei confronti di una vita degna di essere vissuta pienamente, nonostante le difficoltà innegabili che la malattia comporta.

Uno degli scopi principali del modello educativo che qui proponiamo ruota intorno al ruolo del paziente come pari nelle scelte di cura e nella valutazione degli esiti delle cure stesse. Questo concetto ha trovato "casa" nel "Manuale per l'autovalutazione, la revisione esterna fra pari e della qualità dei Centri FC" stilato nel 2012 (21). Solo un'équipe realmente multidisciplinare, che coinvolga medici, infermieri, fisioterapisti, bioeticisti e psicologi, è in grado di soddisfare sufficientemente i bisogni di un adolescente portatore di una grave patologia fisica (19). L'esperienza clinica costruita nel ricco lavoro con i ragazzi e le ragazze con FC insegna a doversi sintonizzare con i peculiari bisogni e tempi di ognuno di loro, così come con la specifica modalità di chiedere sostegno e di sostare (o di allontanarsi a seconda dei momenti) nella relazione di aiuto. Il setting è flessibile, la stanza delle parole assume per loro la forma dell'ambulatorio, del letto d'ospedale, della conversazione al telefono, in base alle circostanze o alla richiesta che l'adolescente ci pone e al modo che sente più adatto a sé per divenire contattabile, per comunicare e permetterci di entrare con lui nel mondo delle emozioni e della condivisione.

CONCLUSIONI

Gli adolescenti ammalati sono portatori di molteplici e complessi bisogni che devono essere riconosciuti con sufficiente chiarezza per offrire risposte congrue ed efficaci. Alla base del rapporto educativo deve esserci, da parte dei curanti, la disponibilità a misurarsi con il conflitto che è proprio di questa fase evolutiva e ad accoglierlo come momento essenziale dello sviluppo e come passaggio obbligato in un crocevia decisivo ai fini della costruzione dell'identità; è inoltre essenziale che questo conflitto sia affrontato, per le caratteristiche precise con cui si esprime, in presenza della patologia. Per questo è indispensabile integrare la medicina basata sull'evidenza con l'apporto delle *Medical Humanities*; occorre infatti che gli operatori affianchino alle capacità tecniche doti relazionali. Ormai da anni la competenza medica e, di conseguenza, il ruolo educativo che ad essa è vincolato "consiste nell'uso abituale e giudizioso della comunicazione, della conoscenza delle abilità tecniche e del ragionamento della comunità" (22).

BIBLIOGRAFIA

- (1) Ren CL. *Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy with a Clear Phenotype to a Chronic Disease of Adulthood with Diverse Manifestations*. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2008; 35: 97-99.
- (2) Bignamini E, Castellani C. *Fibrosi Cistica: com'era, com'è, come sarà*. *Area Ped* 2016; 17: 7-12.
- (3) Plant BJ, Goss CH, Plant WD, et al. *Management of comorbidities in older patients with cystic fibrosis*. *Lancet Respir Med* 2013; 1: 164-174.
- (4) Peckham D, Whitaker P. *Drug induced complications; can we do more?* *J Cyst Fibros* 2013; 12: 547-558.
- (5) James A, Jenks C, Prout A. *Theorizing Childhood*. Cambridge: Polity Press 1998.
- (6) Alderson P, Goodwin M. *Contradictions Within Concepts of Children's Competence*. *Internation J Child Right* 1993; 1: 303-313.

- (7) Harris J. *The political status of children*. In: Graham K. "Contemporary Political Philosophy: radical studies". Cambridge Un Press, 1982: 35-59.
- (8) Bruner JB, Garton A (eds). *Human Growth and Development* Oxford: Oxford Un Press, 1978.
- (9) Nave E, Bignamini E. *Minori d'età e consenso informato, Bioetica*. Riv inter-discipl 2017 (in stampa).
- (10) Faden R, Beauchamp TL. *A History and Theory of Informed Consent*. Oxford-New York: Oxford Un Press, 1986.
- (11) American Academy of Pediatrics (AAP). *Informed Consent, Parental Permission, and Assent in Pediatric Practice*. Pediatrics 1995; 95: 314-317.
- (12) Farrell PM, White TB, Ren CL. *Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation*. J Pediatr 2017; 181: S1-15.
- (13) Harness-Brumley CL, Elliott AC, Rosenbluth DB, et al. *Gender Differences in Outcomes of Patients with Cystic Fibrosis*. J Womens Health (Larchmt) 2014; 23: 1012-1020.
- (14) Welsh L, Robertson CF, Ranganathan SC. *Increased Rate of Lung Function Decline in Australian Adolescents With Cystic Fibrosis*. Ped Pulmonol 2014; 49: 873-877.
- (15) Connett GJ, Pike KC. *Nutritional outcomes in cystic fibrosis - are we doing enough?* Paediatr Respir Rev 2015; 16: 31-34.
- (16) Frederick C. *Psychosocial challenges/Transition to adulthood*. Pediatr Clin N Am 2016; 63: 735-749.
- (17) Quittner
- (18) Boyle MP. *Transitioning to adult care: a transition for parents as well*. 2007. Available at: <https://cff.org>.
- (19) Vanni F. *Adolescenti, corpo e malattia*. Franco Angeli, Milano, 2005.
- (20) Lavigne JV, Faier-Routman J. *Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review*. J Pediatr Psychol 1992; 17: 133-157.
- (21) AA.VV. *Manuale per l'autovalutazione, la revisione esterna fra pari, della qualità dei Centri di Fibrosi Cistica*. Marzo 2012. Disponibile in www.sifc.it/documenti/lineeguida.
- (22) Epstein RM, Hundert EM. *Defining and assessing professional competence*. Jama 2002; 287: 226-235.