

INTRODUZIONE	1
CAPITOLO 1: STRUTTURA ANATOMICA DELL'APPARATO RESPIRATORIO	2
1.1 Anatomia del tratto respiratorio	2
CAPITOLO 2: FISIOLOGIA POLMONARE	7
2.1 Funzioni dell'apparato respiratorio	7
2.2 Muscoli respiratori e ventilazione polmonare	8
2.3 La meccanica respiratoria	9
2.4 I volumi polmonari	12
CAPITOLO 3: FIBROSI CISTICA	13
3.1 Generalità	13
3.2 Epidemiologia	14
3.3 Fisiologia e patogenesi	14
3.4 Sintomatologia	15
3.5 Diagnosi	16
3.6 Prognosi	17
3.7 Trattamento	17

3.7.1	Trattamento fisioterapico	18
3.7.2	Trattamento farmacologico	19
3.8	Il telemonitoraggio in fibrosi cistica	20
CAPITOLO 4: LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA NEL BAMBINO FC		25
4.1	Fisioterapia nelle malattie respiratorie	25
4.2	Disostruzione bronchiale pediatrica	25
4.3	Principali tecniche fisioterapiche nel bambino	27
4.3.1	Espirazione lenta prolungata (ELPr)	27
4.3.2	Esercizio a flusso inspiratorio controllato (EDIC)	27
4.3.3	Pressione espiratoria positiva (PEP MASK)	28
4.3.4	Pressioni positiva nelle vie aeree durante l'intero ciclo respiratorio (EZPAP)	29
4.3.5	Ciclo attivo di tecniche di respirazione (Active Cycle of Breathing technique ACBT)	30
4.3.6	Forced expiratory techniques (FET)	31
4.3.7	Aumento del flusso espiratorio (AFEp)	31
4.3.8	Vibrazioni	32
4.3.9	La tosse	33
CAPITOLO 5: LO YOGA		34
5.1	Lo yoga e i suoi benefici	34
5.2	Lo yoga e le sue applicazioni nelle malattie respiratorie	35

5.3	Pranayama yoga per facilitare la respirazione	37
5.4	Lo yoga per il rinforzo muscolare, l'equilibrio e la coordinazione	39
5.5	Lo yoga come benessere psicofisico	40
CAPITOLO 6: STUDIO SPERIMENTALE		43
6.1	Disegno dello studio	43
6.2	Obiettivi dello studio	43
6.3	Popolazione	44
6.4	Criteri di inclusione	44
6.5	Criteri di esclusione	44
6.6	Materiali e metodi	45
6.7	Risultati	46
CAPITOLO 7 DISCUSSIONE E CONCLUSIONE		56
BIBLIOGRAFIA		58
SITOGRAFIA		59

INTRODUZIONE

Lo studio di questa tesi si propone di indagare l'efficacia della disciplina yogica svolta in modalità telematica in bambini affetti da fibrosi cistica (FC) come terapia complementare ai trattamenti convenzionali per la gestione quotidiana della sintomatologia fisica e psicologica.

La durata dello studio è di 6 mesi, ogni lezione ha una durata di 60 minuti. Sono stati formati due gruppi di bambini suddivisi in fasce di età: il primo gruppo è composto da bambini di età 5-10 anni accompagnati dai genitori che hanno preso parte alle lezioni telematiche, mentre il secondo gruppo ha interessato la fascia di età degli 11-15 anni. I principali obiettivi del progetto sono stati:

- migliorare la qualità di vita dei pazienti;
- aumentare l'aderenza alle terapie;
- migliorare la gestione dell'ansia e della depressione secondari alla malattia;
- migliorare la qualità del sonno;
- ridurre eventuali sindromi dolorose;
- valutare l'efficacia della modalità telematica per le lezioni yoga.

La tesi si articola in 8 capitoli: nei capitoli 1 e 2 viene fornita una panoramica sull'anatomia dell'apparato respiratorio e sulla fisiologia dello stesso. Nel terzo capitolo viene descritta la patologia della Fibrosi Cistica, fornendone un quadro generale circa l'epidemiologia, la patogenesi, la sintomatologia, la diagnosi, la prognosi ed il trattamento. Nel quarto capitolo vengono descritte le tecniche fisioterapiche utilizzate nel bambino con fibrosi cistica, infine, nel quinto capitolo viene approfondita la disciplina dello Yoga con i suoi benefici dimostrati in studi scientifici. Nel sesto capitolo viene sviluppato lo studio e se ne riportano i risultati. Nel capitolo 7 vengono discussi i risultati ottenuti, mentre nell'ultimo capitolo vengono esposte le conclusioni dello studio.

CAPITOLO 1: STRUTTURA ANATOMICA DELL'APPARATO RESPIRATORIO

L'apparato respiratorio è l'insieme degli organi e delle strutture che permettono gli scambi gassosi tra l'ambiente circostante, carico di ossigeno, e l'organismo umano, il cui sangue è carico di anidride carbonica. Il suo funzionamento risulta quindi strettamente connesso al funzionamento del sistema circolatorio.

1.1 Anatomia del tratto respiratorio

L'apparato respiratorio è costituito dal naso, dalle cavità nasali, dai seni paranasali, dalla faringe, dalla laringe, dalla trachea e da condotti che veicolano l'aria alle superfici di scambio gassoso dei polmoni, gli alveoli [1] [Fig.1].

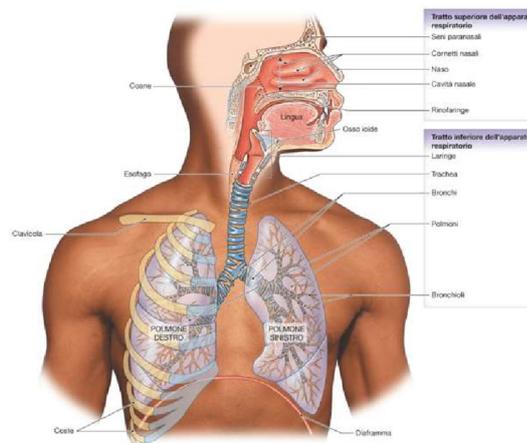


Fig.1 Anatomia delle vie toraciche ed extratoraciche

Anatomicamente l'apparato respiratorio è diviso nei tratti superiore e inferiore.

Le vie aeree superiori dell'apparato sono costituite dai seni paranasali, cornetti nasali, naso, cavità nasali e rinofaringe. Queste vie di passaggio filtrano, riscaldano e umidificano l'aria, al fine di proteggere le più delicate superfici di conduzione e di scambio del tratto inferiore da detriti, agenti patogeni e condizioni ambientali estreme [1].

- Il naso è la via fondamentale dell'apparato respiratorio che permette l'ingresso e la fuoruscita dell'aria dal nostro corpo. Normalmente, l'aria entra attraverso le due narici, che si aprono nel vestibolo nasale e nelle cavità nasali. Il vestibolo nasale è sostenuto da un paio di sottili cartilagini laterali e due paia di sottili cartilagini alari. Fondamentali sono i peli ruvidi a livello di questo epitelio che estendendosi fino alle narici hanno il compito di intrappolare particelle di grosse dimensioni come sabbia, polvere o insetti, impedendone l'entrata [1].
- La faringe, invece, è quella che permette la costante comunicazione tra naso, bocca e gola. Questa appartiene sia all'apparato digerente che all'apparato respiratorio estendendosi fino all'ingresso di trachea ed esofago. Questa è suddivisa in 3 regioni: rinofaringe, orofaringe e laringofaringe [Fig.2].

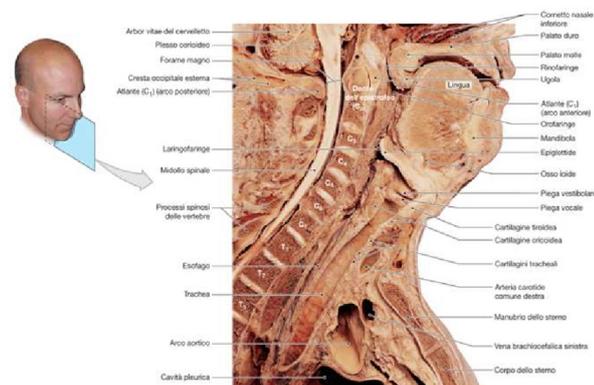


Fig.2 Formazioni dell'apparato respiratorio situate nella testa e nel collo

Le vie respiratorie inferiori, invece, comprendono la laringe, la trachea, i bronchi, i polmoni, i bronchioli e gli alveoli polmonari [1].

L'aria inspirata lascia la faringe passando attraverso un'apertura ristretta chiamata glottide.

- La laringe inizia a livello della vertebra C3 o C4 e termina a livello della vertebra C7. Le sue pareti cartilaginee sono rese stabili da legamenti e da muscoli scheletrici.
- La trachea è il primo tratto delle vie aeree inferiori, è lunga, in genere, 12 centimetri e possiede un diametro pari a circa 2 centimetri. Origina superiormente all'incirca a livello della sesta vertebra cervicale, inferiormente invece termina in corrispondenza della biforcazione da cui nascono i bronchi primari. Per quanto riguarda la sua struttura, questa consta di 15-20 anelli cartilaginei sovrapposti, simili a dei ferri di

cavallo e tenuti insieme da tessuto connettivo. Posteriormente, questi anelli presentano delle fibre muscolari lisce che, nel loro complesso, formano il cosiddetto muscolo tracheale. Posteriormente alla trachea troviamo l'esofago, mentre, a suoi lati, risiedono i fasci vascolo-nervosi del collo.

- I bronchi e i bronchioli vanno a formare l'albero bronchiale. Quest'ultimo è una struttura alquanto complessa, che comprende le vie aeree esterne e interne ai polmoni. Le vie aeree esterne ai polmoni sono i *bronchi primari* extrapolmonari di destra e di sinistra. Questi bronchi primari si dirigono poi rispettivamente ai polmoni, di destra e di sinistra.

Dai bronchi principali originano i *bronchi lobari*: 3 a destra e 2 a sinistra, che ventilano rispettivamente i propri lobi.

Segue una successiva diramazione in *bronchi segmentali*, il cui ruolo è quello di ventilare ognuno il proprio segmento polmonare.

Pertanto, a destra si hanno:

- ✓ 3 bronchi segmentali per il lobo superiore
- ✓ 2 bronchi segmentali per il lobo medio
- ✓ 5 bronchi segmentali per il lobo inferiore

A sinistra si hanno:

- ✓ 5 bronchi segmentali per il lobo superiore
- ✓ 5 bronchi segmentali per il lobo inferiore

Le vie aeree intrapolmonari dell'albero bronchiale, invece, comprendono i bronchi secondari, i bronchi terziari, i bronchioli, i bronchioli terminali e i bronchioli respiratori.

La parete interna di bronchi e bronchioli presenta l'epitelio ciliare, ovvero un epitelio costituito da cellule che producono muco; sia le ciglia che il muco hanno lo scopo di intrappolare i contaminanti (polveri, muffe, allergeni, ecc.), presenti nell'aria inalata, e di rimuoverli dalle vie aeree.

- I polmoni sono i due principali organi dell'apparato respiratorio. Costituiti da tessuto spugnoso ed elastico, risiedono nella cavità toracica, uno a destra e uno sinistra, ai lati del cuore e superiormente al diaframma. La loro forma è conica ed entrambi presentano:
 - ✓ un apice, superiormente;
 - ✓ una base concava che si appoggia sul diaframma;
 - ✓ una faccia costo-vertebrale;
 - ✓ una faccia mediastinica al centro della quale si osserva l'ilo polmonare che è percorso da vasi, bronchi e nervi.

Il polmone destro è più grande del polmone sinistro, pesa circa 600 grammi (in un individuo adulto) ed è costituito da scissure che lo suddividono in tre porzioni chiamate lobi (lobo superiore, lobo medio e lobo inferiore).

Il polmone sinistro, invece, pesa in genere 500 grammi e le sue scissure lo dividono in soli due lobi (il lobo superiore e il lobo inferiore). Questo polmone risulta leggermente più piccolo rispetto al destro per garantire un maggiore spazio al cuore.

Il tessuto spugnoso ed elastico che compone i polmoni è fondamentale per permettere i processi di inspirazione ed espirazione, consentendo quindi l'ingresso e la fuoriuscita di aria. Questi sono avvolti esternamente dalla membrana pleurica e al loro interno possiedono delle piccole cavità capaci di contenere aria, chiamati alveoli polmonari.

- Gli alveoli possiedono delle pareti elastiche e sono strutture fondamentali perché è proprio a questo livello che avvengono gli scambi polmonari che determinano la fuoriuscita di CO₂ e l'ingresso di O₂. Un certo numero di alveoli forma il cosiddetto acino polmonare che risiede all'estremità di un bronchiolo terminale. Un gruppo di più acini polmonari, con i loro rispettivi bronchioli terminali, costituisce la più piccola struttura polmonare visibile a occhio nudo: il lobulo polmonare. Un generico lobulo polmonare possiede acini più interni, detti acini centrali, e acini periferici, detti distali.

Il tratto respiratorio è costituito da due porzioni con funzionalità differenti: la porzione di conduzione, che si estende dal naso ai bronchioli e ha la funzione di filtrare, riscaldare e umidificare l'aria fino alla porzione respiratoria, che include i bronchioli respiratori e gli alveoli dove avvengono gli scambi gassosi [1].

La cavità toracica ha la forma di un tronco di cono; le sue pareti sono costituite dalla gabbia toracica e il pavimento dal muscolo diaframma. Nella cavità toracica sono contenute le due cavità pleuriche con pressione negativa che sono separate dal mediastino. Ogni polmone occupa una singola cavità pleurica delimitata da una membrana sierosa, la pleura, che viene suddivisa in pleura parietale e pleura viscerale. Entrambe le pleure secernono una piccola quantità di liquido pleurico, un fluido umido e viscoso che, ricoprendo e lubrificando le superfici pleuriche parietale e viscerale, ne riduce l'attrito durante la respirazione [1].

CAPITOLO 2: FISILOGIA POLMONARE

La perfusione e la ventilazione polmonare sono quelle funzioni vitali grazie alle quali i polmoni effettuano rispettivamente l'ossigenazione del sangue e lo scambio gassoso tra l'atmosfera e il sangue.

2.1 Funzioni dell'apparato respiratorio

Le funzioni dell'apparato respiratorio sono:

- fornire un'ampia superficie per gli scambi gassosi tra aria e sangue circolante;
- condurre l'aria da e verso le superfici polmonari di scambio;
- proteggere le superfici respiratorie da disidratazione, sbalzi di temperatura ed altre variazioni ambientali;
- difendere l'apparato respiratorio stesso e altri tessuti dall'invasione di microrganismi patogeni;
- produrre i suoni implicati nel linguaggio, nel canto e nella comunicazione non verbale;
- contribuire alla regolazione del volume e della pressione del sangue e del pH dei fluidi corporei.

Queste funzioni sono svolte dall'apparato respiratorio in cooperazione con l'apparato cardiovascolare, il sistema linfatico, specifici muscoli scheletrici e il sistema nervoso [1] [Fig.3].

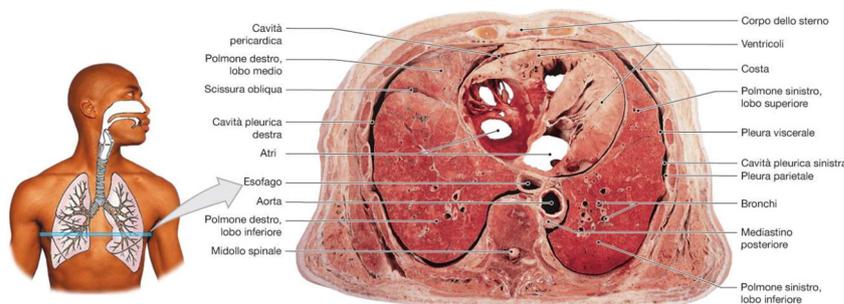


Fig.3 Rapporti anatomici della cavità toracica.

2.2 Muscoli respiratori e ventilazione polmonare

La ventilazione polmonare, o respirazione, consiste nel movimento fisico dell'aria da e verso l'albero bronchiale. Questa è fondamentale per permettere correttamente gli scambi gassosi a livello alveolare evitando quindi che ci sia un accumulo elevato di CO₂ e assicurando un continuo rifornimento di O₂ [1].

Di fondamentale importanza per il processo di respirazione sono i muscoli respiratori, è proprio grazie a questi, infatti, che l'aria ha la possibilità di entrare ed uscire continuamente dal nostro corpo. Questi muscoli sono: il muscolo diaframma, i muscoli intercostali interni ed i muscoli intercostali esterni.

Il *diaframma* è il principale muscolo respiratorio. Appartiene alla categoria dei muscoli scheletrici e si trova sul margine inferiore della gabbia toracica segnando il punto di confine tra il torace e la cavità addominale. È un muscolo impari, cupoliforme e laminare. Dal punto di vista funzionale, il diaframma si contrae durante la fase di introduzione dell'aria abbassando gli organi addominali e permettendo ai polmoni di espandersi all'interno della gabbia toracica, mentre rilassandosi durante la fase di espulsione dell'anidride carbonica consente agli organi addominali di risalire, riducendo le dimensioni della gabbia toracica e privando i polmoni dello spazio creatosi durante la fase di contrazione.

I *muscoli intercostali esterni* sollevano le costole e favoriscono l'espansione della gabbia toracica (inspirazione).

I *muscoli intercostali interni* abbassano le costole e riducono il volume della gabbia toracica (espirazione).

I movimenti che i muscoli respiratori possono svolgere sono diversi a seconda del volume di aria che deve essere mossa da o verso i polmoni. A seconda infatti se l'espirazione è passiva o attiva si definisce eupnea o iperpnea.

Nell'eupnea, o respirazione tranquilla, il processo di inspirazione richiede la contrazione muscolare mentre l'espirazione risulta essere un processo passivo. L'eupnea può realizzarsi tramite una respirazione definita diaframmatica o profonda che vede la contrazione del diaframma provocando le necessarie variazioni di volume del torace, o

una respirazione costale detta anche superficiale dove è fondamentale la contrazione dei muscoli intercostali interni ed esterni [1] [Fig.4].

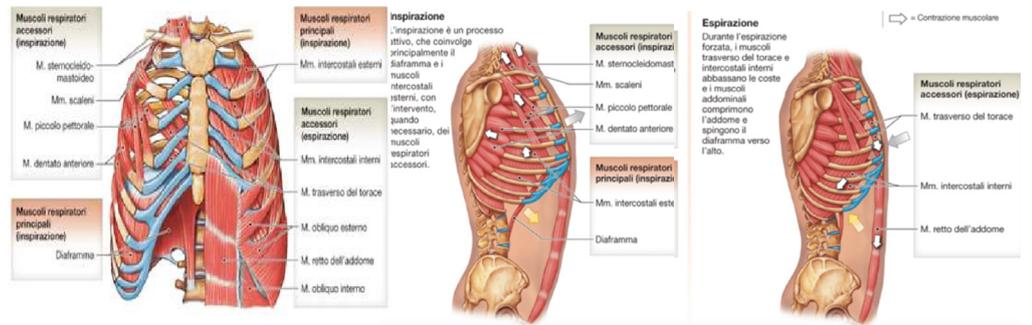


Fig.4 I movimenti respiratori

2.3 La meccanica respiratoria

La meccanica respiratoria si occupa di regolare l'introduzione e l'eliminazione dell'aria dai polmoni, per mezzo del lavoro dei muscoli inspiratori, espiratori e del diaframma. Il meccanismo della respirazione è costituito da due fasi fondamentali: la fase d'inspirazione e la fase di espirazione. Fondamentali per questi processi sono i due foglietti pleurici polmonari (pleura parietale e pleura viscerale) che sono intimamente adesi tra di loro, tanto da delimitare uno spazio virtuale, detto cavo pleurico, all'interno del quale si trova il liquido pleurico, la cui caratteristica è quella di lubrificare le due pleure, che scorrono l'una sull'altra, permettendo il collegamento indiretto tra le coste e i polmoni. Per una corretta meccanica respiratoria è quindi necessario:

- il mantenimento dell'equilibrio del sistema cassa toracica-pleura-polmone;
- il mantenimento della distensibilità-compliance polmonare (elasticità polmonare, presenza di essudati, ecc.).

Un ciclo respiratorio è quindi composto dalla fase inspiratoria (I) e dalla fase espiratoria (E), ed il rapporto I : E esprime il rapporto tra la durata dell'inspirazione e quella dell'espirazione. Nel dettaglio:

FASE INSPIRATORIA: il movimento inspiratorio avviene tramite la contrazione del muscolo diaframma, che si abbassa per permettere alla parte inferiore dei polmoni di espandersi, e la contrazione dei muscoli intercostali esterni che consentono

l'innalzamento e l'avanzamento delle coste e dello sterno, favorendo l'ampliamento della gabbia toracica verso l'alto e in senso antero-posteriore, permettendo lo stiramento delle fibre polmonari e l'ampliamento dei polmoni stessi, ciascuno dei quali è collegato indirettamente con le coste mediante le pleure. Pertanto, l'aria entra nei polmoni quando questi sono già dilatati, poiché all'aumento del volume della cavità toracica, corrisponde una dilatazione dei polmoni, con la conseguente riduzione della pressione polmonare interna. L'inspirazione, quindi, avviene quando la pressione atmosferica è maggiore di quella negli alveoli. L'inspirazione avviene idealmente dal naso, per favorire l'umidificazione e il riscaldamento dell'aria che entra nei polmoni.

FASE ESPIRATORIA: il movimento espiratorio si verifica sia per il rilassamento dei muscoli inspiratori, sia per la decontrazione del diaframma. Infatti, il rilasciamento degli intercostali esterni permette alla gabbia toracica di abbassarsi e di ridurre il proprio diametro antero-posteriore, comprimendo i polmoni; nel frattempo il diaframma si contrae e si innalza, premendo sulla parte inferiore dei polmoni. Queste due azioni permettono l'aumento della pressione polmonare interna. L'espirazione, quindi, avviene quando la pressione atmosferica risulta minore di quella alveolare. Nello yoga anche l'espirazione avviene idealmente dal naso, mentre in fisioterapia viene richiesta maggiormente attraverso la bocca per permettere l'auscultazione di eventuali rumori umidi derivanti dalla mobilizzazione delle secrezioni.

Come definito in precedenza, altro aspetto fondamentale per la corretta funzionalità del polmone è la *perfusione*. Bisogna considerare che il volume totale di sangue della circolazione polmonare è pari a 500 ml. Si tratta quindi di un sistema a bassa resistenza e ad elevata compliance. Il processo di perfusione è fondamentale affinché il polmone funzioni correttamente.

È importante ricordare che il circolo polmonare ha caratteristiche differenti rispetto al circolo sistemico, infatti:

- ✓ è un circolo a bassa pressione;
- ✓ le pareti delle arterie polmonari sono molto sottili e contengono relativamente poca muscolatura liscia e per questo sono anche capaci di distendersi;
- ✓ ha basse resistenze (stesso flusso della circolazione sistemica con una pressione 10 volte più bassa);

- ✓ ha notevole capacità di riserva (non tutto il letto capillare è dispiegato: reclutamento e distensione).

Il circolo polmonare deve garantire una perfusione del polmone che sia in equilibrio con la ventilazione. Di solito il rapporto tra le due è circa uguale ad 1. Quando questo rapporto si altera c'è un'alterazione del processo di respirazione. Un rapporto non idoneo tra ventilazione e flusso sanguigno è responsabile della maggior parte del difetto dello scambio gassoso nelle malattie polmonari causando un'insufficienza polmonare.

Le due situazioni estreme in cui c'è alterazione del rapporto ventilazione/volume sono:

1. lo SHUNT: c'è una quota di sangue venoso che va nel sistema arterioso senza passare attraverso le aree ventilate. Quindi si determina una zona polmonare che non ventila e il sangue non ossigenato passa direttamente nel cuore sinistro. Questa situazione ovviamente non può essere corretta con la somministrazione supplementare di O₂ perché se ci sono capillari che non passano in zone ventilate la saturazione non migliorerà. In questa condizione il rapporto V/P tende allo 0 perché si riduce la ventilazione;
2. l'EFFETTO SPAZIO MORTO: è la condizione in cui il rapporto V/P tende all'infinito perché la perfusione tende a 0. La condizione tipica è quella dell'embolia polmonare (ovvero un embolo chiude un'arteria polmonare e in quella zona non riesce più a passare il sangue, nonostante la zona continui a ventilare).

Per finire, a livello degli alveoli avviene il processo di diffusione, una volta che l'aria carica di O₂ giunge all'interno di questi, l'O₂ diffonde dagli alveoli al sangue e la CO₂ diffonde dal sangue venoso dei capillari agli alveoli. Questo processo di diffusione è passivo, i gas diffondono seguendo la legge di Fick che afferma che: "la diffusione di un gas è direttamente proporzionale alla superficie del tessuto, inversamente proporzionale allo spessore del tessuto, direttamente proporzionale alla differenza di pressione da una parte all'altra della membrana e proporzionale a una costante di diffusione che è una caratteristica del gas" (es. la CO₂ ha una costante di diffusione 20 volte maggiore dell'O₂).

2.4 I volumi polmonari

Volume corrente (TV): 500 ml di aria. Volume che si respira normalmente in un atto respiratorio a riposo. La frequenza respiratoria è di 15 atti respiratori al minuto.

Volume minuto: $500 \times 15 = 7500$ ml. Volume di aria che ogni minuto entra dall'esterno nei nostri polmoni. I polmoni però hanno delle aree non deputate agli scambi gassosi definite spazio morto (150ml) che vanno tolti ai 500 ml per definire la quantità di aria che effettivamente raggiunge gli alveoli per gli scambi gassosi (350ml).

Volume di riserva inspiratoria: volume di aria inspirata con un'inspirazione forzata.

Volume di riserva espiratoria: volume che si può espirare con un'espirazione forzata.

Capacità vitale (CV): somma del volume di riserva inspiratoria più quello di riserva espiratoria più il volume corrente. Rappresenta il volume di aria massima che i polmoni possono mobilizzare.

Volume residuo (VR): quantità di aria che resta nei polmoni dopo un'espirazione forzata.

Capacità polmonare totale (CPT): somma di volume residuo + capacità vitale.

Capacità polmonare residua (CPR): volume residuo + volume di riserva espiratoria.

CAPITOLO 3: FIBROSI CISTICA

3.1 Generalità

La fibrosi cistica è la più frequente tra le malattie genetiche a trasmissione autosomica recessiva a prognosi infausta. È coinvolto un singolo gene identificato nel braccio lungo del cromosoma 7 denominato CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane regulator). Esso codifica per una proteina, anch'essa chiamata CFTR, con funzione di canale delle membrane cellulari per il trasporto del cloro. A oggi sono note più di 1500 mutazioni di questo gene che si differenziano tra loro perché alterano diversamente la proteina CFTR. L'alterazione di questa proteina comporta una maggior densità e viscosità del prodotto mucoso delle ghiandole esocrine. Nella patologia sono coinvolte le vie aeree, le ghiandole sudoripare, il pancreas, il fegato, l'intestino e i vasi deferenti del testicolo. La fibrosi cistica è una malattia cronica evolutiva, si è visto però che negli ultimi anni un intervento precoce e multidisciplinare in questi soggetti ha portato ad un miglioramento della sopravvivenza che si aggira intorno alla seconda metà della quarta decade di vita e soprattutto ad un miglioramento della qualità di vita. Ad oggi, circa la metà dei soggetti affetti ha un'età superiore a 18 anni [2] **[Fig.5]**.

Le manifestazioni tipiche della malattia sono:

- ✓ Difficoltà nella digestione dei grassi, proteine, amidi;
- ✓ carenza di vitamine liposolubili;
- ✓ perdita progressiva della funzione polmonare;
- ✓ infertilità.

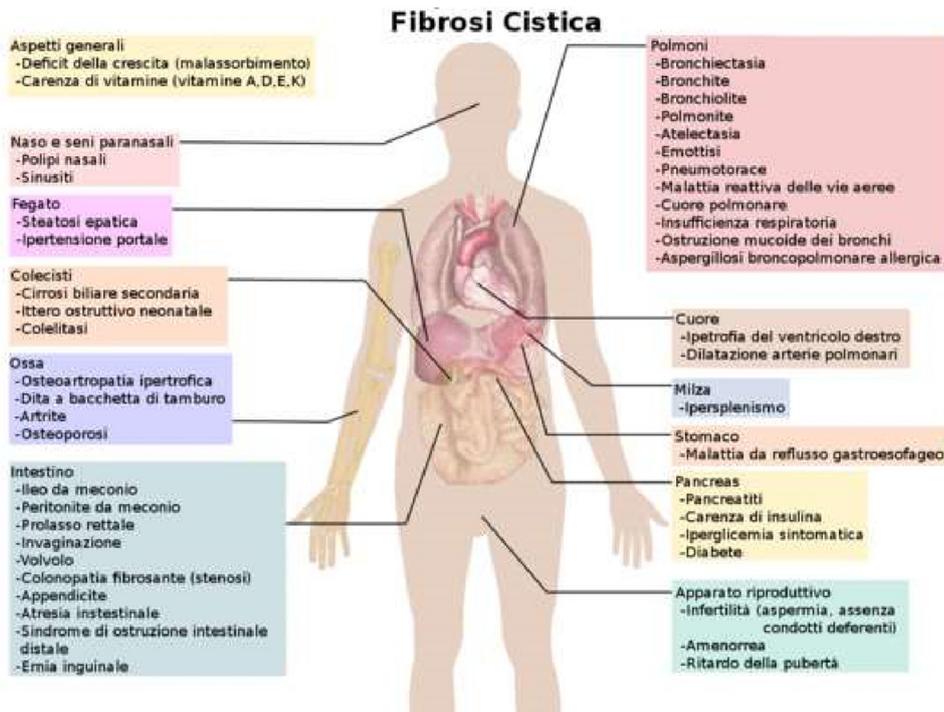


Fig.5 Sintomatologia della Fibrosi Cistica

3.2 Epidemiologia

Nella popolazione caucasica l'incidenza è di 1 caso su 2500-3500 nati. Mentre nella razza nera e asiatica è rispettivamente 1 caso su 17.000 e un caso su 90.000. Nel nostro paese l'incidenza è di 1 caso su 3500 nati; pertanto, la prevalenza di portatori sani o eterozigoti è del 4%. Una coppia di genitori eterozigoti ha per ogni nascita un rischio del 25% che il bambino sia affetto dalla malattia, un rischio del 50% che sia portatore sano di questa e del 25% che sia sano e non portatore. Ad oggi, grazie a test semplici e rapidi che valutano una trentina di mutazioni del gene CFTR, la capacità di identificare le mutazioni in Italia varia dal 70 all'85%. Solo con indagini di genetica di secondo livello come il sequenziamento del gene, si può arrivare a individuare il 90-95% delle mutazioni [2].

3.3 Fisiologia e patogenesi

L'alterazione di CFTR comporta un'alterazione dell'assorbimento di cloro e sodio, determinando in questi soggetti una concentrazione di sale nel sudore da 3 a 5 volte il

normale. Per questo motivo uno dei test diagnostici più sensibile e specifico per diagnosticare questa malattia è proprio “il test del sudore”.

A livello respiratorio questo alterato rapporto tra cloro e sodio comporta la disidratazione del liquido e l'ispessimento dello strato di muco.

Esistono differenti mutazioni in fibrosi cistica, quella più frequente è denominata F508 ed è una mutazione di classe II. Le mutazioni delle classi I, II e III sono dette severe e si associano ad insufficienza pancreatica, mentre le mutazioni di classe IV e V sono dette lievi poiché non si verificano difficoltà pancreatiche e presentano generalmente una diagnosi tardiva, che spesso si verifica in età adulta, determinando un decorso migliore di malattia.

La principale causa di morte di questi pazienti è determinata dalla malattia polmonare che è responsabile delle più importanti morbidità. Il muco bronchiale, infatti, essendo più disidratato e viscoso si va ad accumulare nelle vie aeree e contribuisce, insieme all'aderenza all'epitelio, ad alterare il battito ciliare. Tutto questo fa sì che all'interno delle aree polmonari si vadano a creare delle condizioni favorevoli per alcuni microrganismi multiresistenti, come ad esempio lo *Stafilococcus Aureus* e *Pseudomonas Aeruginosa*. Per questo motivo il quadro polmonare è continuamente dominato dal circolo vizioso tra infezione e infiammazione [2].

3.4 Sintomatologia

Il quadro clinico della malattia nella sua forma classica è ben noto:

- Fin dalla nascita è possibile identificare nel neonato l'ilio da meconio. I sintomi di mal digestione pancreatica sono quindi presenti fin dall'inizio; infatti, nella maggior parte di questi pazienti le feci sono abbondanti, maleodoranti, con associato meteorismo intestinale.
- Anemia e ipoalbuminemia sono indicatori spesso presenti in questi bambini determinati da una scarsa crescita e da malnutrizione.
- I sintomi respiratori hanno una variabilità di esordio, ma sono presenti invariabilmente in tutti i pazienti e sono la causa principale di mortalità. La tosse

con presenza di muco denso tende ad essere abituale, specie al mattino e sotto sforzo. Per questo motivo la spirometria, in particolare, assume un ruolo rilevante per stimare obiettivamente l'entità della bronco-ostruzione. La pneumopatia, nelle fasi più avanzate, si può complicare con emottisi o pneumotorace. Nelle fasi iniziali della malattia la problematica respiratoria risulta intermittente, essendo presente durante le fasi acute della malattia, il sonno e lo sforzo per poi diventare persistente. Il 6 minutes walking test e il test dello sforzo cardio-polmonare contribuiscono a monitorare la riduzione delle capacità funzionali.

- Il Reflusso esofageo è comune nei primi mesi di vita ed è facilitato dalla tosse che può comportare esofagite. Questo può portare poi ad una ridotta introduzione calorica da inappetenza, specie nelle fasi di infezione respiratoria portando a calo del peso e malnutrizione.
- Altro sintomo non sempre presente è il diabete che si presenta nel 30% dei soggetti. Si tratta di un diabete peculiare, diverso da quello sia di tipo I sia di tipo II, è causato prevalentemente da un deficit di sintesi di insulina. In età adulta possono essere presenti inoltre osteopenia ed osteoporosi.
- Non meno importanti sono i sintomi ansioso-depressivi, che risentono altamente del contesto familiare e dell'accettazione all'interno di questo della malattia. Con l'aumentare dell'età e pertanto con il peggioramento della sintomatologia le manifestazioni psicologiche aumentano notevolmente.
- Nelle donne con fibrosi cistica è ormai accertata la possibilità di una fecondazione e di una gravidanza naturali. Tuttavia, si stima che la loro fertilità sia ridotta del 20% rispetto alle donne sane. Negli uomini, invece, la spermatogenesi è attiva, ma alcune alterazioni sono responsabili di azoospermia ostruttiva e perciò di infertilità [2].

3.5 Diagnosi

La diagnosi della fibrosi cistica classica è clinica, ovvero basata sui sintomi. Questa viene poi confermata dal test del sudore che rimane ancora uno dei metodi più semplici e sensibili e che consiste nella stimolazione delle ghiandole sudoripare con pilocarpina per

valutare la concentrazione di cloro e sodio. A questo si aggiunge la diagnosi genetica che consiste nell'identificazione delle mutazioni associate alla malattia; tuttavia, dal momento che circa il 3- 5% delle mutazioni resta tutt'ora non identificato, la sensibilità della diagnosi genetica è minore rispetto al test del sudore. Ci sono poi da considerare quelle forme mono-oligo sintomatiche identificate come FC atipica o più correttamente patologia CFTR associata, la cui diagnosi avviene per lo più in età adulta, perché caratterizzate da sintomi lievi che permettono una prognosi migliore [2].

Lo screening neonatale di FC risulta fondamentale al fine di procedere fin dall'inizio con una terapia adeguata. Attualmente lo screening prevede la determinazione della tripsina nel sangue prelevato con puntura nel tallone del neonato nel secondo o terzo giorno di vita e la ricerca delle mutazioni del gene nei neonati che presentano un aumento della tripsina [2].

3.6 Prognosi

La prognosi per la fibrosi cistica è migliorata sempre di più grazie alla precoce diagnosi permessa dallo screening neonatale che permette un intervento immediato per contrastare la malattia. Nel 1959, l'età media di sopravvivenza dei bambini affetti da fibrosi cistica negli Stati Uniti era di sei mesi. Nel 2008, la sopravvivenza media era di 37,4 anni. In Canada, la sopravvivenza media è aumentata dai 24 anni nel 1982 a 47,7 anni nel 2007.

Nel 2021 i malati di fibrosi cistica nel mondo erano circa 100.000, di cui 6000 in Italia.

Ad oggi, con i nuovi farmaci modulatori della proteina CFTR, l'aspettativa di vita è notevolmente migliorata; questi farmaci sono entrati in commercio nel mondo da circa 4 anni e ora si stima un'età media calcolata di circa 46,2 anni (American Academy of Pediatrics, 2021)

3.7 Trattamento

Gli obiettivi terapeutici per questa malattia sono quelli di contrastare le possibili complicanze per cercare di mantenere più stabili possibili i valori del paziente prevenendo le possibili riacutizzazioni. Sarà dunque fondamentale mantenere sotto controllo il deficit

pancreatico, respiratorio ed alimentare. La cura della malattia polmonare risulta prioritaria e prevede uno specifico ed individualizzato iter riabilitativo e farmacologico. L'antibiotico viene somministrato sulla base dei risultati delle colture dell'espettorato e del relativo antibiogramma. La riabilitazione, invece, prevede esercizi di fisioterapia respiratoria svolti quotidianamente (1-2 volte al giorno), spesso abbinati a terapia mucolitica aerosolica (soluzione salina ipertonica, mannitolo e/o enzimi DNAsi). La terapia mucolitica è fondamentale per migliorare la reologia delle secrezioni, che diventano maggiormente mobilizzabili ed espettorabili.

Grazie ai continui progressi in medicina, negli ultimi anni si sono verificati i primi risultati di efficacia con i farmaci modulatori della proteina CFTR [2]. Questi farmaci, infatti, permettono una migliore reologia delle secrezioni, una riduzione dell'infiammazione dovuta al ristagno di muco e una conseguente riduzione delle riacutizzazioni.

3.7.1 Trattamento fisioterapico

Lo scopo del trattamento fisioterapico nel malato con FC è mirato essenzialmente all'ottenimento di tre obiettivi:

1. Rimuovere le secrezioni bronchiali stagnanti;
2. Migliorare la ventilazione e perfusione;
3. Promuovere l'esercizio fisico.

L'evoluzione della malattia polmonare può essere contrastata attraverso programmi di fisioterapia respiratoria personalizzati in base all'età, alla gravità della forma di FC e alla collaborazione del paziente e della sua famiglia. Per rendere più fluide le secrezioni bronchiali, la maggior parte dei pazienti ricorre con efficacia alla somministrazione di Rh DNase o di soluzione salina ipertonica per via aerosolica. Laddove le condizioni cliniche lo consentono anche lo sport gioca un ruolo importante nella prevenzione delle infezioni respiratorie e nel migliorare la qualità di vita dei pazienti. Per i pazienti che non possono praticare sport nelle modalità di un soggetto sano è comunque fondamentale definire un programma di esercizio fisico adeguato, eventualmente considerando un aumento del fabbisogno di ossigeno attraverso device appositi (concentratore, stroller) **[Fig.6]**.

ACT	Requires an assistant	Requires a device
Drenaggio posturale e clapping	●	○
Drenaggio autogeno	○	○
Ciclo attivo di tecniche respiratorie	○	○
Devices a PEP	○	●
Devices oscillanti	○	●
Devices a compressione toracica	○	●
Esercizio fisico	○	○

Fig.6 Fisioterapia respiratoria: tecniche di disostruzione bronchiale

3.7.2 Trattamento farmacologico

Ad oggi vengono impiegati dei farmaci biologici sperimentali, specifici per alcune mutazioni genetiche, in grado di cambiare completamente la vita del soggetto affetto dalla malattia.

Ad oggi i farmaci modulatori del gene CFTR sono tre:

1. Il primo modulatore, Ivacaftor (potenziatore) è efficace nei pazienti con mutazioni cosiddette di "gating", vale a dire che producono una proteina CFTR capace di raggiungere la superficie delle cellule ma incapace di funzionare per permettere il normale flusso di cloro attraverso il canale. La somministrazione di Ivacaftor aiuta il canale ad aprirsi e a far passare gli ioni cloro e l'acqua necessari ad idratare la superficie delle vie respiratorie (anche del pancreas, del fegato e dell'intestino). L'ottima funzionalità dell'Ivacaftor è dimostrata dal test del sudore che diventa negativo (vale a dire normale). In Italia, solo il 2,5% dei pazienti è portatore di mutazione di "gating" ed utilizza il farmaco una volta compiuta l'età di 2 anni [4].
2. Il secondo modulatore, Orkambi, è costituito da un'associazione di Lumacaftor (correttore) ed Ivacaftor (potenziatore), ed è indicato nei pazienti con 2 mutazioni F508del, vale a dire con la stessa mutazione F508del sia del gene ereditato dal padre che del gene ereditato dalla madre. Questo secondo modulatore aiuta la proteina a raggiungere la superficie delle cellule epiteliali, a formare il canale del cloro e a renderlo funzionante. Ha dimostrato di ridurre significativamente le riacutizzazioni infettive polmonari. La mutazione F508del è la più frequente a livello mondiale

(60% dei pazienti con FC), ma in Italia i pazienti FC con due mutazioni F508del sono soltanto il 25% (1 su 4) [4].

3. Il terzo modulatore, ezacaftor/ivacaftor (Symkevi), è un'associazione simile alla precedente con efficacia simile ma con maggiore tollerabilità. Il Symkevi, farmaco ancora in fase di approvazione AIFA in Italia, è già stato approvato dalla FDA e dall'EMA in pazienti con doppia mutazione F508del o mutazione F508del associata ad altre ulteriori 26 mutazioni definite "residual function" in America e 14 in Europa, vale a dire mutazioni che consentono una parziale funzionalità residua della proteina CFTR [4].

Ad Agosto 2020, l'EMA ha approvato un nuovo farmaco denominato Trikafta, costituito da una combinazione di tre molecole: due correttori (Elexacaftor e Tezacaftor) e il potenziatore (Ivacaftor) per il trattamento della mutazione CFTR più diffusa al mondo (F508del). Questo nuovo modulatore deve essere ancora approvato dall'AIFA ed avrà la denominazione di Kaf-Trio. Ad oggi l'approvazione della FDA in America riguarda pazienti con Fibrosi Cistica di età superiore ai 12 anni. I risultati clinici sono stati molto incoraggianti con un aumento significativo della funzione polmonare di oltre 10 punti percentuali rispetto al confronto con il Symkevi. Il Trikafta è utilizzato anche per i pazienti con una sola copia di F508del ed un'altra mutazione (mutazione con funzione minima), con risultati clinici ancora più incoraggianti che vengono dall'esperienza americana ed europea attraverso l'uso compassionevole in diversi pazienti con una forma grave di fibrosi cistica [4]. Il Centro Fibrosi Cistica Marche è uno dei centri nazionali in cui vengono organizzati studi di seconda fase con questi farmaci innovativi.

3.8 Il telemonitoraggio in fibrosi cistica

Le persone con fibrosi cistica per tutta la vita seguono un programma di terapie quotidiane e afferiscono al Centro di Cura Regionale dove il team multidisciplinare ne monitora periodicamente lo stato di salute.

La rimodulazione dei servizi sanitari su tutto il territorio nazionale e la necessità di adottare misure di prevenzione e di contenimento del contagio sta cambiando le loro abitudini di cura, dal rapporto medico-paziente, ai controlli periodici presso il centro.

Pertanto, se il paziente non può recarsi al centro di cura per le visite e i controlli di routine, con la telemedicina, questo non è più un problema. Ecco perché ogni centro di cura per pazienti FC ha attivato un sistema di telemonitoraggio a distanza dei parametri fondamentali [5].

Gli obiettivi del telemonitoraggio sono:

- a. monitorare l'andamento della malattia e i parametri del paziente;
- b. monitorare l'aderenza alla terapia farmacologica e fisioterapica;
- c. monitorare eventuali segnali di riacutizzazione.

Tutti i pazienti del centro di fibrosi cistica sono dotati di un kit specifico per il telemonitoraggio che prevede:

- uno spirometro per valutare la funzionalità respiratoria regolarmente e per identificare eventuali miglioramenti o peggioramenti dei parametri
- un pulsossimetro per monitorare la frequenza cardiaca e la concentrazione di ossigeno (saturazione) anche durante gli allenamenti o durante la notte, se indicato dal medico o dal fisioterapista [Fig.7].



Fig.7 Spirometro e saturimetro

La *spirometria* è il test più comune per valutare la funzionalità polmonare che permette di monitorare alcuni dei valori fondamentali di questi pazienti ed è utilizzata frequentemente nella diagnosi e nella valutazione delle funzionalità polmonari nelle persone con malattie restrittive o ostruttive delle vie aeree [6].

Si tratta di uno strumento diagnostico particolarmente efficace e diffuso in quanto standardizzato, indolore, facilmente riproducibile ed oggettivo.

Per l'esecuzione della spirometria il paziente viene sottoposto all'esame dopo la raccolta dei dati anagrafici, in particolare peso e altezza, e la sua storia clinica. Durante il test, viene applicato uno stringinaso per ottenere il massimo sforzo, e si richiede di soffiare almeno 3 volte dentro un boccaglio stretto tra le labbra, e collegato allo spirometro, che riproduce i tracciati su un computer. È di fondamentale importanza sospendere l'uso di farmaci broncodilatatori almeno 12 ore prima dell'esame [6].

I principali valori di riferimento sono:

- *Volume espiratorio massimo in 1 secondo (FEV1 o VEMS)*: il volume di aria emessa in 1 secondo dopo una inspirazione massimale
- *Capacità vitale forzata (FVC)*: il volume di aria totale espulsa in una espirazione forzata e dopo un'inspirazione massimale.
- *Flusso di picco espiratorio (PEF)*: il più alto flusso sostenuto per almeno 10 millisecondi con una espirazione forzata, dopo una inspirazione [6].

Analizzando i parametri ottenuti con la spirometria si può valutare la funzionalità polmonare e diagnosticare la presenza di eventuali patologie. In particolare, la curva di espirazione forzata può dirci se l'insufficienza polmonare è di tipo ostruttivo o restrittivo [Fig.8]. Il valore più importante fornito dalla spirometria è la capacità vitale forzata (CVF o FVC).

I risultati sono considerati normali quando i valori del FEV1 sono compresi tra l'80% e il 120% del valore medio. Valori bassi, invece, indicano un problema ostruttivo alle vie respiratorie che va esaminato per individuarne la causa.

Per quanto riguarda il rapporto tra FEV1 e FVC, il valore dovrebbe essere di circa 75-80%. Nelle malattie ostruttive, il FEV1 è diminuito a causa di una maggiore resistenza delle vie aeree al flusso espiratorio [6].

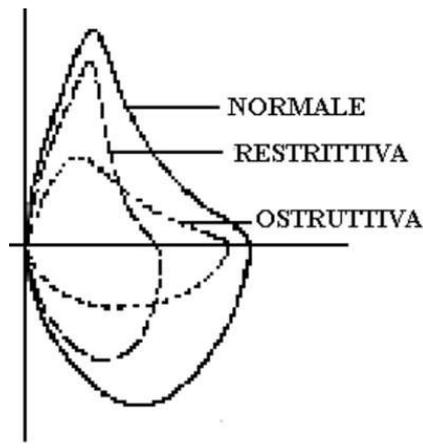


Fig.8 Rappresentazione spirometrica

L'ossimetria o saturimetria è l'altro valore fondamentale che viene rilevato con il telemonitoraggio nei pazienti FC. Consiste nella misurazione della quantità di ossigeno (O₂) presente nel sangue arterioso (saturazione dell'emoglobina – Sat. % Hb) attraverso l'impiego di uno strumento elettronico denominato ossimetro o saturimetro [8].

Tale apparecchio viene semplicemente collegato ad un dito del paziente attraverso una pinza e consente di rilevare in maniera semplicissima la frequenza cardiaca ed il livello di saturazione in ossigeno dell'emoglobina.

Fondamentale è la rapidità di risposta dell'apparecchio alle mutate condizioni (dato basale a riposo, sforzo fisico, marcia, posizione coricata, riposo notturno, ecc.) che permette di ricevere dati aggiornati in tempo reale [8].

Nei pazienti FC l'ossimetria viene registrata anche durante la notte e durante gli allenamenti su richiesta del centro specializzato ai fini del telemonitoraggio. In questi pazienti infatti è un parametro di fondamentale importanza, ci permette di verificare la necessità di una terapia farmacologica con ossigeno e l'inserimento di tecniche fisioterapiche che permettano la risalita della percentuale. Molto spesso, infatti, questi sono pazienti che hanno una riduzione dell'ossimetria anche a riposo durante tutta la giornata e soprattutto quelli più gravi arrivano a valori che scendono anche sotto il 90%. La frequenza cardiaca è la seconda misura che riusciamo a ricavare con il saturimetro ed è un altro parametro da tenere in considerazione sia durante la notte che durante l'allenamento sportivo del paziente. Questa misura il numero di battiti del cuore in un

minuto, vengono indentificati in letteratura come valori normali quelli compresi tra 60 e 100 battiti al minuto a riposo, ovvero dopo essersi seduti e rilassati per almeno 10 minuti.

CAPITOLO 4: LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA NEL BAMBINO FC

La fisioterapia respiratoria pediatrica sta diventando nel corso degli anni un campo della riabilitazione sempre più emergente dal momento che si è visto come un intervento precoce nei pazienti affetti da patologie respiratorie riesca a migliorare la qualità di vita di questi pazienti riducendone i sintomi fin dall'inizio e, allo stesso tempo, si è visto come riesca a diminuire anche i costi in ambito sanitario.

4.1 Fisioterapia nelle malattie respiratorie

La Riabilitazione Respiratoria (RR) dovrebbe rappresentare uno standard di cura insieme ad altri trattamenti consolidati, purtroppo, però, è ancora poco utilizzata soprattutto nei pazienti in età pediatrica. Il Gruppo di studio di Riabilitazione Respiratoria della SIMRI, avendo come obiettivo quello di rendere la RR alla base delle patologie respiratorie già in età pediatrica ha affrontato differenti problematiche, come ad esempio il fatto di prevenire e trattare tempestivamente le complicanze polmonari nelle patologie con insufficienza respiratoria cronica come la fibrosi cistica, l'asma bronchiale, le pneumopatie interstiziali, la discinesia ciliare primaria e le bronchiectasie non FC. È stato inoltre affrontato il ruolo sempre più emergente dell'attività fisica e dello sport nelle malattie respiratorie croniche [9].

4.2 Disostruzione bronchiale pediatrica

È fondamentale partire dal presupposto che la presenza di flusso aereo sia determinante nella disostruzione bronchiale. È noto infatti già da diversi anni che la disostruzione regionale della ventilazione polmonare è influenzata dalla postura. La pressione intrapleurica diventa marcatamente più negativa verso le regioni antideclivi, mentre la pressione alveolare è più o meno la stessa dall'apice alla base del polmone. Il risultato di ciò è che a capacità funzionale residua gli alveoli delle regioni poste in alto si presentano più espansi e quindi meno complianti rispetto alle unità poste in basso [10]. Per questo

motivo se si vuole andare a favorire la liberazione bronchiale di destra di un paziente con elevate secrezioni, il soggetto viene posizionato nel decubito laterale destro così da favorire la ventilazione, in questo modo infatti ottenendo una maggior variazione di volume degli alveoli della regione declive si favorisce la mobilizzazione delle secrezioni lì situate. Ci sono però delle eccezioni da fare per alcuni paziente, ad esempio per i pazienti sedati, ventilati meccanicamente e anche per neonati e bambini. Si è visto, infatti, che nel caso di un paziente ventilato meccanicamente con addensamento postero basale sinistra, le posizioni da preferire sono il decubito laterale destro o ancora meglio il decubito prono. Allo stesso modo nei neonati e nei bambini dobbiamo tenere conto che, a differenza dell'adulto, in decubito laterale la ventilazione è maggiore nelle zone antigravitarie (sopra) per una serie di fattori: la maggiore deformabilità della gabbia toracica che rende la pressione intrapleurica meno negativa o addirittura positiva nelle zone declivi e le minori dimensioni e peso del contenuto addominale che stirando meno il diaframma ne riducono escursione e contrattilità [10]. Ecco, quindi, che spesso nel bambino si utilizzano delle posture posizionali differenti e la posizione prona viene utilizzata maggiormente rispetto all'adulto. Anche nel soggetto obeso vale lo stesso discorso per il decubito laterale, infatti in questo caso il maggior peso del contenuto addominale induce un precoce raggiungimento del volume di chiusura delle zone declivi da supino e ancor di più in decubito laterale, che porta anche qui una ventilazione preferenziale nelle regioni antigravitarie. Si è visto quindi che in realtà più che la forza di gravità i fattori essenziali che determinano un incremento della clearance tracheobronchiale sono la ventilazione e l'iperventilazione [10].

Il gradiente pressorio intrapleurico che è più negativo a livello delle regioni polmonari antideclivi influenza anche il volume polmonare statico regionale. Per questo motivo avendo gli alveoli un maggior volume nelle regioni superiori, di conseguenza parte dell'area alveolare si trova a questo livello [10]. Da ciò ne consegue che se lo scopo della fisioterapia è quello di recuperare i volumi polmonari è più indicato mantenere la regione da trattare in posizione antigravitaria al fine di sfruttare al meglio la capacità del polmone di espandersi.

Sappiamo però che la modificazione della posizione corporea va ad influenzare contemporaneamente sia la ventilazione polmonare che la perfusione. Pertanto, è fondamentale tenere in considerazione entrambi i fattori polmonari soprattutto in

relazione all'obiettivo della tecnica che vogliamo raggiungere, se cioè il principale scopo sia la disostruzione vera e propria o il miglioramento del rapporto ventilazione/perfusione. Ci sono inoltre molti studi che hanno dimostrato l'efficacia della posizione prona che consente un miglioramento dell'ossigenazione del sangue [10].

4.3 Principali tecniche fisioterapiche nel bambino

4.3.1 Espirazione lenta prolungata (ELPr)

Questa tecnica risulta essere equivalente all'ELTGOL, ma si distingue da quest'ultima perché viene implicata nel lattante e nel bambino piccolo fino all'età di 10 anni. È una tecnica passiva che, a differenza dell'ELTGOL dove l'adulto viene posizionato in decubito laterale, pone il bambino in posizione supina con la testiera a 30°, altrimenti il suo polmone in appoggio risulterebbe compresso.

Durante l'esecuzione le mani del fisioterapista vengono poste sul torace del bambino determinano una pressione manuale toraco-addominale lenta, iniziata alla fine di una espirazione spontanea e proseguita fino a volume residuo. Successivamente il bambino alla fine dell'espirazione riprende l'aria facendo un respiro molto profondo, andando quindi a determinare un aumento del volume corrente totale [Fig.9].



Fig.9 Tecnica ELPr nel lattante

4.3.2 Esercizio a flusso inspiratorio controllato (EDIC)

Questa tecnica permette di aumentare i volumi polmonari, viene infatti utilizzata a scopo riespansivo o disostruente in caso di ingombro polmonare periferico, sfruttando

l'espansione regionale passiva degli spazi aerei periferici e l'iperinflazione relativa del polmone sopra-laterale. Questa consiste in manovre inspiratorie lente e massimali eseguite in decubito laterale con successiva pausa teleinspiratoria di 4-5 secondi, ponendo la regione polmonare bersaglio in posizione sopra laterale. Durante l'esecuzione il flusso inspiratorio viene controllato da spirometri incentivatori volumetrici con indicatori di flusso e volume. Fondamentale è ricordare di collocare la zona da espandere in posizione antideclive (in alto). Questa tecnica, insieme all'Elpr, fanno parte di un approccio terapeutico di disostruzione bronchiale guidato e verificato dall'auscultazione dei rumori respiratori che risultano fondamentali come guida per la toilette bronchiale e la verifica dei risultati raggiunti [11] [Fig.10].



Fig.10 Rappresentazione EDIC

4.3.3 Pressione espiratoria positiva (PEP MASK)

Questa tecnica fisioterapica è basata sull'applicazione di una resistenza alla bocca nella fase espiratoria, che generando una pressione positiva all'interno delle vie aeree, ne previene il collasso e garantisce l'attivazione dei circoli collaterali. La pressione positiva generata permette di svuotare gli alveoli pieni di muco e di spostare le secrezioni facendole risalire verso la bocca, al fine di espettorare. Gli strumenti per l'utilizzo di questa tecnica sono: la pep mask, che è costituita da una maschera facciale adattata sul paziente, un manometro e una valvola unidirezionale alla quale possono essere applicate delle resistenze espiratorie di vario calibro. Il diametro della resistenza viene scelto ad hoc per ciascun soggetto, in modo tale che durante la fase intermedia dell'espirazione i valori di pressione siano mantenuti stabili tra i 10 e i 20 cm di H₂O. Per la sua esecuzione

il paziente generalmente viene messo in posizione seduta con i gomiti appoggiati ad un tavolo e viene invitato a respirare all'interno dell'interfaccia [Fig.11]. La posizione scelta varierà a seconda dell'obiettivo riabilitativo grazie anche al supporto di TC o RM e all'auscultazione.



Fig.11 Rappresentazione PEP MASK

4.3.4 Pressioni positiva nelle vie aeree durante l'intero ciclo respiratorio (EZPAP)

L'EzPAP è un sistema terapeutico di piccole dimensioni realizzato in materiale plastico che consente l'applicazione di una pressione positiva alle vie aeree. Tale dispositivo è in grado di amplificare il flusso proveniente da una fonte di ossigeno e/o aria compressa, integrato dall'aria dell'ambiente. Il principio di funzionamento dello strumento si basa su 3 leggi fisiche che agiscono su di esso contemporaneamente: l'effetto Coanda, il principio Venturi e il teorema di Bernoulli. Il suo funzionamento è quindi vincolato all'utilizzo di una fonte di aria o di ossigeno compressi con possibilità di regolare il flusso dei gas da 5 a 15 litri/minuto, con valori di pressione generata dall'EzPap che possono arrivare fino a 20 cm di acqua (H₂O). Il dispositivo è in grado di erogare la pressione positiva già al termine dell'inspirazione e non richiede sforzi dei muscoli espiratori per generare tale pressione. Inoltre, qualora il paziente riesca ad inspirare con flussi inspiratori lenti è in grado di mantenere la pressione positiva durante l'inspirazione [11]. Le indicazioni per il suo utilizzo sono principalmente la prevenzione dell'insorgenza di atelectasie, la riespansione polmonare e la disostruzione bronchiale.

Ambito clinico di applicazione nei pazienti pediatrici:

Il bambino, soprattutto nei primi mesi di vita, presenta un rischio aumentato di precoce chiusura delle vie aeree e dispone di un minor volume polmonare, inoltre, in caso di patologia può verificarsi un aumento consistente delle resistenze rispetto all'adulto. Il sistema EzPAP in questo caso diviene paragonabile ad una vera e propria pressione positiva continua nelle vie aeree (CPAP) riuscendo a mantenere stabile la pressione positiva sia in inspirazione che in espirazione[11] [Fig.12].



Fig.12 Rappresentazione EZPAP

4.3.5 Ciclo attivo di tecniche di respirazione (Active Cycle of Breathing technique ACBT)

Il ciclo attivo consiste in manovre di espansione toracica con respiro controllato seguite da manovre di espirazione forzata (FET) [12]. La tecnica viene applicata sui bambini dagli 8-9 anni in posizione eretta. Il respiro controllato, Breathing control (BC), è un respiro calmo, fatto a volume corrente ed è importante perché permette pause di riposo, previene il broncospasmo e l'aumento delle resistenze delle vie aeree. Importanti durante questa tecnica sono anche le FET, esse consistono in una combinazione di una o due espirazioni forzate (huff) non violente. Proporre la tecnica sotto forma di gioco già in tenera età può essere utile per favorirne il corretto apprendimento [Fig.13].



Fig.13 Esecuzione Active Cycle of Breathing Technique

4.3.6 Forced expiratory techniques (FET)

La FET consiste in espirazioni forzate non violente (1-2 "HUFF"), ottenute per mezzo della contrazione della muscolatura espiratoria addominale, mantenendo la bocca ben aperta, partendo da bassi, medi o alti volumi polmonari a seconda se si vuole ottenere un effetto più distale o prossimale. La Fet può essere combinata con le posture standard di drenaggio o con quelle modificate. Nel bambino piccolo consiste in una pressione congiunta e simultanea delle due mani del terapeuta, una sul torace e l'altra sull'addome. Si differenzia dalla tecnica dell'ELPr per la velocità di esecuzione, lenta nell'ELPr, più o meno rapida nella FET [13].

4.3.7 Aumento del flusso espiratorio (AFEp)

Questa tecnica consente di aumentare passivamente il flusso espiratorio. Viene definita come un movimento toraco-addominale sincrono eseguito dalle mani del terapeuta durante la fase espiratoria, la cui funzione è quella di espirare ad una velocità vicina a quella del colpo di tosse. Permette quindi di eseguire una FET (tecnica di espirazione forzata) passivamente nel neonato e nel bambino non collaborante. La manovra inizia dall'apice della fase inspiratoria e prosegue fino ai limiti espiratori fisiologici del neonato. Una mano del fisioterapista è posta sul torace, l'altra sull'addome per percepire il ciclo espiratorio. La pressione data dalle mani deve essere simmetrica, e queste devono sempre rimanere in contatto con il torace [Fig.14].



Fig.14 Esecuzione AFEp

4.3.8 Vibrazioni

Le vibrazioni sono la trasmissione di una energia caratterizzata essenzialmente dalla frequenza e dall'ampiezza. Sono generalmente effettuate manualmente dal fisioterapista, di breve durata e spesso vengono associate ad altre tecniche respiratorie. Le forze oscillatorie intervengono sulla viscoelasticità delle secrezioni bronchiali, fluidificandole piuttosto che spostandole. Anche il pianto fisiologico del bambino è un fenomeno sonoro che produce vibrazioni meccaniche di grande ampiezza che si trasmettono a tutte le strutture broncopolmonari [11]. Esse favorirebbero il trasporto mucociliare per risonanza ciliare e per interazione gas-liquido in grado di far oscillare la colonna d'aria [11] (G. Postiaux Gruppo di studio interdisciplinare, Servizio di Terapia Intensiva – site Notre-Dame (GHDC), Haute Ecole Condorcet-Hainaut, section kinésithérapie, Grand Hopital de Charleroi, Charleroi, Belgio) [Fig 15].



Fig.15 Pianto

4.3.9 La tosse

La tosse può essere definita come un'esplosione esplosiva. È un atto riflesso che può essere riprodotto e in parte controllato volontariamente, per questo motivo viene utilizzata come tecnica nei bambini dai 7-8 anni in su. Dal momento che la tosse risulta essere una manovra stressante per il paziente se effettuata in maniera inadeguata, è importante insegnarla al bambino fin da piccolo affinché, con il tempo, apprenda la sua corretta esecuzione e ne capisca l'efficacia una volta effettuata correttamente [14]. Fa parte dei meccanismi di difesa dell'apparato respiratorio con lo scopo di allontanare le secrezioni bronchiali in eccesso o di espellere corpi estranei introdotti accidentalmente [Fig.16].



Fig.16 Colpo di tosse

CAPITOLO 5: LO YOGA

5.1 Lo yoga e i suoi benefici

L'esercizio fisico è oggi ritenuto un fattore molto importante capace di migliorare la salute e la qualità di vita dei pazienti affetti da fibrosi cistica.

Oggi un numero crescente di studi suggerisce che lo yoga può avere effetti psicofisiologici positivi e rilevanza clinica come pratica terapeutica complementare in diverse patologie croniche. La pratica può dare benefici in termini di forza, attivazione muscolare, circolazione del sangue, funzionalità polmonare e funzionamento ormonale. Più in generale è dimostrata l'efficacia dello yoga come terapia complementare nella gestione dello stress e nell'attuazione di interventi diretti al miglioramento della quantità generale della vita connessa allo stato di salute [17].

La pratica di Hatha Yoga [Fig.17] è caratterizzata da 4 elementi tra loro collegati:

1. Asana con esercizi fisici;
2. Pranayama con esercizi di respirazione;
3. Tecniche di rilassamento;
4. Meditazione.

Questa disciplina, quindi, permette di ottenere numerosi effetti psicofisici positivi, come:

- Agire su corpo-respiro-mente contemporaneamente in armonia;
- Raggiungere la consapevolezza del proprio respiro e del proprio corpo;
- Favorire la riduzione di paura, ansia, depressione;
- Migliorare la qualità del sonno;
- Determinare una riduzione dei dolori articolari;
- Aumentare la capacità muscolare soprattutto a livello dei muscoli respiratori;
- Migliorare la postura e l'equilibrio.

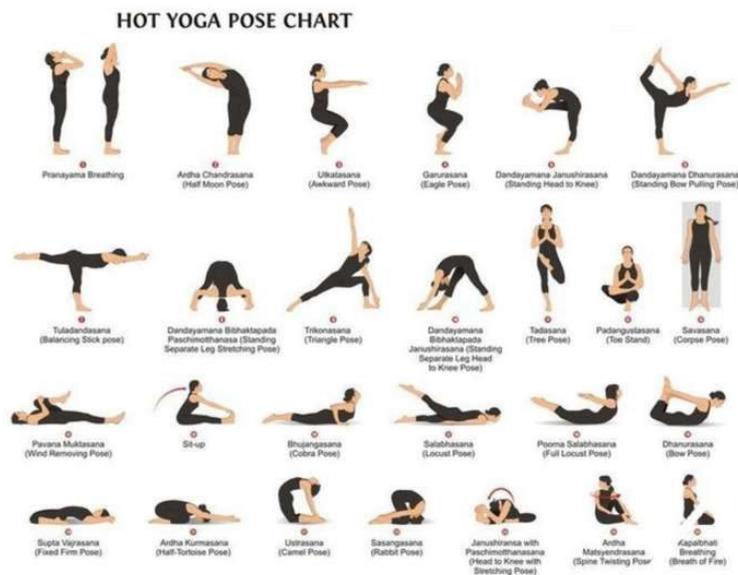


Fig.17 Hatha Yoga

5.2 Lo yoga e le sue applicazioni nelle malattie respiratorie

La disciplina dello yoga è stata già introdotta all'interno di alcuni programmi terapeutici di pazienti che presentano malattie respiratorie differenti dalla fibrosi cistica. Alcuni studi infatti sono stati effettuati su soggetti che erano affetti da BPCO o da asma bronchiale, dimostrando un effetto altamente positivo a livello del sistema respiratorio e non solo.

Lo studio condotto da Kaminsky et al., aveva come obiettivo quello di ipotizzare una valida alternativa alla riabilitazione polmonare che potessero svolgere autonomamente a casa i pazienti con broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO) per migliorare la tolleranza all'esercizio fisico. L'outcome primario era un cambiamento nella distanza percorsa in 6 minuti (6MWD). Gli esiti secondari includevano cambiamenti nella funzione polmonare, marcatori di stress ossidativo e infiammazione sistemica e misure di dispnea e qualità della vita. Lo studio, perciò, è riuscito a dimostrare con successo che il Pranayama era associato ad una migliore tolleranza all'esercizio nei pazienti con BPCO con miglioramenti fisici globali [18].

In uno studio di PappME et al., che aveva come obiettivo quello di valutare gli effetti e la fattibilità dell'hatha yoga (HY) rispetto ad un programma di allenamento convenzionale sulla capacità funzionale, sulla funzione polmonare e sulla qualità della vita in pazienti

con malattie polmonari ostruttive, è emerso che, come parte della riabilitazione, l'hatha Yoga può costituire un'alternativa ad altre attività di allenamento fisico e può essere un'utile aggiunta ai programmi formali di riabilitazione[19].

Altri studi pilota effettuati in adolescenti e giovani affetti da fibrosi cistica hanno dimostrato che la disciplina dello yoga è sicura e ben tollerata, dimostrando, inoltre, che questa determina numerosi miglioramenti nella qualità di vita dei pazienti, come ad esempio:

- Postura
- escursione della gabbia toracica
- performance muscolare degli arti inferiori
- auto-percezione del peso del corpo
- facilità nell'esecuzione delle tecniche di clearance delle vie aeree
- consapevolezza del respiro e del proprio corpo nella globalità
- fitness cardiovascolare
- riduzione dell'ansia e dello stress
- miglioramento del sonno
- consapevolezza della propria malattia

In uno studio prospettico pilota di Ruddy et al., condotto in adolescenti e giovani adulti affetti da fibrosi cistica è stato visto che l'aderenza al programma yoga proposto è stata di ben 88,75%, riscontrando un miglioramento globale dei valori del questionario CFQ-R, specialmente nel dominio "respirazione" [20].

Un ulteriore studio invece è stato condotto con centoventi pazienti con asma, randomizzati in due gruppi, ovvero il gruppo A (gruppo di allenamento yoga) e il gruppo B (gruppo di controllo) per indagare i benefici dello yoga in pazienti con asma bronchiale. I soggetti del gruppo A hanno mostrato una tendenza all'aumento statisticamente significativa ($P < 0,01$) in % del flusso espiratorio di picco previsto (PEFR), volume espiratorio forzato nel primo secondo (FEV1), capacità vitale forzata (FVC), flusso espiratorio medio forzato in 0,25- 0,75 secondi (FEF25-75) e rapporto FEV1/FVC% a 4

settimane e 8 settimane rispetto al gruppo B. Lo studio è quindi riuscito a dimostrare che la disciplina dello yoga è una buona terapia complementare alla terapia farmacologica standard in soggetti con asma bronchiale [21].

5.3 Pranayama yoga per facilitare la respirazione

Col termine Pranayama si intende il controllo ritmico del respiro, tale controllo si attua durante quattro fasi:

- inspirazione (puraka);
- pausa respiratoria dopo l'inspirazione (antara kumbhaka);
- espirazione (rechaka);
- pausa respiratoria dopo l'espirazione (bahya kumbhaka).

I tipi di respirazione yoga sono essenzialmente tre:

- la respirazione addominale
- la respirazione toracica
- la respirazione clavicolare.

La respirazione yogica completa consiste nel legare i tre tipi di respirazione in un unico ampio e potente respiro andando a riempire per prima la regione addominale, poi quella toracica e infine quella clavicolare. Durante alcune tecniche è importante utilizzare le mani per percepire il movimento del nostro corpo in correlazione con la nostra respirazione, pertanto, si viene invitati a portare una mano al centro del petto e l'altra sull'ombelico [16]. Come effetti benefici di questa respirazione troviamo:

- Maggiore energia
- Calma
- Equilibrio
- Concentrazione

- Rilassamento

Nella disciplina yogica è molto importante che l'inspirazione avvenga dal naso in quanto, offrendo più resistenze rispetto alla bocca, obbliga la persona ad inspirare più lentamente e quindi a ventilare più in profondità. In fisioterapia si usa anche l'inspirazione dalla bocca quando invece l'obiettivo è fare più volume in distretti polmonari specifici (ad esempio per l'atelettasia lobo medio). Durante le tecniche fisioterapiche spesso si alternano quindi inspirazione dalla bocca o dal naso in base all'obiettivo che si ha.

Nella tecnica di respirazione addominale l'obbiettivo è quello di percepire l'inizio del respiro con la mano situata nella pancia, per poi sentire proseguire il flusso d'aria fino a livello del torace e in ultimo della clavicola, articolando una respirazione armonica **[Fig.18]**.



Fig.18 Hatha Yoga, respirazione addominale

In questa tecnica definita *Anulom Vilom*, lo scopo è quello di allungare il più possibile l'inspiro e l'espiro alternando la chiusura prima di una narice e poi dell'altra. In questo modo è possibile concentrarsi sulla lunghezza della respirazione e sulla percezione dell'aria che entra ed esce dalle narici, facendo in modo che le due lunghezze di respiro combacino tra loro **[Fig.19]**.



Fig.19 Hatha Yoga, Anulom Vilom

5.4 Lo yoga per il rinforzo muscolare, l'equilibrio e la coordinazione

Sono stati fatti alcuni studi scientifici per dimostrare l'efficacia del rinforzo dei muscoli respiratori e il miglioramento dell'equilibrio e della stabilità in pazienti affetti da FC.

L'obiettivo dello studio di Zeren et al., era quello di dimostrare la funzionalità dell'IMPT (inspiratory muscle training) e analizzare i fattori possibilmente correlati all'instabilità posturale nei pazienti FC. Alla fine dello studio si è visto che un programma completo di fisioterapia toracica può essere efficace nel miglioramento del punteggio LOST (Limits of Stability Test) complessivo, della spirometria, della forza dei muscoli respiratori e del 6MWD [22].

Diversi sono, nello yoga, gli esercizi per il miglioramento dell'equilibrio e della coordinazione, alcuni di questi sono:

La posizione Vrksasana, detta posizione dell'albero, permette di rafforzare l'intera capacità muscolare e non solo, infatti, nello yoga questa posizione viene mantenuta per diversi secondi al fine di allenare mente e corpo all'equilibrio e alla stabilità. Uno dei modi migliori per allenare equilibrio e coordinazione è spostare il peso del corpo da un piede all'altro e mantenere la posizione "su un piede solo" il più a lungo possibile [Fig.20].

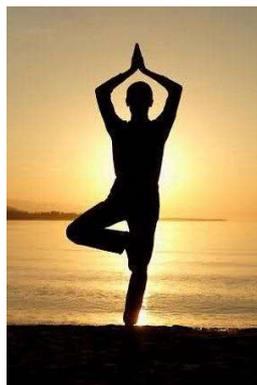


Fig.20 Vrksasana

La posizione Virabhadrasana, detta del guerriero, richiede una grande capacità muscolare e stabilità che parte dai piedi e deve salire a livello della colonna per arrivare, infine, alle braccia [Fig.21].



Fig.21 La posizione del guerriero

5.5 Lo yoga come benessere psicofisico

Altro aspetto rilevante dello yoga è sicuramente il benessere psicofisico che questa disciplina trasmette a chi la pratica. Attraverso posizioni di rilassamento e meditazione è infatti possibile raggiungere un benessere psichico che aiuta nella gestione dell'ansia, dello stress, della depressione, migliorando anche la qualità del sonno. Sono stati fatti infatti anche degli studi per dimostrare l'efficacia di questa disciplina in questo ambito.

Uno studio pilota di McNamara et al., che aveva come obiettivi quelli di determinare i possibili benefici dello yoga sul dolore, disturbi del sonno, ansia, depressione, qualità di vita in pazienti affetti da fibrosi cistica di 7-12 anni e senza controindicazioni mediche è riuscito a dimostrare che la sintomatologia invalidante si era significativamente ridotta,

registrando inoltre un miglioramento del dolore articolare, un miglioramento dei domini “emozioni” e “sintomi respiratori” del CFQ-R [23].

Alcune posizioni di rilassamento e meditazione sono:

- *Balāsana*, la posizione del bambino permette di scaricare tutte le tensioni della colonna, lavorando sul respiro e sull’abbandono totale del proprio corpo [Fig.22].



Fig.22 Balāsana, la posizione del bambino

- La posizione *Shavasana* è sicuramente una delle più rilassanti, che permette di abbandonare totalmente corpo e mente concentrandosi solamente sulla respirazione [Fig.23]



Fig.23 Shavasana

È molto importante, inoltre, considerare che alcuni pazienti affetti da questa malattia vengono curati con farmaci biologici sperimentali che presentano alcuni effetti collaterali in ambito di depressione e ansia dimostrati in alcuni studi scientifici.

Nello studio di Zhang et al., ad esempio, è stato dimostrato che un quarto dei pazienti ha richiesto un cambiamento dei farmaci psichiatrici dopo aver riscontrato differenze significative nei punteggi di depressione e ansia. Il 23% dei pazienti ha riportato una prevalenza di problemi di sonno dopo l'inizio di Trikafta [24].

In un altro studio di Spoletini et al., invece vengono riportati gli aggiustamenti effettuati sulla terapia dei pazienti che riportavano effetti collaterali a livello mentale, come ansia, depressione, disturbi del sonno con l'inizio del farmaco [25].

CAPITOLO 6: STUDIO SPERIMENTALE

6.1 Disegno dello studio

Questo studio pilota è stato svolto per valutare l'efficacia dello Yoga come terapia complementare nei pazienti con FC per la gestione quotidiana della sintomatologia fisica e psicologica in modalità telematica. Lo studio si è svolto per un periodo di 8 mesi, durante il quale si sono svolte lezioni settimanali da 60 minuti. Prima dell'inizio delle lezioni in modalità telematica, ciascun bambino ha svolto una lezione individuale in presenza nella palestra dell'insegnante di yoga certificata in modo tale da poter apprendere le principali sequenze yogiche e tecniche di rilassamento. La finalità dello studio è quella di offrire terapie complementari ai trattamenti convenzionali ai pazienti con FC afferenti al Centro Fibrosi Cistica delle Marche per migliorare lo stato di salute e la gestione delle sequele della malattia in pazienti pediatriche.

6.2 Obiettivi dello studio

L'obiettivo di questo studio è indagare in che modo i pazienti con FC pediatriche possono beneficiare dello yoga, seppur svolto da remoto, in termini di:

- ⇒ Funzionalità respiratoria: ovvero la stabilità e/o il miglioramento dei propri valori spirometrici e ossimetrici (FEV1, FVC, SPO2...).
- ⇒ Benessere psicofisico: permettendo una migliore gestione dell'ansia, della depressione e dei dolori muscolari.
- ⇒ Qualità di vita in termini, socialità e partecipazione.

In particolare, vengono di seguito distinti gli endpoint primari e secondari.

Endpoint primari:

- contribuire ad una migliore funzionalità polmonare;
- garantire una migliore qualità di vita dei pazienti;
- contribuire ad una migliore gestione dell'ansia e della depressione secondari alla malattia;

- predisporre ad una migliore qualità del sonno;
- permettere la riduzione di eventuali sindromi dolorose.

Endpoint secondari:

- garantire una maggiore aderenza all'utilizzo del telemonitoraggio.

6.3 Popolazione

Il progetto ha previsto la definizione di 2 gruppi costituiti da 4 pazienti ciascuno: il primo gruppo è stato composto da pazienti con età compresa tra i 5 e i 10 anni, il secondo con età compresa tra gli 11 e i 15 anni. Nel primo gruppo ciascun paziente è stato accompagnato dal genitore che ha partecipato attivamente alla pratica yogica. È importante inoltre tenere conto che quattro degli otto bambini totali che hanno partecipato a questo progetto sono in cura con i nuovi farmaci sperimentali precedentemente citati.

6.4 Criteri di inclusione

Sono stati inclusi nello studio:

- bambini affetti da fibrosi cistica in carico presso il centro Fibrosi cistica Regione Marche;
- bambini con età compresa tra i 5 e i 15 anni;
- bambini dotati di telemonitoraggio e precedentemente addestrati all'utilizzo.

6.5 Criteri di esclusione

Sono stati esclusi dallo studio:

- bambini di età inferiore ai 5 anni;
- ragazzi di età superiore di 15 anni;
- bambini non FC;

- bambini con deficit cognitivi.

6.6 Materiali e metodi

All'inizio, a metà e alla fine del progetto sono stati richiesti ai pazienti i valori spirometrici e ossimetrici inviati grazie al corretto utilizzo del telemonitoraggio. Sono state, inoltre, somministrate all'inizio e alla conclusione del progetto le seguenti scale di valutazione per le principali misure di outcome:

- Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application (CFQR), autosomministrato/eterosomministrato (ai bambini sotto i 14 anni il questionario è stato somministrato da un operatore del Centro di Fibrosi Cistica);
- Hospital Anxiety and Depression Scale (H. A. D. S.), autosomministrato;
- Visual Analogue Scale(VAS) per la valutazione del dolore addominale, cranico, cervicale, dorsale, lombare, agli arti inferiori, eterosomministrata;
- Funzionalità respiratoria (FEV1);
- Registrazione ossimetrica notturna associata alla Numeric Rating Scale (NRS) sulla qualità del sonno percepita.

Alla fine dei sei mesi invece è stato somministrato un questionario per la valutazione della qualità del servizio erogato in modo da poter rilevare eventuali problematiche e attuare in futuro delle migliorie. Sicuramente di fondamentale importanza per questo progetto, svoltosi con lezioni di yoga in modalità telematica, è stato il corretto utilizzo del telemonitoraggio da parte dei pazienti dopo adeguato addestramento. Ogni paziente del Centro di Fibrosi cistica è infatti dotato di un kit che comprende uno spirometro e un saturimetro, strumentazioni fondamentali per l'invio dei dati secondo le date stabilite dal calendario annuale dello stesso Centro di riferimento.

Le lezioni di yoga sono state condotte sulla piattaforma Teams da un'insegnante di yoga certificata con l'affiancamento di un fisioterapista del centro.

6.7 Risultati

Parte dei dati di seguito analizzati sono stati raccolti attraverso l'utilizzo del telemonitoraggio; quest'ultimo viene infatti utilizzato di routine dal Centro FC Marche per monitorare l'andamento clinico dei pazienti che vi afferiscono. Nello specifico la consegna del Centro a tutti i pazienti è quella di inviare mensilmente un test spirometrico: di tutti i pazienti che hanno partecipato al progetto è stato possibile, quindi, monitorare le variazioni della funzionalità polmonare.

In particolare, per quanto riguarda la funzionalità polmonare, sono stati presi in considerazione il FEV1% e la FVC% a T0 (inizio del progetto,), T1 (metà del progetto,) ed a T2 (fine del progetto,).

Dal grafico di seguito riportato è possibile osservare come il FEV1% a T1 sia aumentato in 3 bambini su 8, sia rimasto invariato in 2 e in 3 sia diminuito. Alla fine del progetto si osserva invece un miglioramento del FEV1% in 7 bambini su 8 rispetto a T0 [Fig.24].

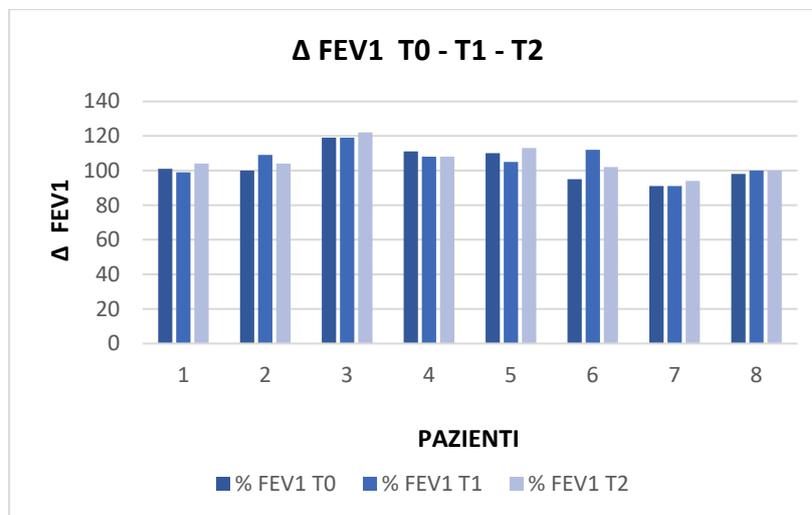


Fig.24 Variazione percentuale del FEV1 nel tempo

Lo stesso andamento si nota anche per la FVC%. Anche per questo parametro, a T2, si assiste ad un netto incremento su tutti i bambini, eccetto uno [Fig.25].

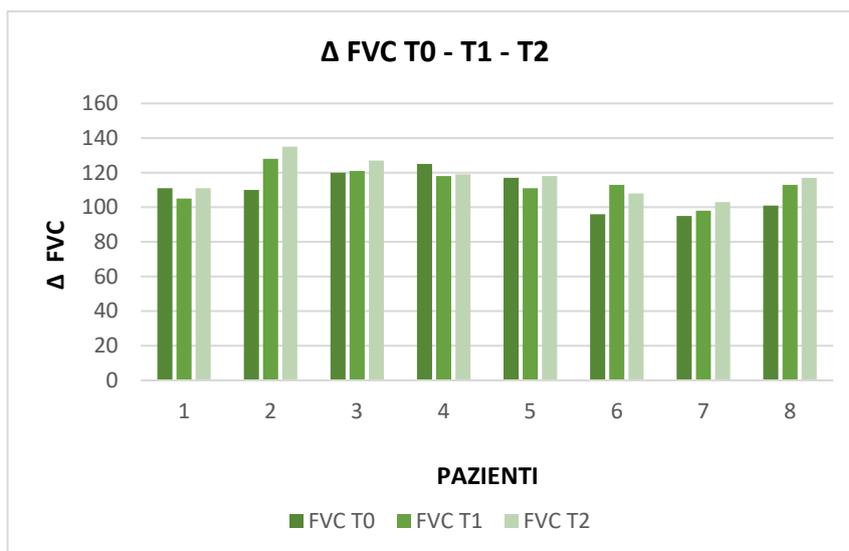


Fig.25 Variazione percentuale della FVC nel tempo

Altra scala di misura prevista nel progetto è la VAS. La VAS (Visual Analogue Scale) è una scala visuo-analogica soggettiva; questa viene somministrata al paziente che deve indicare la quantità di dolore percepita da 0 a 10; la localizzazione del dolore va specificata. All’inizio del progetto 3 erano i bambini che riferivano una VAS > 0. Di questi, 2 hanno avuto una riduzione della sintomatologia dolorosa a fine progetto [Fig.26].

ID	VAS T1	VAS T2
PAZIENTE 1	0	0
PAZIENTE 2	8	6
PAZIENTE 3	6	0
PAZIENTE 4	0	0
PAZIENTE 5	0	1
PAZIENTE 6	2	4
PAZIENTE 7	0	0
PAZIENTE 8	0	0

Fig.26 Punteggi della scala VAS registrati dai pazienti a T1 e T2

Nota: il punteggio “0” indica nessun dolore, “10” indica un dolore intollerabile”

Come detto per il test spirometrico inviato tramite telemonitoraggio, la stessa consegna viene data anche per quanto riguarda la saturazione notturna (SpO2% notturna). Si è

deciso, infatti, di indagare la variazione nel periodo in cui si è svolto il progetto anche di questo parametro.

Dai dati raccolti è emerso che la SPO2% notturna a T1 è notevolmente aumentata in tutti i pazienti, eccetto uno. A T2, seppur in calo rispetto a T1, la saturazione notturna si conferma migliorata, rispetto al basale, in 5 bimbi su 8 [Fig.27].

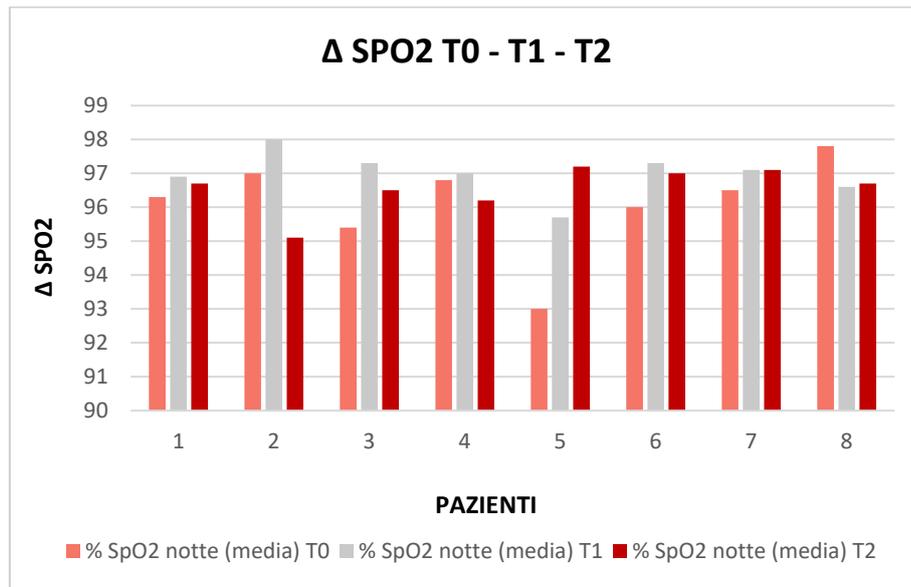


Fig.27 Variazione percentuale della SpO2 notturna nel tempo

Dal momento che frequentemente i pazienti FC presentano disturbi legati alla qualità del sonno, la proposta di esercizi di rilassamento muscolare e mentale è nata anche al fine di migliorare questo aspetto. Pertanto, all'inizio del progetto e al follow-up finale, è stato chiesto ai partecipanti di indicare la qualità del sonno percepita, da 0 a 10, attraverso la scala NRS (Numeric Rating Scale). A T2, 4 bambini su 8 hanno riferito un miglioramento della qualità del sonno, 1 è rimasto stabile e 3 hanno mostrato un lieve calo [Fig.28].

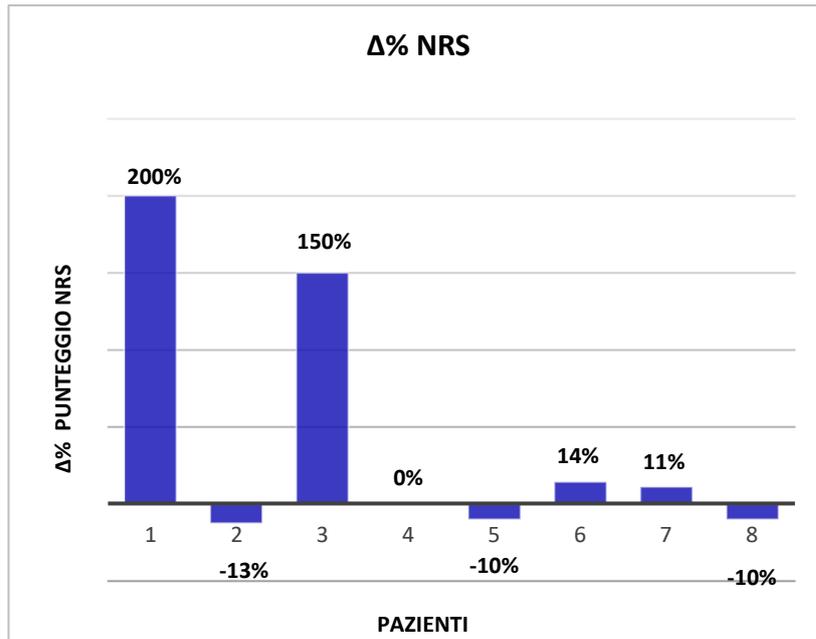


Fig.28 Variazione percentuale del punteggio NRS sulla qualità percepita del sonno nel tempo

Nota: un punteggio "0" indica la più bassa qualità percepita e "10" una qualità del sonno ottimale.

Insieme alla collaborazione della psicologa del Centro sono stati valutati ed interpretati i questionari somministrati relativi alla qualità di vita (CFQR) e quelli riguardanti ansia e depressione (HADS). Il CFQR è un questionario che prevede domini differenti, tra cui: contesto sociale, stato emozionale, stato fisico, immagine corporea, alimentazione, l'onere della terapia quotidiana da svolgere, percezione qualitativa della respirazione e della digestione.

Nel CFQR sociale 4 bambini su 8 hanno riportato un punteggio maggiore; in 3 bambini invece è stata registrata una riduzione; un solo bambino non ha segnalato alcun cambiamento per questo dominio [Fig.29].

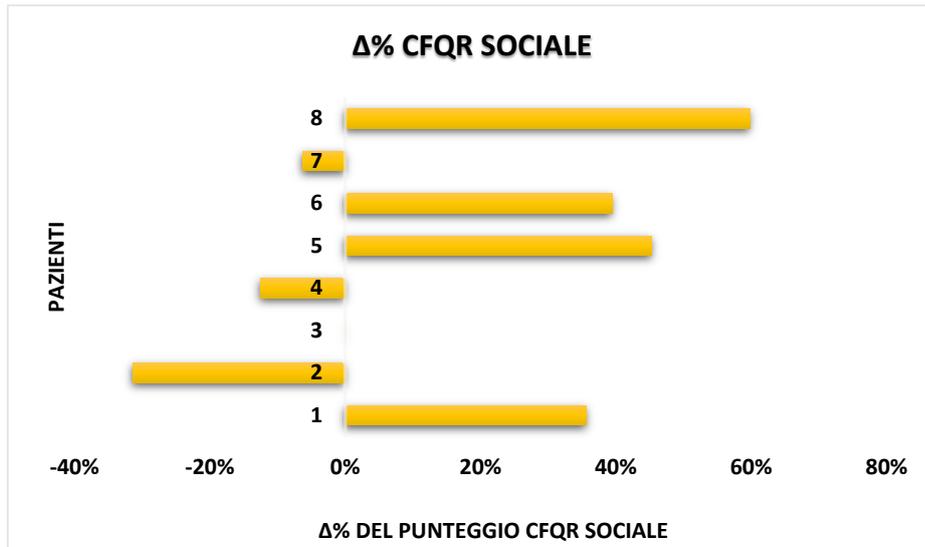


Fig.29 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR sociale nel tempo

Nel CFQR dello stato emozionale invece si nota un trend positivo nella maggior parte dei bambini (4 su 8) a fine studio [Fig.30].

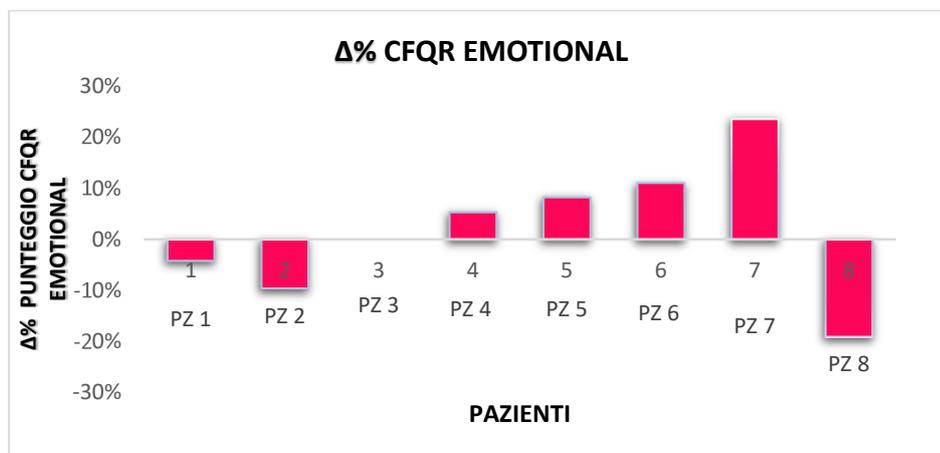


Fig.30 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR stato emozionale nel tempo

Per quanto riguarda invece IL CFQR body image, solo in un paziente viene registrato un peggioramento [Fig.31]. L'aspetto dell'immagine corporea è estremamente importante, soprattutto nella fase di crescita dei bambini che hanno partecipato al progetto. Per loro, infatti, è molto difficile percepire la propria immagine corporea, dal momento che il loro corpo cambia velocemente ed è, in parte, riflesso della malattia.

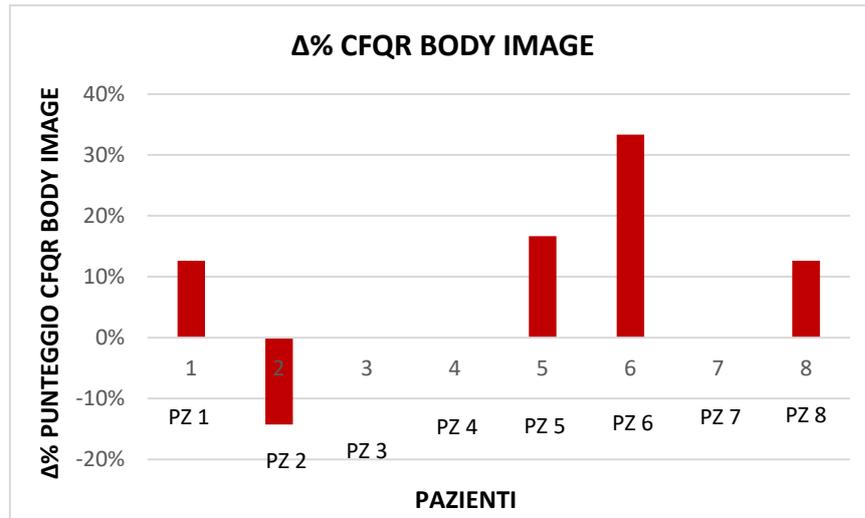


Fig.31 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR immagine corporea nel tempo

Considerando che l'inappetenza è caratteristica dei bambini FC, il dominio del CFQR riguardante l'alimentazione è molto significativo e mette in evidenza come in 4 bambini su 8 l'appetito sia aumentato rispetto l'inizio del progetto; 2 bambini non hanno avuto variazioni, mentre in 2 bambini si è ridotto [Fig.32].

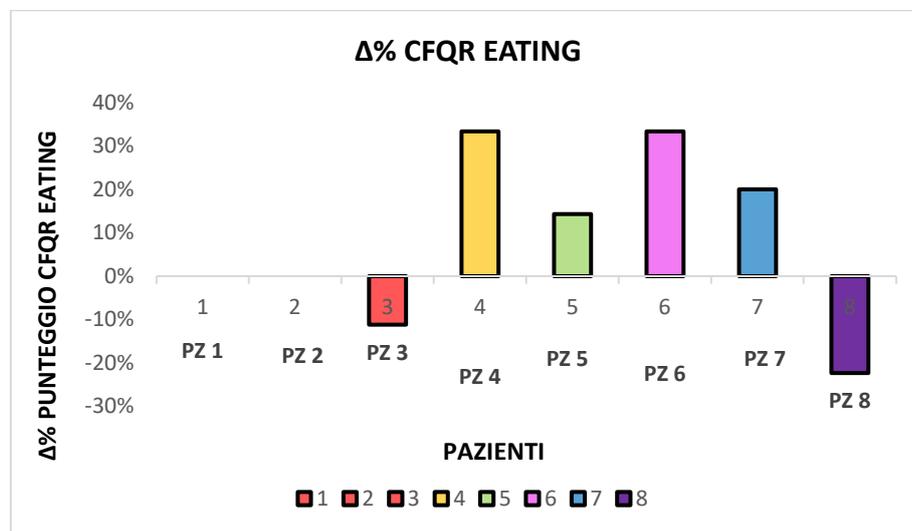


Fig.32 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR alimentazione nel tempo

Il CFQR treatment burden indica quanto influiscano negativamente nelle attività quotidiane o ricreative del paziente le terapie giornaliere da svolgere. Questo dominio del

CFQR, rispetto agli altri esaminati, è quello che ha registrato un peggioramento più marcato rispetto al T0.

Dai dati raccolti, infatti, è emerso che alla fine del progetto il dominio del treatment burden è notevolmente aumentato in 4 pazienti su 8, questo ci fa dedurre che l'aggiunta di una qualsiasi attività, anche se ludica, viene percepita dal paziente FC come un ulteriore impegno a cui prendere parte e che porta via del tempo alla normale quotidianità; tempo che il bambino dedicherebbe piuttosto a giocare con amici o dedicarsi ad una qualsiasi altra occupazione che non lo riporti alla propria patologia [Fig.33].

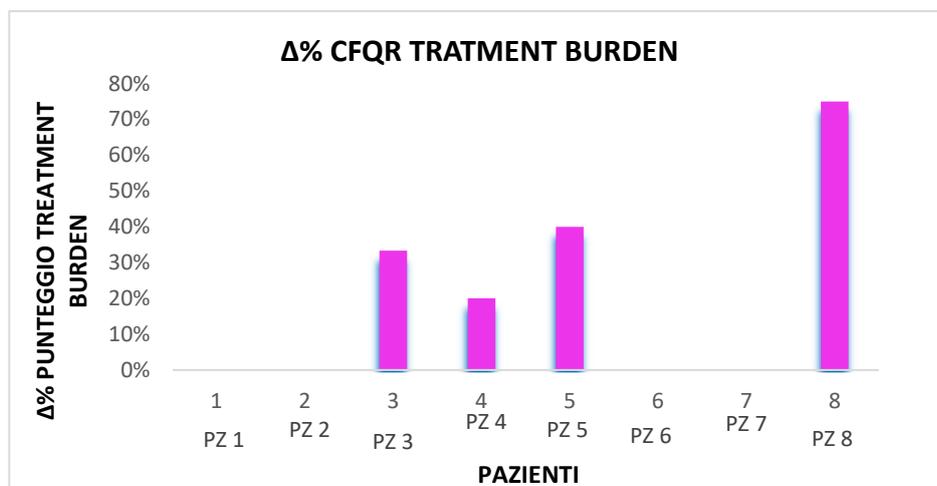


Fig.33 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR onere della terapia nel tempo

Infine, è stata esaminata la sezione del CFQR che indaga la qualità percepita della respirazione. Nel grafico i valori risultano pressoché migliorati in tutti i pazienti, eccetto due che presentano un lieve calo [Fig.34].

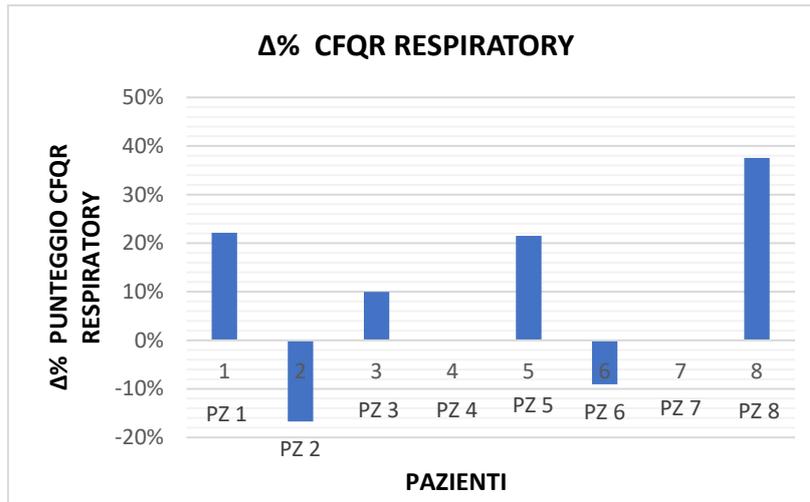


Fig.34 Variazione percentuale del punteggio nel dominio CFQR respiratorio nel tempo

Sono stati inoltre somministrati i questionari SAFA A e D (Scale Psichiatriche di Autosomministrazione per Fanciulli e Adolescenti, ansia e depressione). Tali questionari permettono di approfondire l'aspetto psicopatologico dei bambini ed adolescenti, ed è molto utilizzato in ambito clinico e di ricerca. Permette di valutare 6 sotto aree sintomatologiche (Ansia, depressione, somatizzazione, ossessione e compulsivi, disturbi alimentari psicogeni, fobie). L'interpretazione dei punteggi per questa scala è la seguente:

- T < 30 è presente una negazione da parte del paziente rispetto al dominio esplorato;
- T 30 - T39 il soggetto tende in parte a negare la sintomatologia;
- T 40 - T59 è collocata la normalità statistica;
- T 60 - 69 è presente un rischio di patologia;
- T > 69 sono indici di patologia.

Di seguito i risultati riscontrati nei bambini che hanno partecipato al progetto [Fig.35 e 36].

ID	SAFA - A T0	SAFA - A T1
Paziente 1	30	30
Paziente 2	39	41
Paziente 3	52	54
Paziente 4	41	47
Paziente 5	48	48
Paziente 6	55	44
Paziente 7	33	38
Paziente 8	32	32

ID	SAFA - D T0	SAFA - D T1
Paziente 1	30	32
Paziente 2	42	43
Paziente 3	50	57
Paziente 4	38	38
Paziente 5	41	48
Paziente 6	56	43
Paziente 7	36	46
Paziente 8	33	37

Fig.35 e 36 Punteggi ottenuti dal questionario SAFA A e SAFA D

Nota: in verde vengono segnalati i punteggi che indicano la normalità statistica, in rosso si evidenzia la negazione di malattia, in verde chiaro la tendenza alla normalità statistica

Come si nota, e come prevedibile dai dati sui pazienti con patologie croniche, 4 bambini su 8 mostrano già a T0 valori anomali al SAFA A, compatibile con il fenomeno della negazione; di questi, il “paziente 2” ha registrato valori normalizzati a T2, mentre “il paziente 7” si è avvicinato al valore di normalizzazione; la stessa cosa si è registrata nell’elaborazione dei punteggi del SAFA D rispettivamente per il “paziente 7” ed il “paziente 8”.

Nel grafico di seguito riportato viene indicato il tasso di aderenza mensile all’utilizzo del telemonitoraggio. Il tasso di aderenza al TM è stato calcolato come la % di pazienti aderenti alla consegna data dal Centro Fibrosi cistica rispetto alla totalità dei pazienti che hanno preso parte al progetto. Infatti, tutti i partecipanti allo studio hanno ricevuto l’indicazione di inviare mensilmente una spirometria e un’ossimetria notturna (FEV1% e SpO2% notturna).

Si osserva una buona aderenza in tutto il periodo del progetto, con una riduzione più marcata verso la fine, ossia nel mese di Maggio [Fig.37].

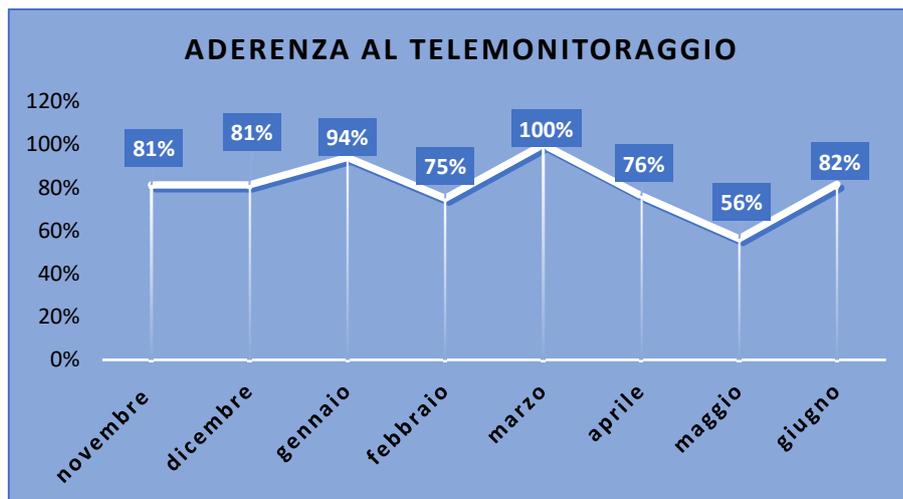


Fig.37 Percentuali di aderenza al telemonitoraggio

Alla fine del progetto abbiamo inviato a tutti i bambini un questionario di gradimento per identificare punti di forza e di debolezza dell'attività proposta. I bambini hanno definito l'esperienza vissuta come "bella", "divertente e interessante"; inoltre, tutti, hanno affermato come questa pratica yogica li abbia aiutati nello svolgimento della fisioterapia respiratoria quotidiana. Dal questionario è emerso che tutti i bambini vorrebbero continuare a partecipare a progetti simili in futuro e ad utilizzare lo yoga come disciplina per il miglioramento della propria respirazione e rilassamento.

CAPITOLO 7 DISCUSSIONE E CONCLUSIONE

I valori della funzionalità polmonare ad inizio, metà e fine progetto confermano come la pratica della disciplina proposta sia di aiuto al mantenimento della stabilità clinica.

La riduzione del dolore induce a pensare che grazie alle lezioni di yoga i ragazzi coinvolti siano riusciti a rilassarsi di più e che, attraverso una migliore consapevolezza del proprio corpo, siano riusciti a liberarsi da tensioni, cefalee e dolori muscolari. Allo stesso modo lo yoga ha contribuito al miglioramento della qualità del sonno percepita dai bimbi. Questo risulta interessante in quanto il sonno, soprattutto nei bambini, deve essere ristoratore e rigenerante per affrontare la vita quotidiana che nei pazienti FC è intrisa di impegni terapeutici oltre che da attività ludiche.

Per quanto riguarda il CFQR possiamo affermare che tutti i domini che valutano la qualità della vita sono tendenzialmente migliorati in T2 eccetto il dominio “treatment burden”. Si è avuta, infatti, la conferma che l’introduzione di un’attività, seppur più piacevole di un aerosol o di un esercizio respiratorio, rappresenta spesso la sottrazione di tempo per giocare o fare qualcosa che non sia legato alla gestione della patologia.

Altro aspetto che ci deve attenzionare è la valutazione psicopatologia dei bimbi che hanno partecipato al progetto: il profilo psicopatologico si è normalizzato complessivamente in 2 bambini su 8; in altri 2 si è avvicinato alla normalità statistica.

Possiamo dunque asserire che la pratica yogica può aver aiutato a gestire alcune dinamiche emotive caratteristiche delle patologie croniche.

Fondamentale per la realizzazione del progetto è stato l’utilizzo del telemonitoraggio che ha permesso di monitorare l’andamento clinico dei pazienti. Dall’analisi dei dati è stato possibile osservare una buona aderenza all’utilizzo di questo servizio, sebbene si sia registrato un calo più marcato durante il mese di Maggio. Questo è un fenomeno che si registra spesso in fibrosi cistica, in quanto in prossimità dei mesi estivi i pazienti tendono a trascurare le indicazioni mediche.

Sarebbe interessante in futuro riproporre il progetto ad una popolazione più numerosa di bambini che rientrino nella fascia di età 5-10 anni. Inoltre, potrebbe essere rilevante

confrontare le differenze nei risultati ottenuti da una pratica yogica individuale in presenza rispetto a quella svolta in modalità telematica. Ancora, sarebbe utile verificare i diversi effetti dello yoga su pazienti che sono in trattamento anche con farmaci modulatori del CFTR rispetto a quelli che non lo sono.

Infine, il progetto ha aiutato anche i fisioterapisti del Centro ad adottare nuove posizioni durante la pratica della fisioterapia respiratoria. Ci sono infatti delle posizioni di rilassamento che si integrano bene con la pratica di strategie disostruttive quali il ciclo attivo, per esempio. Il fisioterapista, guidato dall'auscultazione toracica, può verificare se queste posizioni possono essere utili ed efficaci nella clearance bronchiale oltre che mirare ad uno stato di comfort del paziente.

In Fibrosi Cistica, l'avvento di farmaci modulatori innovativi, ha permesso l'aumento dell'aspettativa di vita; questo cambiamento obbliga il personale sanitario ad un approccio al paziente a 360° che include anche l'utilizzo di terapie complementari alternative quali lo yoga.

BIBLIOGRAFIA

- 1) MARTINI, Frederic, et al. *Human anatomy*. San Francisco, CA: Pearson/Benjamin Cummings, 2006.
- 2) RUGARLI, Claudio, et al. *Medicina interna sistematica*. Elsevier, 2010.
- 10) BRIVIO, Anna (ed.). *Disostruzione bronchiale*. Elsevier Health Sciences, 2011
- 11) BELLONE, Andrea, et al. Chest physical therapy in patients with acute exacerbation of chronic bronchitis: effectiveness of three methods. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 2000, 81.5: 558-560. pneumologia pediatrica simri volume 2019
- 16) Standards of Care and Good Clinical Practice for the Pysiotherapy Management of Cystic Fibrosis.
- 17) KAMINSKY, David A., et al. Effect of yoga breathing (pranayama) on exercise tolerance in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a randomized, controlled trial. *The Journal of Alternative and Complementary Medicine*, 2017, 23.9: 696-704.
- 18) PAPP, Marian E., et al. Effects of yogic exercises on functional capacity, lung function and quality of life in participants with obstructive pulmonary disease: a randomized controlled study. *Eur J Phys Rehabil Med*, 2017, 53.3: 447-61.
- 19) RUDDY, Jennifer, et al. Yoga as a therapy for adolescents and young adults with cystic fibrosis: a pilot study. *Global advances in health and medicine*, 2015, 4.6: 32-36.
- 20) SODHI, Candy; SINGH, Sheena; DANDONA, P. K. A study of the effect of yoga training on pulmonary functions in patients with bronchial asthma. *Indian J Physiol Pharmacol*, 2009, 53.2: 169-174.
- 21) ZEREN, Melih; CAKIR, Erkan; GURSES, Hulya Nilgun. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respiratory medicine*, 2019, 148: 24-30.
- 22) MCNAMARA, Christopher, et al. Yoga therapy in children with cystic fibrosis decreases immediate anxiety and joint pain. *Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine*, 2016, 2016.

23) ZHANG, Lijia, et al. Impact of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor on depression and anxiety in cystic fibrosis. *Therapeutic Advances in Respiratory Disease*, 2022, 16: 17534666221144211.

24) SPOLETINI, G., et al. Dose adjustments of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in response to mental health side effects in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2022, 21.6: 1061-1065.

SITOGRAFIA

- 3) https://www.fibrosicistica.it/wp-content/uploads/2019/08/GRAZIANO_FORUM-LIFC-2019.pdf
- 4) <https://www.ospedalebambinogesu.it/fibrosi-cistica-la-terapia-personalizzata-89711/>
- 5) <https://www.fibrosicistica.it/progetti/progetto-di-telemedicina-per-pazienti-adulti-con-fibrosicistica/>
- 6) <https://www.santagostino.it/it/santagostinopedia/spirometria>
- 7) https://www.simg.it/documenti/aree_cliniche/Pneumologica/strumenti/spirometria_pratica/Spirometria%20pratica%20per%20il%20Medico%20di%20Medicina%20Generale.pdf
- 8) <https://www.pneumologo-ballor.it/malattie/asma/ossimetria-saturimetria/>
- 9) <https://simri.it/simri/idPage/123/idMagazine/80/Pneumologia-pediatria.html>
- 12) <http://www.famiglieasma.org/wpcontent/uploads/2012/10/La%20fisioterapia%20respiratoria%20nelle%20patologie%20neuromuscolari.pdf>
- 13) <http://www.fisiokinesiterapia.biz/NewDownload/disostruzione%20bronchiale.pdf>
- 14) <https://www.accademiaitalianafitness.it/article/266-i-benefici-dello-yoga-sul-corpo-e-sullamente.html>
- 15) <https://eventiyoga.it/tecniche-di-respirazione-yoga/>