

# PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

## RIABILITAZIONE RESPIRATORIA IN ETÀ PEDIATRICA

La fisioterapia respiratoria nel paziente  
pediatrico affetto da fibrosi cistica

Follow-up clinico-funzionale di pazienti  
con patologie onco-ematologiche

La Riabilitazione Respiratoria  
nella Discinesia Ciliare Primaria

La riabilitazione respiratoria nei bambini  
e adolescenti con asma bronchiale

Riabilitazione respiratoria  
in età pediatrica: l'esperienza  
nelle principali malattie neuromuscolari

La Fisioterapia Respiratoria nelle  
Bronchiectasie non-FC: perché e come

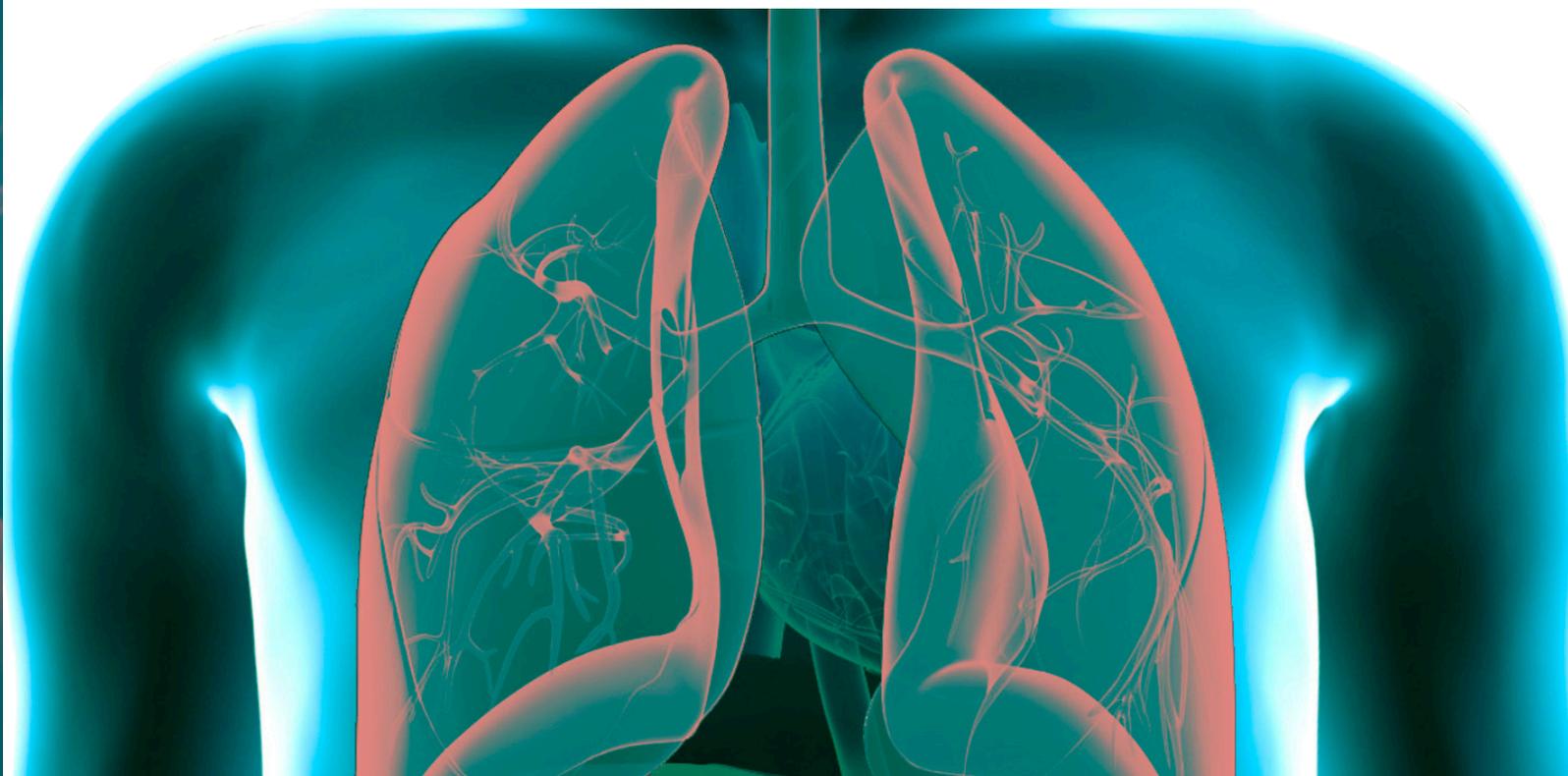
Le pneumopatie interstiziali  
in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

Attività fisica e sport  
nelle malattie respiratorie croniche

Le tecnologie innovative nell'assistenza  
respiratoria

Aspetti normativi per l'accesso  
alla riabilitazione respiratoria  
nelle malattie respiratorie croniche

Gestione della tracheostomia nel bambino



# INDICE

## Editoriale

---

### La fisioterapia respiratoria nel paziente pediatrico affetto da fibrosi cistica

---

Anna Rita Berghelli, Carlo De Pieri, Mariangela Garofalo, Manuela Goia, Antonella Grandis, Luisa Negri, Laura Pilatone, Elisabetta Bignamini

### Follow-up clinico-funzionale di pazienti con patologie onco-ematologiche

---

Laura Tenero, Michele Piazza, Giorgio Piacentini

### La Riabilitazione Respiratoria nella Discinesia Ciliare Primaria

---

Maria Elisa Di Cicco, Martina Piras, Diego Peroni, Massimo Pifferi

### La riabilitazione respiratoria nei bambini e adolescenti con asma bronchiale

---

Giancarlo Tancredi, Desiree Mollicone, Alessandra Favoriti, Antonella Frassanito, Fabio Midulla

### Riabilitazione respiratoria in età pediatrica: l'esperienza nelle principali malattie neuromuscolari

---

Maria Beatrice Chiarini Testa, Claudio Cherchi, Alessandro Onofri, Paola Leone, Stefania Monduzzi, Chiara Pizziconi, Renato Cutrera

### La Fisioterapia Respiratoria nelle Bronchiectasie non-FC: perché e come

---

Alessandro Volpini, Vittorio Romagnoli, Federica Zallocco, Arelie Lazarte, Luigi Pietroni, Salvatore Cazzato

### Le pneumopatie interstiziali in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

---

Federica Dal Piva, Stefano Silvestrin, Deborah Snijders

### Attività fisica e sport nelle malattie respiratorie croniche

---

Attilio Turchetta

# Pneumologia Pediatria

Volume 19, n. 74 - giugno 2019

## Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

## Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)  
Nicola Ullmann (Roma)

## 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 2019 by SIMRI  
Finito di stampare nel mese di agosto 2019

<b>Le tecnologie innovative nell'assistenza respiratoria</b>	56
Laura Montalbano, Giovanna Cilluffo, Velia Malizia, Salvatore Fasola, Giuliana Ferrante, Stefania La Crutta	
<b>Aspetti normativi per l'accesso alla riabilitazione respiratoria nelle malattie respiratorie croniche</b>	61
Maria Rosaria Bisogno, Anna Naclerio, Massimiliano Cirillo, Ciro Taranto, Fulvio Esposito	
<b>Gestione della tracheostomia nel bambino</b> <i>appunti per l'infermiere in pediatria: il bambino con tracheostomia dalla terapia intensiva al domicilio</i>	64
Emilia Rufini, Mariella Rubin, Pierina Lazzarin, Vincenzo Abagnale, Elisabetta Bignamini, Alessandra Schiavino	
<b>Glossario</b>	92

# La fisioterapia respiratoria nel paziente pediatrico affetto da fibrosi cistica

*Respiratory physiotherapy in children affected by cystic fibrosis*

Anna Rita Berghelli<sup>1</sup>, Carlo De Pieri<sup>2</sup>, Mariangela Garofalo<sup>1</sup>, Manuela Goia<sup>1</sup>, Antonella Grandis<sup>1</sup>, Luisa Negri<sup>1</sup>, Laura Pilatone<sup>1</sup>, Elisabetta Bignamini<sup>1</sup>

<sup>1</sup> S.O.C. Pneumologia Pediatrica, Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino

<sup>2</sup> S.O.C. Clinica Pediatrica, Dipartimento di Area Medica, Università degli Studi di Udine, Udine

**Corrispondenza:** Laura Pilatone **e-mail:** lpilatone@cittadellasalute.to.it

**Riassunto:** La fibrosi cistica è una malattia multi-sistemica con compromissione della funzione polmonare. La fisioterapia respiratoria è parte integrante del trattamento multidisciplinare dei soggetti affetti.

In quest'articolo sono descritte e discusse le principali tecniche fisioterapiche disponibili per questi pazienti e sono analizzati sia la progressione della malattia per stadi – diagnosi, stabilità clinica, riacutizzazione, fase avanzata – sia i trattamenti utilizzati. Viene conseguentemente illustrato l'approccio più efficace e personalizzato ai bisogni del paziente.

**Parole chiave:** fisioterapia respiratoria, fibrosi cistica.

**Summary:** Cystic fibrosis is a multi-systemic disease with pulmonary function impairment. Respiratory physiotherapy is part of a multidisciplinary treatment dedicated to these patients. In this article we describe and discuss the major techniques available, step by step disease progression – diagnosis, clinical stability, exacerbation, advanced disease – and relative treatments, showing the best and personalized approach for these patients.

**Keywords:** respiratory physiotherapy, cystic fibrosis.

## INTRODUZIONE

La fibrosi cistica (FC) è una malattia causata da mutazioni del gene *CFTR*, situato sul cromosoma 7, e che si presenta con quadro clinico molto variegato.

L'elevato numero di mutazioni (oltre 2000) giustifica solo in parte la grande variabilità fenotipica, chiamando quindi in causa geni modificatori con ruolo di modulatori dell'espressione della malattia.

Dall'introduzione dello screening neonatale l'iter diagnostico della malattia si è modificato, permettendo diagnosi precoci e la presa in carico tempestiva da parte di centri specializzati. È stata inoltre identificata una popolazione di neonati definiti CRMS (*CFTR-related metabolic syndrome*) o CFSPID (*Cystic Fibrosis Screening Positive Inconclusive Diagnosis*), in cui la diagnosi rimane incerta perché tutti i criteri diagnostici per FC non sono soddisfatti e che sono seguiti nel tempo secondo un *follow-up* preciso per la valutazione dell'evoluzione clinica. È chiaro quindi che questa multiforme popolazione richiede un approccio terapeutico e di *follow-up* molto diversificato. La fisioterapia respiratoria (FTR) rimane comunque un caposaldo della terapia cronica nella forma di malattia con coinvolgimento polmonare e deve essere resa disponibile a tutti i pazienti con FC (1). In questi pazienti la malattia polmonare si sviluppa attraverso un circolo vizioso di infiammazione e infezioni, il cui susseguirsi, ad opera di batteri sempre più resistenti alla terapia antibiotica, causa un quadro di bronchite cronica con pneumopatia cronico-ostruttiva, caratterizzata dal punto di vista anatomopatologico-clinico da bronchiectasie, bronchioloectasie e insufficienza respiratoria.

La broncopneumopatia cronica e il conseguente quadro di insufficienza respiratoria rappresentano la più frequente causa di morte nel soggetto affetto da FC.

La storia naturale della malattia è modificata e controllata dalle terapie mediche, fisioterapiche e chirurgiche (trapianto di polmone, fegato o pancreas) e dalla recente introduzione di farmaci correttori e modificatori del difetto di base. L'approccio alla malattia è multidisciplinare, con un *team* composto di medici, infermieri, psicologi e fisioterapisti. La FTR, come accennato, è parte integrante delle cure nel paziente affetto da FC nella forma classica ed è considerata

un componente essenziale della terapia cronica di mantenimento in questa patologia (1). Non è invece dimostrata l'indicazione alla FTR respiratoria nelle forme *CFTR-related*, dove più sfumato o assente è l'interessamento polmonare e il ruolo della FTR respiratoria non è stato indagato. L'introduzione della FTR avviene precocemente, idealmente fin dalla diagnosi.

Quest'approccio comporta il vantaggio non solo di massimizzare i benefici della terapia, ma anche di abituare il bambino ad essa fin dalla tenera età.

Ad oggi nessuna tecnica fisioterapica si è dimostrata superiore ad altre e viene data importanza anche alla preferenza del paziente per ottimizzare l'aderenza terapeutica (2).

I principali obiettivi della FTR sono:

- migliorare la funzione respiratoria del paziente;
- rimuovere dalle vie aeree le secrezioni bronchiali in eccesso;
- migliorare e mantenere la *performance* fisica;
- prevenire ostruzioni ed atelettasie;
- riespandere parti del polmone collassate;
- mantenere livelli adeguati di ossigenazione;
- ridurre la dispnea del paziente;
- garantire una tosse efficace;
- favorire una maggior efficacia della terapia inalatoria;
- ridurre le deformità e le alterazioni posturali del tronco.

L'approccio fisioterapico varia in base alla fase della malattia e alle condizioni cliniche del paziente. Per ogni differente momento di malattia il fisioterapista deve svolgere un'adeguata valutazione per formulare e gestire un corretto programma fisioterapico, appropriato alle condizioni specifiche del singolo paziente.

Di seguito presentiamo una rassegna di tecniche fisioterapiche derivate dalle "Standard of Care" (2) e dal "Core Competence del fisioterapista che opera in Fibrosi Cistica" - Novembre 2010 (3).

Gli interventi del fisioterapista nelle diverse fasi della patologia sono riassunti nella tabella 1.

<b>Tab.1: Gli interventi del fisioterapista nelle diverse fasi della patologia</b>		
<b>FASE DI COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI Approccio e presentazione del servizio</b>		
	<b>Attività educazionali</b>	Aerosol-terapia Disostruzione bronchiale (ad esempio, PEP-mask) Lavaggi nasali
<b>FASE DI STABILITÀ CLINICA</b>	<b>Valutazione</b>	Tecniche differenti per la disostruzione bronchiale
	<b>Lavaggio nasale</b>	
	<b>Attività sportiva</b>	
<b>FASE DI RIACUTIZZAZIONE</b>	<b>Valutazione della situazione clinica</b>	Utilizzo di posture durante le sedute disostruenti Predilezione di tecniche fisioterapiche che affaticano meno il paziente (ad esempio, percussore) Se necessario, tecniche che non creino aumento di pressioni all'interno delle vie aeree (ad esempio, EFA e DA)
	<b>Curare la tempistica tra l'aerosol-terapia e le sedute di fisioterapia</b>	
	<b>Al bisogno, aggiunta di O<sub>2</sub> durante le sedute di disostruzione</b>	
	<b>Attività di riallenamento allo sforzo</b>	
<b>FASE AVANZATA</b>	<b>Valutazione</b>	NIV e/o CPAP durante le sedute disostruenti NIV e/o CPAP durante le sedute di riallenamento allo sforzo
	<b>Aggiunta di O<sub>2</sub> durante le sedute di disostruzione e riallenamento in caso di satO<sub>2</sub> &lt;94%</b>	
	<b>Scelta dell'interfaccia più adatta per la NIV</b>	

**Legenda:** PEP (pressione espiratoria positiva); AFE (accelerazione di flusso espiratorio); DA (drenaggio autogeno); NIV (*non invasive ventilation*); CPAP (*continuous positive airway pressure*).

## I FASE: MOMENTO DELLA DIAGNOSI

Per quanto riguarda l'importanza del primo approccio con la famiglia, momento fondamentale anche per l'aderenza nelle fasi successive, si rimanda ad altri scritti (4).

Il fisioterapista fa parte di un'*équipe* multidisciplinare che vede presente anche la figura dello psicologo, con il quale è possibile stabilire il miglior approccio personalizzato e adatto al contesto familiare del bambino da prendere in carico. Elemento importante per la gestione delle possibili problematiche delle vie aeree è l'aerosol-terapia, che viene prescritta dal medico, ma che prevede un'impostazione educativa svolta da personale sanitario (ad esempio, fisioterapisti e/o infermieri).

Il lavoro di disostruzione bronchiale viene così impostato fin dalla comunicazione della diagnosi (2).

Nel primo approccio si preferisce proporre per il lavoro di drenaggio delle vie aeree la tecnica che sfrutta la pressione espiratoria positiva (PEP).

### *PEP mask*

La PEP mask sfrutta una tecnica basata sull'applicazione di una resistenza alla bocca nella fase espiratoria, che induce una PEP all'interno delle vie aeree allo scopo di prevenirne il collasso e di attivare i circoli respiratori collaterali, migliorando la ventilazione alveolare e favorendo il flusso di aria e la rimozione delle secrezioni. Questa tecnica, di grande efficacia e che è stata introdotta per la sua praticità di esecuzione anche nelle età precoci, ha sostituito in larga misura il precedente ricorso al drenaggio posturale.

L'ostruzione bronchiale comporta durante l'espirazione una forte pressione intratoracica, che tende a far collassare alcune vie aeree, in particolare quelle periferiche, che hanno calibro sottile e mancano di struttura cartilaginea. L'azione della PEP mantiene le vie aeree pervie, favorisce l'interdipendenza alveolare e tende a riespandere l'alveolo ostruito. La PEP mask consiste in una maschera facciale (di diverse misure in base all'età) e in una valvola unidirezionale alla quale possono essere applicati dei resistori espiratori.

Con un manometro, il cui raccordo viene inserito tra la valvola e la resistenza, il fisioterapista determina il corretto valore di PEP. Il diametro del resistore impiegato per il trattamento è valutato individualmente per ogni paziente, scegliendo quello che crea una pressione stabile tra i 5 e i 20 cm di H<sub>2</sub>O a metà espirazione. Questo livello di pressione dovrebbe essere mantenuto durante un respiro a volume corrente con un'espirazione solo leggermente attiva (5).

La PEP mask è uno strumento di facile utilizzo, che non richiede collaborazione da parte del paziente (spesso neonato), compatto e agevole da trasportare e che richiede un tempo per seduta relativamente breve, facilitando in questo modo l'aderenza alla cura da parte della famiglia.

Inoltre, quando il paziente sarà cresciuto, permetterà l'autonomia e l'autogestione della seduta.

Il trattamento va eseguito:

- quotidianamente (almeno una seduta);
- a stomaco vuoto, cosicché il diaframma lavori meglio e si evitino possibili rigurgiti;
- in stato di veglia (il bambino dormirà sempre meno e deve abituarsi alla tecnica, che, se eseguita da sveglio, è più efficace) (5).

Fondamentale è associare sempre alla fisioterapia disostruente una buona pervietà delle vie aeree superiori attraverso il lavaggio del naso, procedura che deve essere sempre mantenuta in tutte le fasi della malattia.

## II FASE: STABILITÀ CLINICA

Con la crescita del bambino, aumenta la sua capacità di gestione della seduta fisioterapica con la pep mask ed essa è ottimizzata aggiungendo alcuni aspetti del drenaggio autogeno (DA), con particolare riferimento alla pausa tele-inspiratoria, alla respirazione diaframmatica e alla respirazione verso volume di riserva espiratorio.

### *Drenaggio autogeno*

È una tecnica di disostruzione bronchiale con respirazione controllata nella quale il paziente regola velocità, flusso e livello della respirazione. L'obiettivo specifico di questa tecnica è di ottenere la velocità di flusso più elevata possibile in tutte le generazioni di bronchi, senza però forzare l'espirazione, bensì regolando la forza con cui essa avviene a diversi volumi polmonari. Utilizzando una respirazione a basso-medio-alto volume, si ottiene nella fase espiratoria un flusso migliore nelle generazioni di bronchi rispettivamente periferiche-medie-alte, senza aumentare le resistenze nelle altre vie aeree.

Al termine dell'inspirazione viene attuata una pausa respiratoria con le vie aeree superiori aperte, al fine di migliorare la distribuzione dell'aria. Il paziente può sentire in quale generazione di bronchi si stanno muovendo le secrezioni utilizzando la sensibilità tattile, uditiva e propriocettiva.

La tecnica del DA richiede un buon grado di concentrazione.

Le mani del terapeuta, o del paziente stesso, vanno poste sul torace in modo da poter percepire le vibrazioni prodotte dalle secrezioni in movimento (6). In età adolescenziale, per favorire la *compliance* al trattamento, è consigliabile alternare alla PEP-mask altri strumenti che utilizzino comunque una PEP, a volte associata ad oscillazione, ma che abbiano le stesse caratteristiche di facile utilizzo

### *Acapella e Flutter*

L'acapella e il flutter sono due sistemi di disostruzione bronchiale che utilizzano la PEP oscillante. Questa permette la mobilizzazione delle secrezioni dalla periferia verso le vie centrali, favorendo la ri-espansione delle zone più periferiche del polmone ostruite o collassate.

<b>Tab.2: Confronto tra acapella e flutter</b>	
ACAPELLA	FLUTTER
Boccaglio rimovibile (la parte terminale del dispositivo si adatta anche a una maschera)	Boccaglio (contenitore a forma di pipa)
Ghiera per regolare la resistenza espiratoria Cono circolare inclinato	
Coperchio	Sfera calibrata per peso e dimensioni all'interno del cono
Bilanciere a magnete, il cui movimento produce le vibrazioni all'interno dell'albero bronchiale (frequenza 0-30 Hz)	Coperchio di chiusura forato
	

Ai pazienti che hanno più frequentemente riacutizzazioni, anche in fase di stabilità, è proposto di aumentare il numero di sedute giornaliero.

### **L'ATTIVITÀ SPORTIVA NEL PAZIENTE AFFETTO DA FIBROSI CISTICA**

Appena il bambino raggiunge l'età scolare, viene proposto di iniziare un'attività sportiva in modo continuativo. Nel paziente affetto da FC l'attività fisica aumenta la *clearance* mucociliare (7), riduce la dispnea e migliora la capacità di tolleranza allo sforzo fisico, oltre che l'immagine corporea che il paziente ha di sé, e la qualità di vita (8). Molto spesso questi pazienti presentano dispnea e ridotta tolleranza allo sforzo. Se all'approccio farmacologico e alle tecniche di disostruzione bronchiale si aggiunge un programma di esercizio fisico con allenamento aerobico, si può migliorare la mobilità toracica, la resistenza muscolare e le abilità fisiche dei bambini affetti da FC (9). L'allenamento aerobico è particolarmente importante in questi pazienti;

esso infatti sembra capace di produrre importanti miglioramenti sulla resistenza aerobica, che si mantengono nel tempo (10). È stato evidenziato che in pazienti affetti da FC sottoposti a riallenamento non compare un miglioramento nella forza muscolare, suggerendo una compromissione muscolare associata alla funzione polmonare (11). È stato infatti osservato che la sezione trasversale del muscolo dei ragazzi affetti da FC è più piccola rispetto ad un gruppo di controllo (12). Questo fa supporre che le limitazioni nella forza muscolare che si osservano in questo gruppo di pazienti sia dovuto anche ad aspetti fisici caratteristici della patologia. Un allenamento dei muscoli periferici può però avere effetti benefici sui bambini affetti da FC e favorire una corretta postura, riducendo il rischio di dolori osteoarticolari.

L'attività sportiva, come accade nell'individuo sano, aumenta inoltre la densità ossea, contrastando l'osteoporosi, problema rilevante in questa popolazione (13, 14).

È fondamentale aggiungere un programma di ricondizionamento fisico alla FTR disostruente nella presa in carico riabilitativa dei pazienti affetti da FC, anche in forma più avanzata di malattia, in quanto esso migliora le capacità cardio-respiratorie e la resistenza muscolare, riduce il senso di dispnea e favorisce una sensazione di benessere, importantissima nel mantenere una buona attività durante il tempo libero.

Anche pazienti con grave sintomatologia respiratoria, infatti, possono affrontare sedute di ri-allenamento associando un supplemento di O<sub>2</sub> e/o l'uso della NIV.

Il programma da svolgere (il tipo di esercizio, l'intensità e la frequenza) deve essere sempre adattato ad ogni singolo paziente e alle sue caratteristiche, quali l'età, i suoi interessi, le capacità fisiche e lo stato di salute del momento. La maggior parte degli studi che riguardano il ricondizionamento nel programma riabilitativo riporta cicli di sedute da 4 settimane a 6 mesi con cadenza di 3-5 sedute a settimana (15).

Gli esercizi di tonificazione muscolare hanno cadenza inferiore, mentre quelli che hanno come obiettivo di lavorare sulla mobilità dei diversi distretti corporei possono essere eseguiti anche quotidianamente.

Lo stato di malnutrizione spesso presente in questi pazienti può provocare una riduzione della massa muscolare; è quindi importante curare l'aspetto nutrizionale prima di intraprendere un percorso di riallenamento fisico. I cambiamenti nel tempo dello stato nutrizionale sembrano, infatti, essere correlati ai cambiamenti della capacità di esercizio. Inoltre, il costo energetico per poter svolgere l'attività fisica nei pazienti FC è riportato essere maggiore rispetto ai coetanei sani (16).

È altresì molto importante durante l'attività fisica prestare attenzione alla perdita di sali.

È quindi fondamentale reintrodurli con una buona idratazione prima, durante e dopo l'esercizio fisico.

### III FASE: LE RIACUTIZZAZIONI

In caso di riacutizzazioni polmonari, alla tecnica con l'utilizzo di PEP si possono associare posture favorevoli la ventilazione nella zona maggiormente ostruita, con l'obiettivo di risolvere l'atelettasia.

Durante una riacutizzazione è possibile che il paziente sia eccessivamente affaticato per eseguire le tecniche abituali, per cui ci si avvale di strumenti che erogano pressione positiva all'interno delle vie aeree associata a volte a oscillazioni. Quando le indagini per immagini (radiografia, tomografia computerizzata) iniziano a mostrare una situazione polmonare maggiormente compromessa, o in caso di emoftoe, si prediligono tecniche che non esercitino pressioni a livello polmonare, come ad esempio il DA puro o l'accelerazione del flusso espiratorio.

#### *Oscillazione ad alta frequenza applicata alle vie aeree (percussore)*

È una tecnica principalmente finalizzata al distacco e alla mobilizzazione delle secrezioni all'interno delle vie aeree. Consiste in un'insufflazione di aria ad alta frequenza, che induce vibrazione delle vie aeree, con il fine di migliorare le proprietà reologiche del muco (visco-elasticità, densità e stato di idratazione) e mobilizzare le secrezioni (5).

### *Acceleratore di flusso espiratorio*

Questa tecnica di *clearance* delle vie aeree viene espletata dal *Free-Aspire*®, uno strumento elettromedicale che ha lo scopo di rimuovere i secreti bronchiali, accelerando il flusso espiratorio sfruttando l'effetto Venturi e senza generare pressioni all'interno delle vie aeree.

Durante la fase espiratoria l'aria subisce un'accelerazione prodotta all'interno del raccordo.

Essa è proporzionale al flusso di aria espirata, adattandosi al ritmo naturale del paziente.

L'aria spinta al di sopra di uno strato di muco sviluppa sulla superficie dello strato liquido una forza di taglio. Quando tale forza eccede la tensione superficiale dentro lo stato del muco, esso comincerà a muoversi nel senso del flusso di aria. In questo modo le secrezioni raggiungono le alte vie respiratorie, da dove possono essere più facilmente eliminate (17). Frequentemente, durante le riacutizzazioni, i pazienti richiedono ossigeno per garantire una saturazione adeguata; l'ossigeno sarà quindi mantenuto anche durante l'esecuzione delle tecniche di disostruzione bronchiale, con un continuo controllo sul livello di saturazione. Un altro punto da tenere in considerazione sono le tempistiche delle sedute di FTR respiratoria; infatti, spesso questi pazienti seguono terapie aerosoliche con diversi tipi di farmaci che, a seconda del principio attivo, si devono coordinare alla fisioterapia (tabella 1).

Fin dal ricovero, compito del fisioterapista è di favorire e incoraggiare il riallenamento allo sforzo.

La ridotta attività fisica peggiora la prognosi della malattia; quindi, l'allenamento all'esercizio è diventato un elemento fondamentale nel trattamento delle FC.

È dimostrato come pazienti affetti da patologia cronica respiratoria che svolgano esercizio fisico siano soggetti a riduzione della frequenza di mortalità globale e per causa polmonare, oltre che a ridotta incidenza di ricovero ospedaliero. Quando l'aggravarsi della patologia polmonare non permette più lo svolgimento di attività sportiva assieme ai coetanei, viene proposto un riallenamento individualizzato da poter eseguire in autonomia al domicilio (18).

### IV FASE: FASE AVANZATA

La ventilazione non invasiva (*non-invasive ventilation*, NIV) è uno strumento utilizzato nell'assistenza ventilatoria, specie notturna, del paziente affetto da FC con insufficienza respiratoria ipossiémica e/o ipercapnica (19). Durante le fasi più avanzate di malattia, la fatica respiratoria va ad inficiare l'esecuzione delle tecniche riabilitative fisioterapiche sopra descritte.

In questi casi, qualora non sia sconsigliato dal contesto clinico, le tecniche di disostruzione e/o di riallenamento vengono supportate o sostituite dall'uso della NIV (20).

La NIV a cicli può inoltre essere usata come tecnica aggiuntiva di fisioterapia quando diventa necessario incrementare le sedute di drenaggio delle secrezioni. Essa infatti permette di mobilizzare le secrezioni bronchiali con una ridotta fatica della muscolatura respiratoria (21).

Il team di cura deve discutere collegialmente l'eventuale indicazione alla NIV, le sue modalità, i parametri e le interfacce più idonee alle caratteristiche ed alle esigenze di ogni singolo paziente, per valutare la necessità della scelta, il momento opportuno e i risultati attesi dall'intervento.

La NIV in questi pazienti trova normalmente indicazione per migliorare il quadro clinico nell'attesa del trapianto polmonare e i disturbi del sonno e permettere di ridurre le riacutizzazioni.

La scelta dell'interfaccia, ovvero della maschera, elemento che relaziona il paziente allo strumento di ventilazione, è un momento fondamentale del lavoro del fisioterapista perché, oltre che dall'impostazione dei parametri del ventilatore effettuata dai clinici, da questa scelta dipende in gran parte l'adattamento o meno del paziente al ventilatore e ne condizionerà l'aderenza terapeutica.

Una sintesi delle principali tecniche di FTR utilizzate nei pazienti affetti da FC è riportata nella tabella 3.

**Tab.3:** Tecniche di fisioterapia respiratoria nei pazienti con fibrosi cistica

TECNICA	EFFETTO	RAZIONALE	FASE	IMMAGINE
LAVAGGIO NASALE	Pervietà delle vie aeree superiori	L'irrigazione nasale favorisce la rimozione meccanica delle secrezioni dalle cavità nasali	Sempre	
PEP-mask	Disostruzione bronchiale e riespansione polmonare	La pressione espiratoria positiva previene il collasso delle vie aeree, attiva i circoli collaterali e migliora la ventilazione alveolare, favorendo il flusso dell'aria.	Dalla diagnosi	
DRENAGGIO AUTOGENO	Disostruzione bronchiale	L'obiettivo è creare un flusso espiratorio sufficientemente elevato, omogeneo e sincrono, con un "effetto erosione" efficace sulle pareti bronchiali, con il maggior coinvolgimento possibile dei territori polmonari	Paziente collaborante. Dalla stabilità clinica	
PERCUSSORE	Disostruzione bronchiale	Insufflazione di aria ad alta frequenza, che induce vibrazione delle vie aeree, con il fine di migliorare le proprietà reologiche del muco	Riacutizzazione	
EFA	Disostruzione bronchiale	Sfruttando l'effetto Venturi e senza generare pressioni all'interno delle vie aeree, accelera il flusso espiratorio	Riacutizzazione e fase avanzata	
NIV	Disostruzione bronchiale e riduzione della fatica dei muscoli respiratori	Supporta l'attività dei muscoli respiratori	Riacutizzazione, fase avanzata e pre-trapianto	

ATTIVITÀ SPORTIVA	Promuove gli adattamenti muscolo-scheletrici e cardiovascolari che permettono di aumentare il carico di lavoro sopportabile dal sistema polmonare. Migliora l'umore	Le alterazioni strutturali e funzionali intrinseche muscolo-scheletriche risentono del disuso, in particolare durante i periodi di esacerbazione della malattia, del ridotto apporto di O <sub>2</sub> e nutrienti e delle anomalie metaboliche, che riducono la capacità ossidativa del muscolo e lo rendono più facilmente affaticabile.	Dall'età prescolare	 
POSTURE	Favorire la ventilazione/ espansione nella zona polmonare ostruita	La maggior variazione di volume nelle regioni declivi favorisce la mobilizzazione delle secrezioni; una volta disostruite, tali zone possono essere riespanse in posizione anti-gravitaria, sfruttando la maggior distensione alveolare	In presenza di addensamenti polmonari	 

## CONCLUSIONI

La FC rimane, a oggi, una malattia di grande impatto sociale, assistenziale e scientifico. La FTR è sicuramente da inserire nella terapia di mantenimento del paziente affetto da FC, così come abbiamo descritto. Il fisioterapista che si dedica a quest'attività deve avere una conoscenza completa delle tecniche e dei presidi a disposizione e delle indicazioni e controindicazioni legate alle manifestazioni cliniche e alla fase della malattia, in modo da poter rispondere alle esigenze del paziente e della sua famiglia, migliorando così l'aderenza e la qualità della vita del paziente stesso.

L'*équipe* multidisciplinare e multiprofessionale in cui il fisioterapista opera è garanzia della presa in carico globale di questi pazienti, elemento fondamentale, insieme ai brillanti risultati della ricerca scientifica, per lo sviluppo di terapie sempre più personalizzate, che hanno portato e porteranno a un miglioramento costante della qualità e della durata della vita di questi pazienti.

Gli operatori sanitari devono mantenere viva l'interazione con i pazienti e le loro famiglie, così da permettere una gestione unitaria, coordinata e condivisa delle necessità espresse e favorire una sempre maggiore aderenza dei pazienti ai trattamenti proposti.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Castellani C, Duff AJA, Bell SC, et al. *ECFS best practice guidelines: the 2018 revision*. J Cyst Fibros 2018; 17: 153-178.
- (2) Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. *Standards of care and good clinical practice for the physiotherapy management of cystic fibrosis*. London UK Cystic Fibrosis Trust 2011; 2: 5.
- (3) Tomezzoli S. *Core Competence del fisioterapista che opera in Fibrosi Cistica*. Soc It Fib Cist 2010; 2: 3-7.
- (4) Catastini P. *Aspetti psicologici e clinici della malattia cronica. La presa in carico del paziente affetto da fibrosi cistica nelle varie fasi della vita*. Franco Angeli, 2019; 2: 7-8.
- (5) Brivio ML, Oliva G, Zampogna E. *La disostruzione bronchiale dalla teoria alla pratica*. 2001. Ed. Masson; pagg. 103-137; 171-176
- (6) Corten L, Morrow BM. *Autogenic Drainage in Children With Cystic Fibrosis*. Pediatric Phys Ther 2017; 29: 106-117.
- (7) Dwyer TJ, Daviskas E, Zainulidin R, et al. *Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial*. Eur Resp J 2019; 5: 1801793. doi: 10.1183/13993003.01793-2018.
- (8) Cerny F. *Exercise and Cystic Fibrosis (CF) 2.0*. Pediatr Exerc Sci 2013; 25: 616-623.
- (9) Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, et al. *Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis*. Ital J Pediatr 2012; 38: 2.
- (10) Hebestreit H, Kieser S, Junge S, et al. *Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis*. Eur Res J 2010; 35: 578-583.
- (11) Sahlberg M, Svantesson U, Magnusson TE, et al. *Muscular strength after different types of training in physically active patients with cystic fibrosis*. Scand J Med Sci Sports 2008; 18: 756-764.
- (12) de Meer K, Gulmans VA, van Der Laag J. *Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis*. Am J Respir Critic Care Med 1999; 159: 748-754.
- (13) Conway SP, Morton AM, Oldroyd B, et al. *Osteoporosis and osteopenia in adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors*. Thorax 2000; 55: 798-804.
- (14) Schindel CS, Hommerding PX, Melo DA, et al. *Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial*. J Ped 2015; 166: 710-716.
- (15) Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, et al. *Physical exercise training for cystic fibrosis*. Cochrane Database Syst Rev 2015: CD002768.
- (16) Rand S, Prasad SA. *Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine*. Expert Rev Respir Med 2012; 6: 341-351.
- (17) Bertelli L, Nardo GD, Cazzato S, et al. *Free-Aspire: A new device for the management of airways clearance in patient with ineffective cough*. Pediatr Rep 2017; 9: 7270.
- (18) M.Lazzeri AB, Carlucci A, Piaggi G. *Il ricondizionamento all'esercizio fisico del paziente con patologia respiratoria. Dalla valutazione al trattamento*. Ed Edra Spa 2014; 1: 1-30.
- (19) Fauroux B. *Why, when and how to propose noninvasive ventilation in cystic fibrosis?* Minerva Anestesiol 2011; 77: 1108-1114.
- (20) Rodriguez Hortal MC, Nygren-Bonnier M, Hjelte L. *Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis*. Physiother Res Int 2017; 22. doi: 10.1002/pri.1667.
- (21) Grosse-Onnebrink J, Mellies U, Olivier M, et al. *Chest physiotherapy can affect the lung clearance index in cystic fibrosis patients*. Pediatr Pulmonol 2017; 52: 625-631.