

1222·2022
800
ANNI



UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI PADOVA

UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI PADOVA
Scuola di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Medicina
Corso di Laurea in Infermieristica

Il ruolo dell'infermiere nella gestione assistenziale dei bambini affetti da fibrosi cistica.

Relatore: Dott.ssa Ostetrica Sansone Laura

Laureando: Osso Salvatore
(matricola n.: 1205908)

Anno Accademico 2021-2022

ABSTRACT

L'elaborato di questa tesi è una revisione della letteratura che ha come scopo quello di evidenziare il ruolo infermieristico nell'assistenza ai bambini affetti da Fibrosi Cistica (FC) in regime di ricovero ma anche a domicilio. Il primo capitolo è dedicato alla metodologia della ricerca bibliografica utilizzata, mentre il secondo, inizia con la descrizione di che cos'è la fibrosi cistica e continua spiegando le modalità di diagnosi, il decorso della malattia e le diverse complicanze che possono insorgere in qualsiasi fase di questa malattia. La parte centrale della tesi, descritta nel secondo capitolo, riguarda la descrizione del ruolo infermieristico. Dagli studi internazionali e nazionali è risultato che il ruolo dell'infermiere è determinante e indispensabile in varie aree assistenziali. Nell'area preventiva, con l'educazione sanitaria alla famiglia per prevenire ma anche trattare, alcune complicanze della malattia come le infezioni croniche delle vie respiratorie, tra cui bronchiti e broncopolmoniti. Nell'area assistenziale, durante la permanenza in ospedale del bambino, sia in regime di ricovero Day Hospital sia in regime di ricovero ordinario. In quest'area l'infermiere si prende cura non solo degli aspetti assistenziali con le attività infermieristiche quali misurazione del peso e dell'altezza, la curva di crescita, la misurazione della pressione arteriosa, della saturazione di ossigeno ecc... ma anche supporta la famiglia ed è in grado, di creare un clima di fiducia che gli permette di instaurare una buona relazione terapeutica. Tuttavia, dalla letteratura emerge però che il ruolo infermieristico domiciliare in Italia, anche se previsto dalla normativa vigente con la legge 548/1993 in materia di "Disposizioni per la prevenzione e la cura della Fibrosi Cistica" non si è sviluppato come negli Stati Uniti dove viene previsto un infermiere dedicato. Solo alcune regioni sono riuscite a realizzare la presenza della figura infermieristica nell'assistenza domiciliare, tra le quali la Toscana, che attraverso fondi regionali e la collaborazione con i propri centri FC, riesce a garantire un servizio infermieristico h24 7 giorni su 7 a tutti i pazienti FC. Sarebbe auspicabile che tutte le regioni si adeguassero alla normativa per poter garantire la figura infermieristica a domicilio e questo diminuirebbe drasticamente il numero di ricoveri e la spesa del SSN, ma soprattutto aiuterebbe i pazienti e le loro famiglie a gestire più serenamente una malattia, la Fibrosi Cistica, che va trattata e seguita quotidianamente per tutta la vita di queste persone.

INDICE

INTRODUZIONE.....pag. 4

CAPITOLO 1

- 1.1 Problema.....pag. 5
- 1.2 Materiali e metodi.....pag. 6
 - 1.2.1 Obiettivo.....pag. 6
 - 1.2.2 Quesiti di ricerca.....pag. 6
 - 1.2.3 Strategie di ricerca.....pag. 6
 - 1.2.4 Criteri di inclusione degli studi.....pag. 7
 - 1.2.5 Criteri di esclusione degli studi.....pag. 8

CAPITOLO 2

- 2.1 La Fibrosi Cistica
 - 2.1.1 Che cos'è la fibrosi cistica.....pag. 9
 - 2.1.2 Gli aspetti epidemiologici.....pag. 9
 - 2.1.3 Diagnosi.....pag. 10
 - 2.1.4 La patogenesi.....pag. 14
 - 2.1.5 Le complicanze.....pag. 15
- 2.2 Il ruolo dell'infermiere
 - 2.2.1 Prevenzione ed educazione.....pag. 17
 - 2.2.2 Assistenza ospedaliera e domiciliare.....pag. 21
 - 2.2.3 Sostegno alla famiglia.....pag. 27

CAPITOLO 3

- 3.1 Discussione.....pag. 29
- 3.2 Conclusione.....pag. 29

BIBLIOGRAFIA
SITOGRAFIA

ALLEGATI

INTRODUZIONE

Lo studio è stato realizzato per descrivere il ruolo dell'infermiere nella gestione assistenziale dei bambini affetti da Fibrosi Cistica (FC). La Fibrosi cistica è una malattia genetica a trasmissione autosomica recessiva con incidenza pari, nel nostro paese, a 1:2.500 nati vivi. Essa è causata da una mutazione di un singolo gene che determina la produzione di una proteina presente sulla membrana di tutte le cellule epiteliali dell'organismo, responsabile della formazione e dell'attivazione del canale del cloro di cui garantisce il trasporto. L'alterazione di tale canale ionico comporta un'alterazione dello scambio di cloro, sodio e conseguentemente di acqua attraverso le membrane cellulari. Ciò causa la produzione di secrezioni dense e vischiose in tutti gli organi interessati e favorisce le infezioni e la loro cronicizzazione nell'apparato respiratorio. L'Associazione Lega Italiana Fibrosi Cistica riporta che ad oggi non esiste una terapia che guarisca la malattia, ma, attraverso l'antibiotico terapia, l'aerosol, la fisioterapia respiratoria, la somministrazione di antinfiammatori e una corretta gestione della terapia nutrizionale la qualità e la prospettiva di vita è nettamente migliorata rispetto a soli 20 anni fa, raggiungendo in media i 50 anni. È infatti grazie ad un'attenta prevenzione delle complicanze e a una buona gestione della terapia che i pazienti FC possono vivere una vita "normale", praticando sport e inserendosi nella società lavorativa. Fondamentale è il ruolo dell'infermiere, che fornisce indicazioni sulla malattia alla famiglia e al paziente, sostenendoli ed educandoli ad una più corretta gestione della terapia. In Italia, le attività infermieristiche sono svolte in ospedale, durante i ricoveri ordinari o nei Day Hospital. Ogni Regione, dal 1994, in seguito alla Legge 548/1993 in materia di "*Disposizioni per la prevenzione e la cura della Fibrosi Cistica*" ha un Centro FC di riferimento in cui gli infermieri, seguono i loro pazienti, somministrando la terapia prescritta, svolgono test di screening, assistono il medico durante le visite specialistiche. L'assistenza infermieristica è però limitata al tempo di degenza del paziente, che, trattandosi di poche ore (Day Hospital) o pochi giorni (ricoveri ordinari) spesso non è sufficiente a fornire tutte le indicazioni per una corretta gestione della terapia a casa. Questo aumenta le difficoltà da parte dei genitori e di conseguenza abbassa notevolmente la qualità di vita del bambino FC.

Negli Stati Uniti, oltre alla presenza dei Centri FC specializzati, dove le procedure infermieristiche e mediche sono pressoché uguali a quelle italiane, esiste anche l'assistenza infermieristica domiciliare, che viene erogata quotidianamente da infermieri specializzati in FC e che permette loro di gestire con più continuità i pazienti e le loro famiglie, diminuendo i ricoveri e di conseguenza anche i costi sulla sanità (Conway S, Balfour M.; 2014). Fatta eccezione per la regione Toscana, che garantisce ai pazienti FC assistenza infermieristica domiciliare h24 grazie a fondi regionali, in Italia l'assistenza infermieristica domiciliare è

ancora poco sviluppata, nonostante Fibrosi Cistica Ricerca spieghi come offra numerosi vantaggi sia per il singolo malato e la sua famiglia, sia per il SSN, diminuendo sia il carico psico-fisico che la gestione della terapia impone a pazienti e familiari che i costi del SSN.

CAPITOLO 1

1.1 Problema

La Fibrosi Cistica è una malattia genetica, che rende la qualità di vita delle persone difficile sia a livello fisico che emotivo (Bryon, M., Ullrich, G., Nobili, R. M., Smrekar, U., Duff, A. J., Havermans, T., Borawska-Kowalczyk, U. 2011). In Italia questa malattia è stata definita dalla legge 548/1993 "Disposizioni per la prevenzione e la cura della Fibrosi Cistica" come una malattia "di alto interesse sociale" e sono stati avviati dei piani sanitari obbligatori per le regioni con l'obiettivo di migliorare la qualità di vita di questi pazienti. Secondo i dati del 2020 distribuiti dalla Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus, il numero totale di pazienti affetti da Fibrosi Cistica risulta essere di 6000 tra bambini, adolescenti e adulti e si stima che, 1 bambino su 2500 nasca affetto da FC (circa 200 nuovi casi all'anno). La Società Svizzera per la Fibrosi Cistica, organizzazione no profit fondata nel 1966, che promuove la ricerca sulle cause e il trattamento della Fibrosi Cistica, oltre che a consigliare, informare e sostenere le persone affette da FC e le loro famiglie, spiega che, avere questa malattia implica, sia una lotta continua alla ricerca di una vita "normale", sia di tanta forza di volontà per affrontare le lunghe ed estenuanti terapie che inducono molti pazienti a sviluppare paure, ma soprattutto problemi relazionali e personali di varia entità. Dall'Associazione Italiana sulla Fibrosi Cistica, emerge come, questa malattia ha soprattutto delle importanti ripercussioni sulla qualità della vita specialmente dei bambini, poiché essi devono quotidianamente sottoporsi ad una serie di trattamenti terapeutici come i lavaggi nasali ripetuti, la fisioterapia respiratoria, la somministrazione di antibiotici, di antinfiammatori, Ossigeno-terapia notturna e supporto con Ventilazione Non Invasiva (NIV) e la terapia con aerosol. Quando la malattia ha un andamento stabile, la maggior parte dei trattamenti si svolgono in casa, così da garantire ai bambini la frequenza a scuola e una buona relazione con i propri coetanei (Gathercole 2019). Tuttavia, in caso di aggravamento della sintomatologia, l'impegno terapeutico aumenta sensibilmente sia in termini di tempo che il paziente deve dedicare alla terapia (aerosol, fisioterapia respiratoria ecc...) sia per l'aumento di assunzione di farmaci e del numero di ricoveri ospedalieri (LIFC, 2015).

L'assistenza infermieristica ai bambini affetti da fibrosi cistica nel nostro paese, è limitata al periodo di ricovero in ospedale poiché non è prevista un'assistenza infermieristica a domicilio. Il bambino a casa, viene gestito solo dalla famiglia che spesso però si trova in difficoltà e si rivolge all'ospedale aumentando così il numero dei ricoveri. Per di più, l'infermiere che assiste i bambini affetti da FC in regime di ricovero, non ha una competenza avanzata, poiché si basa solo sulle conoscenze acquisite nel corso di studio, mentre negli Stati Uniti o in UK l'infermiere

riceve una formazione completa che prevede tre anni in un centro specializzato per soli bambini affetti da FC preparandolo anche ad un'assistenza autonoma domiciliare.

1.2 Materiali e metodi

1.2.1 Obiettivo

La tesi ha come scopo quello di descrivere il ruolo dell'infermiere nell'assistenza al bambino affetto da fibrosi cistica, iniziando dalla prevenzione e educazione alla famiglia per poi approfondire la gestione assistenziale del bambino in ospedale, ma anche quella a domicilio realizzata in altri paesi.

1.2.2 Quesiti di ricerca

Cos'è la fibrosi cistica?

Come si manifesta nei bambini?

Quali sono le complicanze più frequenti?

Qual è il ruolo dell'infermiere nella prevenzione delle complicanze e nell'educazione della famiglia?

Quali sono le attività assistenziali che vengono messe in atto dall'infermiere per assistere al meglio il bambino in ospedale?

Negli altri paesi qual è il ruolo infermieristico nell'assistenza ai bambini e alle loro famiglie a domicilio?

Nel nostro paese l'assistenza infermieristica ai bambini con FC potrebbe essere migliorata?

1.2.3 Strategia di ricerca

Per rispondere ai quesiti di ricerca sopra indicati è stata effettuata una revisione della letteratura utilizzando le banche dati MEDLINE, Cinahl e Google Scholar. La ricerca è iniziata a giugno ed è terminata a settembre 2022. Sono stati presi in considerazione studi effettuati negli ultimi 5 anni (2017/2022). Sono state utilizzate parole chiave per circoscrivere la ricerca al campo di più specifico interesse. L'utilizzo della sitografia è stato fondamentale al fine di definire le più recenti strategie di assistenza infermieristica nei bambini affetti da fibrosi cistica, dato che i siti delle associazioni italiane per la fibrosi cistica vengono aggiornati frequentemente e riportano dati e risultati da studi autorevoli.

Parole chiave utilizzate sono state: cystic fibrosis, quality of life, child, effect, children, cystic fibrosis in children, treatment, nurse's role, screening.

Sono stati utilizzati gli operatori booleani (AND, OR e NOT). È stato utilizzato il metodo "PICO" attraverso il quale, per essere più precisi, si utilizzano i termini di popolazione, intervento, comparazione e risultati (outcomes) (Centre for Reviews and Dissemination-University of York, 2009).

P: bambini affetti dalla Fibrosi Cistica (0-18 anni).

I: presenza della figura infermieristica nella gestione ospedaliera e domiciliare nei bambini affetti da fibrosi cistica

C: confronto tra le diverse competenze infermieristiche in diversi paesi

O: beneficio del bambino e della famiglia ad avere una figura infermieristica di riferimento

Per questo lavoro di tesi è stata utilizzata la banca dati PubMed. È stata scelta in quanto è una delle più diffuse e complete in medicina. Per la ricerca di ulteriore materiale infermieristico la ricerca si è svolta utilizzando Cinahl poiché raccoglie letteratura scientifica infermieristica.

Inoltre, data la presenza sul web di diversi siti creati e gestiti da associazioni per la ricerca sulla fibrosi cistica, sono stati utilizzati e raccolti dati provenienti dai siti di seguito citati: Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica Onlus, SIFC (Società Italiana Fibrosi Cistica), LIFC (Lega Italiana Fibrosi Cistica), ECFS (European Cystic Fibrosis Society), Journal of Cystic Fibrosis, UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist.

1.2.4 Criteri di inclusione

La popolazione: bambini (0-18 anni) con Fibrosi Cistica, di entrambi i sessi e tutte le etnie.

Fenomeno di interesse: la Fibrosi cistica e il ruolo dell'infermiere nella gestione assistenziale di bambini affetti da fibrosi cistica

Ambiente: territorio, istituti di cura, ospedali.

Anno di pubblicazione: ultimi 5 anni (2017-2022).

Tipo di studio: descrittivi, osservazionali, meta-analisi e revisioni sistematiche.

Lingua utilizzata: inglese-italiano

Provenienza studi: Europa e America.

Free full text

1.2.5 Criteri di esclusione

Pazienti con più di 18 anni di età.

Articoli non in lingua Inglese o Italiana.

Articoli non disponibili free presso il sistema bibliotecario dell'Ateneo di Padova.

Articoli solo con Abstract.

CAPITOLO 2

2.1 La Fibrosi Cistica

2.1.1 Che cos'è la fibrosi cistica

La fibrosi cistica (FC), una malattia monogenica a trasmissione autosomica recessiva, è causata da una mutazione nel gene CF, chiamato proteina CFTR (regolatore della conduttanza transmembrana della fibrosi cistica) (Stoltz DA, Meyerhold DK, Welsh MJ. 2015). La proteina CFTR forma un canale del cloro che è fondamentale per un trasporto efficiente del muco. Le mutazioni del CFTR interrompono la secrezione di cloro, il riassorbimento di sodio e il trasporto di acqua, portando a iperconcentrazione del muco e diminuzione della clearance mucociliare. Le secrezioni di muco disidratate portano a infezioni endobronchiali con uno spettro ristretto di batteri distinti e una risposta infiammatoria esagerata, che provoca lo sviluppo di bronchiectasie gravi piuttosto che di fibrosi e, infine, di insufficienza respiratoria (Rubin BK. 2014).

Secondo lo studio della Cystic Fibrosis Foundation Patient del 2016 la sopravvivenza media dei pazienti affetti da fibrosi cistica è stata nel 2015 di 41,2 anni ma è sensibilmente aumentata nel 2016 a 47,7 anni. Questo allungamento e miglioramento della vita è dovuto a una più precisa e divulgativa diagnosi precoce, ad una migliore comprensione del decorso naturale della malattia ma soprattutto a trattamenti terapeutici migliorativi che includono: “ un supporto nutrizionale aggressivo, una maggiore clearance mucociliare e drenaggio del muco, una tempestiva terapia antimicrobica e antinfiammatoria, un trattamento tempestivo delle esacerbazioni polmonari, le misure di controllo delle infezioni e centri esterni per la FC e una rapida identificazione e trattamento delle complicanze correlate alla Fibrosi Cistica (Cohen-Cyberknoh M, Shoseyov D, Kerem E.,2011)”.

2.1.2 Gli aspetti epidemiologici

La fibrosi cistica (FC) è considerata la più comune malattia ereditaria letale della razza caucasica (Davies JC, Alton EW, Bush A. 2007), a livello globale, ci sono quasi 90.000 persone con CF, di cui 50.000 vivono in Europa (Marlou C. Bierlaagh, Danya Muilwijk, Jeffrey M. Beekman, Cornelis K. van der Ent 2021).

Dai dati Istat sulla stima dell'incidenza della Fibrosi cistica in Italia emerge che nel 2020 l'incidenza è stata di 13 casi per 100.000 nati vivi che corrispondono a 1 bambino affetto da FC su 7639 nati vivi, mentre nel 2019 l'incidenza è stata di 18 nuovi casi per 100.000 che corrispondono a 1 su 5568 (Tabella 1).

ANNO	NATI VIVI*	INCIDENZA PER MALATTIA PER 100.000 NATI VIVI	NATI NELL'ANNO	INCIDENZA
2011	530.770	24,9	132	1 su 4.021
2012	521.855	24,0	125	1 su 4.175
2013	498.172	25,1	125	1 su 3.985
2014	494.550	26,9	133	1 su 3.718
2015	480.292	23,9	115	1 su 4.176
2016	468.345	18,1	85	1 su 5.510
2017	453.628	19,2	87	1 su 5.214
2018	440.780	18,4	81	1 su 5.442
2019	417.617	18,0	75	1 su 5.568
2020	404.892	13,1	53	1 su 7.639
Totale	4.710.898	21,5	1.011	1 su 4.660

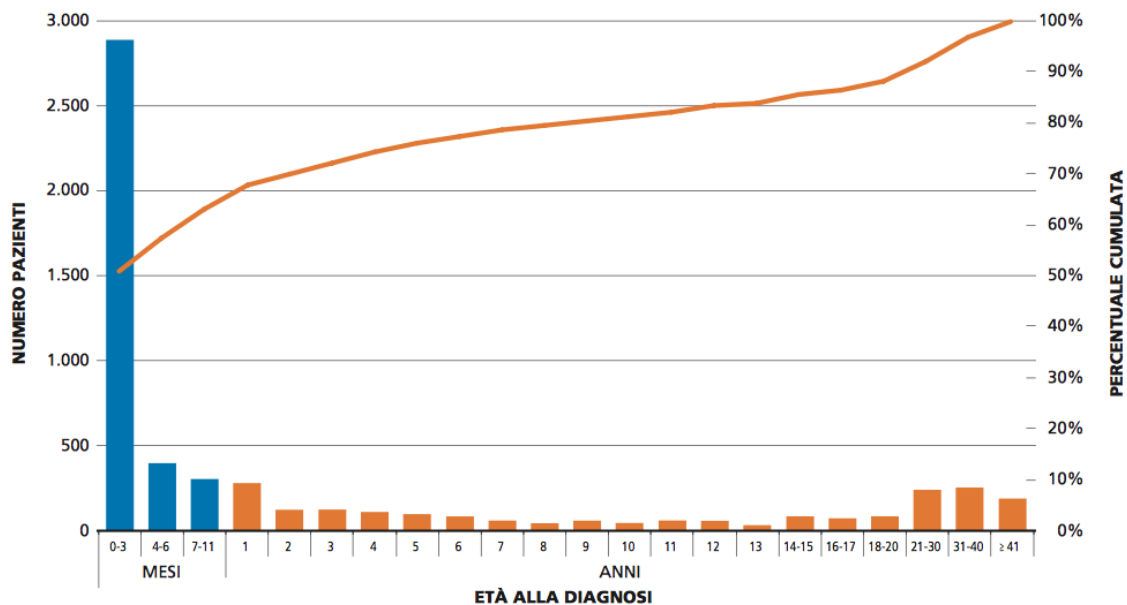
*Dati Istat

Tabella 1 Dati ISTAT: Incidenza di fibrosi cistica in Italia, per anno (2011-2020).

Dal registro italiano FC viene però spiegato che la riduzione dell'incidenza che si osserva nell'anno 2020 rispetto a quella del 2019 è verosimilmente solo un dato apparente, imputabile principalmente a diagnosi che avverranno negli anni successivi e alla mancanza delle diagnosi nei nati dell'ultimo quadrimestre del 2020 (età mediana alla diagnosi pari a 4 mesi). L'incidenza negli anni è stata rivalutata sulla base delle nuove diagnosi registrate negli anni successivi.

2.1.3 La diagnosi

La diagnosi di Fibrosi Cistica si fa in base al test del sudore che misura la concentrazione di cloro nel sudore. Una concentrazione superiore ad una certa soglia (60 milliequivalenti di cloro per litro dopo i 6 mesi e 50 milliequivalenti nei primi mesi di vita) orienta decisamente alla diagnosi. Valori di cloro inferiori ai 40 milliequivalenti (30 nei primi mesi di vita) escludono la malattia, pur con qualche rara eccezione (LeGrys VA, Yankaskas JR, Quittell LM, Marshall BC, Mogayzel PJ Jr; 2007). Valori intermedi (detti anche "borderline") non sono conclusivi perché possono includere sia soggetti sani sia malati ed è quindi necessario ricorrere all'analisi genetica. È un test che si esegue in centri specializzati e che, se eseguito correttamente, è altamente affidabile. Il test viene prescritto dal medico che sospetta la malattia in base ai sintomi (tosse ricorrente, infezioni respiratorie ripetute, diarrea, crescita scarsa, perdita di sali). Un metodo utile nel riconoscere individui affetti da fibrosi cistica è la misurazione della differenza di potenziale transepiteliale nasale (NPD) (De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, Taylor C, Cuppens H, Dodge J, Sinaasappel M. 2006). Dai dati ISTAT del 2020 emerge che, in Italia, la maggior parte dei pazienti ha ricevuto una diagnosi di FC entro il compimento del primo anno di vita (il 68,5%) oppure entro il secondo anno di vita (70,7%) (Figura 1). Non si registra alcuna differenza tra maschi e femmine nelle fasce di età alla diagnosi se prese in considerazione. Si conferma, tuttavia, il dato interessante sulle diagnosi effettuate in età adulta, che nel 2020 arrivano al 13,4% (RIFC).



* Dalle analisi sono stati esclusi 106 pazienti i cui dati risultano missing per l'informazione "età alla diagnosi"

Figura 1. Età alla diagnosi dei pazienti presenti nel RIFC nel 2020 (Registro Italiano Fibrosi Cistica, 2020).

SCREENING GENETICO

Un qualsiasi soggetto della popolazione generale che intende avere figli e vuol sapere se è portatore della mutazione può effettuare il test genetico per fibrosi cistica. Se dal test risulta portatore o portatrice, è importante che anche il partner esegua il test genetico. Se entrambi risultano portatori possono ricorrere, in caso di gravidanza, alla diagnosi prenatale per fibrosi cistica (vedi sopra) che può indicare con certezza se il feto è o non è affetto da fibrosi cistica. È particolarmente importante eseguire il test genetico per chi ha familiari con fibrosi cistica o parenti portatori del gene CFTR poiché questo aumenta le probabilità rispetto alla popolazione generale di essere portatore del gene CFTR. Il test genetico può anche portare alla diagnosi di presenza di malattia: questo succede quando si identificano nel corredo genetico della persona due mutazioni del gene CFTR invece che una sola. Questo test non è però da usare come primo test per la diagnosi: è utile solo per conferma in quanto il primo test per la diagnosi è quello del sudore (FFC).

SCREENING PRENATALE (in gravidanza)

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica Onlus spiega come alcuni centri di medicina privata offrono la possibilità alle coppie della popolazione generale, anche se non hanno storia di particolari malattie genetiche in famiglia e anche se non vi sono ragioni per sospettare la presenza di una specifica malattia, la possibilità di effettuare una diagnosi prenatale per anomalie cromosomiche attraverso una serie di test genetici. Questi test sono invasivi e vengono eseguiti durante un particolare periodo della gravidanza, si tratta della villocentesi e dell'amniocentesi. Sono esami diagnostici che ricercano specifiche mutazioni genetiche attraverso un prelievo di alcuni elementi cellulari, tra cui nel I trimestre di gravidanza biopsia del trofoblasto o villocentesi e nel II trimestre di gravidanza prelievo di liquido amniotico o amniocentesi. Tra le malattie genetiche di cui viene offerto il test c'è anche la fibrosi cistica. Se non ci sono ragioni particolari di sospetto, non è opportuno eseguire il test per fibrosi cistica, perché non dà risultati sicuri nel caso di coppie che non siano sicuramente portatrici; inoltre la risposta spesso viene data in un'epoca avanzata della gravidanza. Solo le coppie che sanno di essere coppie di portatori hanno una risposta sicura dal test genetico. Per questo, per prevenire il rischio di avere figli affetti da fibrosi cistica, si suggerisce di eseguire il test per verificare se i genitori siano portatori del gene CFTR prima dell'avvio della gravidanza (test preconcezionale).

SCREENING NEONATALE

Viene eseguito in tutti i centri nascita italiani. Tutti i neonati vengono sottoposti ad un test eseguito attraverso il prelievo di una goccia di sangue nella quale viene misurato il tripsinogeno immunoreattivo (IRT). Se l'IRT ha un valore oltre la soglia di normalità, questo suggerisce danno pancreatico e si pone il sospetto di malattia e sulla stessa goccia di sangue essiccato si attua il test genetico: questo è conclusivo per la diagnosi se si individuano due mutazioni CFTR. La conferma definitiva o l'esclusione della diagnosi viene comunque affidata al test del sudore, con richiamo del neonato a 20-30 giorni di vita (Therrell BL, Lloyd-Puryear MA, Mann MY 2005; Comeau AM, Accurso FJ, White TB, Campbell PW 3rd, Hoffman G, Parad RB, Wilfond BS, Rosenfeld M, Sontag MK, Massie J, Farrell PM, O'Sullivan BP 2007). Lo screening alla nascita porta ad avere diagnosi di malattia molto precocemente e questo permette di avviare il più presto possibile il programma di controlli e cure che hanno migliorato nettamente la vita dei malati. La maggior parte delle diagnosi dei pazienti entro i primi 24 mesi di vita (**Figura 2**) avviene attraverso screening neonatale positivo; in particolare, nel 2019 questa percentuale è pari al 91,4% e arriva al 95% nel 2020. Dalla letteratura del registro

Italiano Fibrosi cistica emerge che la percentuale registrata nel 2018 era pari al 91,3%. Il risultato è certamente merito dell'implementazione dei programmi di screening neonatale per FC, che, svolti ormai in quasi tutte le Regioni italiane, coprono oltre il 96% della popolazione neonatale italiana.

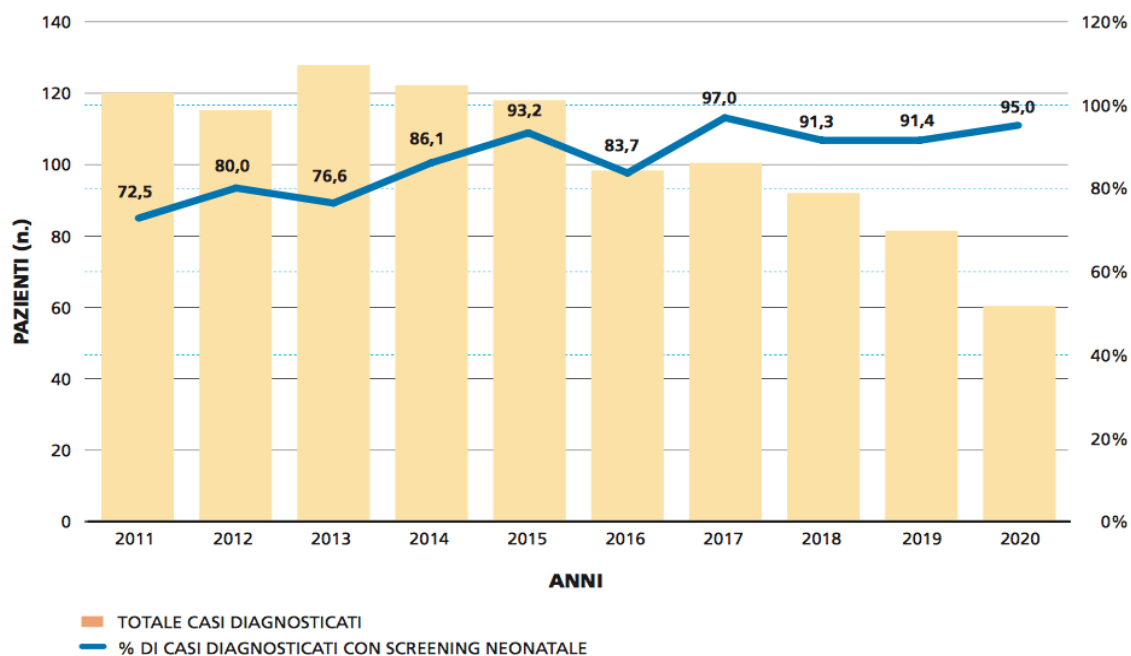


Figura 2. Nuovi casi diagnosticati mediante screening neonatale in bambini di età 0-24 mesi, per anno. Anni 2011-2020 (Registro Italiano Fibrosi Cistica, 2020).

Nel 2019 e nel 2020, tutte le nuove diagnosi vengono effettuate mediante screening neonatale. Tuttavia, per una quota di soggetti (11,8% nel 2019 e 40% nel 2020) diagnosticata fra i 2 ei 17 anni viene riportato uno screening positivo: è possibile che questi soggetti siano stati classificati come CFSPID (*Cystic Fibrosis Screening Positive, Inconclusive Diagnosis*) nel primo anno di vita e che solo successivamente vi sia stata la manifestazione clinica e la conferma diagnostica (positività del test del sudore, 7 analisi genetica) della malattia (Figura 3).

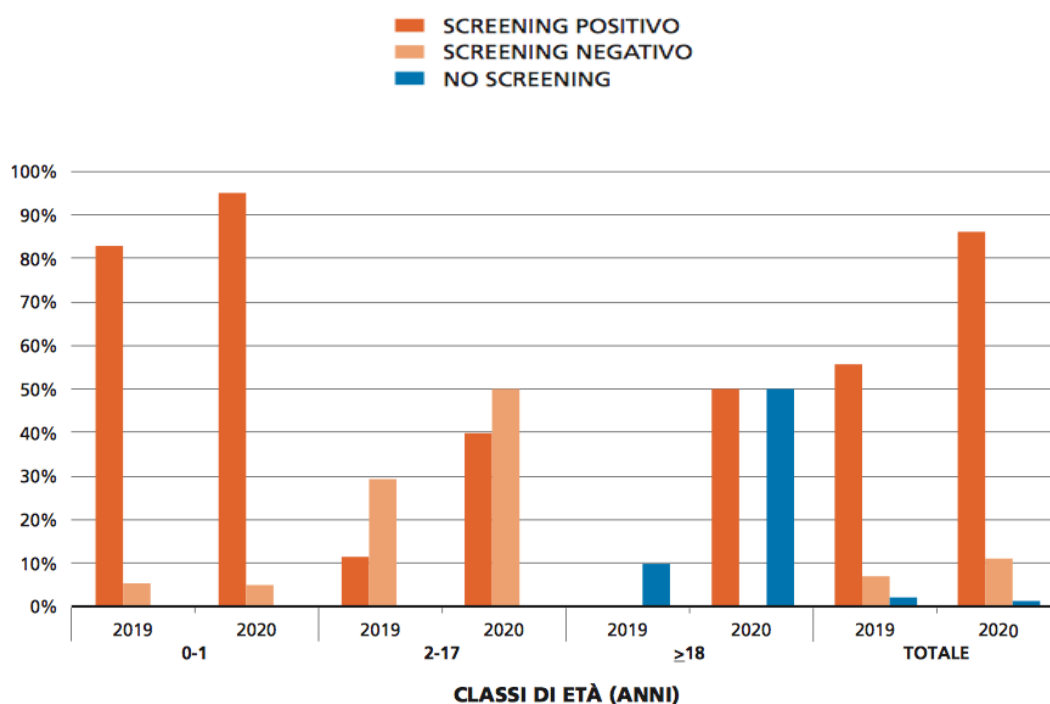


Figura 3 Nuove diagnosi: screening neonatale, per classi di età e anno. anni 2019-2020 (Registro Italiano fibrosi Cistica, 2020)

2.1.4 La patogenesi

La fibrosi cistica è una malattia multisistemica che deriva da varianti genetiche nel gene CFTR situato sul cromosoma 7q31.2, che codifica per la proteina CFTR (regolatore della conduttanza transmembrana della fibrosi cistica). I difetti di questa proteina portano a canali del cloro assenti o malfunzionanti nelle membrane apicali della superficie polmonare o nell'epitelio ghiandolare con conseguente formazione di muco denso e appiccicoso, che porta a infezioni polmonari croniche, disfunzione pancreatica ed epatica e ridotta fertilità (KimberlyM.,2022).

La FC è una malattia autosomica recessiva ovvero che si manifesta solo nei soggetti che ereditano l'alterazione del gene da entrambi i genitori. Ad oggi, sono state segnalate più di 2.000 diverse varianti di CFTR, alcune delle quali sono state confermate come causa di FC e altre con legami più presunti con la malattia (Hopkins J. 2016, Dorfman R. 2011). Sono classificati in sei gruppi distinti che riflettono le anomalie della sintesi, della struttura e della funzione della proteina CFTR (Figura 4).

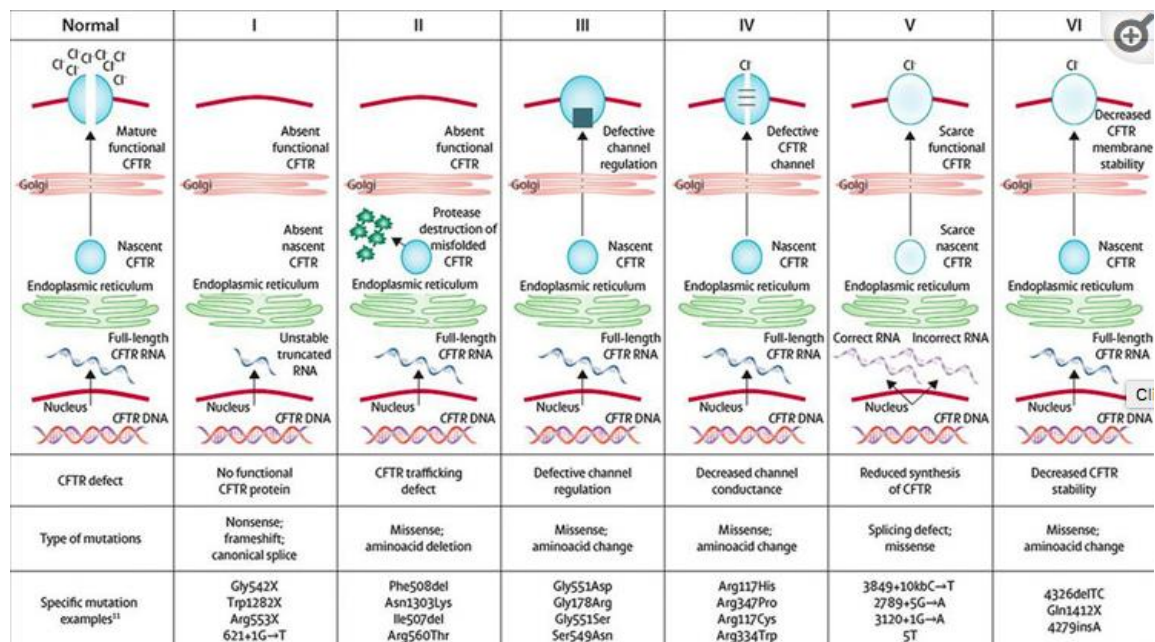


Figura 4 Classi di mutazione del regolatore della conduttanza transmembrana della fibrosi cistica (CFTR) (Hopkins J,2016).

La variante che causa FC più comune è F508del (p.Phe508del). F508del è una mutazione di Classe II, il che significa che viene creata la proteina CFTR, ma il ripiegamento errato le impedisce di raggiungere la superficie cellulare ("difetto di traffico"). Complessivamente, il

44,2% degli individui con FC è omozigote per F508del, un ulteriore 40,5% ha una copia di F508del e un'altra variante e il 15,3% ha 2 varianti non F508del (Bethesda, Maryland. Bethesda, Maryland 2018). Le varianti specifiche di CFTR che un individuo porta determina la quantità di proteina CFTR funzionante presente ed è parzialmente correlata alla gravità fenotipica e al coinvolgimento degli organi (McCague AF, Raraigh KS, Pellicore MJ 2019).

2.1.5 Le complicanze

La Fondazione per la Ricerca sulla Fibrosi Cistica Onlus riporta come le complicanze siano molto frequenti. Si tratta principalmente di infezioni croniche delle vie respiratorie, tra cui bronchiti e broncopolmoniti, innescate da batteri particolari: *Pseudomonas aeruginosa* e Stafilococco aureo in particolare. La permanenza di questi batteri determina infezione e infiammazione cronica dei polmoni, con un loro progressivo deterioramento e un declino graduale della funzionalità respiratoria, fino all'insufficienza respiratoria (limitazione critica dell'assunzione di ossigeno e di eliminazione di anidride carbonica). Alterazioni caratteristiche dell'apparato respiratorio sono: le bronchiectasie, dilatazioni flaccide dei bronchi; le atelettasie, zone polmonari addensate per collasso degli alveoli a causa dell'ostruzione completa di qualche bronco; l'enfisema ostruttivo o iperinflazione da intrappolamento d'aria in alcune zone del polmone a causa di ostruzioni parziali di alcuni bronchi. Possibili complicanze della malattia polmonare avanzata sono: il pneumotorace, fuoriuscita di aria dai polmoni nella cavità pleurica; l'emottisi, emissione di sangue con l'espettorazione, a causa di uscita di sangue dai vasi sanguigni in qualche zona polmonare fortemente infiammata. Il pancreas è interessato in circa l'85% dei malati di fibrosi cistica. I suoi condotti sono ostruiti e gli enzimi che produce non si riversano nell'intestino per digerire i cibi (insufficienza pancreatica). Questo causa diarrea con perdita di grassi e malnutrizione, che si manifesta nell'infanzia con difficoltà di crescita in peso e in altezza, e nell'adolescenza con pubertà ritardata e magrezza. Nei malati in età più avanzata il progredire del danno pancreatico può portare a una mancata produzione di insulina; perciò, alcuni soggetti possono sviluppare diabete e avere necessità di terapia con insulina per controllare i livelli di zucchero nel sangue. Ciò accade molto raramente nei bambini. Nei pazienti con sufficienza pancreatica (il 10-15% dei casi, in cui il pancreas funziona in tutto o in parte) è possibile che si verifichino episodi ripetuti di pancreatite acuta e con il tempo uno stato di pancreatite cronica ricorrente: gli enzimi pancreatici si attivano dentro il pancreas e ne causano danno e infiammazione. In circa il 10-15% dei bambini con fibrosi cistica si verifica fin dalla nascita una ostruzione intestinale, che viene chiamata ileo da meconio. In questi casi il meconio (che è il materiale presente nell'intestino di tutti i neonati alla nascita) è troppo denso e invece di progredire per essere espulso si blocca e ostruisce l'intestino. Bisogna intervenire urgentemente, anche chirurgicamente, per

rimuovere il blocco e normalizzare il funzionamento intestinale. L'ostruzione intestinale, dovuta a secrezioni intestinali dense e occludenti, può manifestarsi anche in età successive (ostruzione intestinale tardiva) e addirittura rappresentare una condizione che fa portare alla diagnosi. In una certa quota di persone con fibrosi cistica si può avere, in varia misura, interessamento del fegato, con ristagno di bile densa nei condotti biliari. In un ristretto numero di casi (circa il 5%) questa complicanza determina cirrosi epatica con ipertensione portale: in rari casi il problema può essere grave e rendere necessario un trapianto di fegato. La bile stagnante nella cistifellea può determinare anche calcolosi biliare (FFC).

Dai dati aggiornati del 2020 il Registro Italiano Fibrosi Cistica ha tratto una stima circa la prevalenza delle complicanze nel gruppo di pazienti affetti da Fibrosi Cistica. Questi dati sono presenti nella Figura 5.

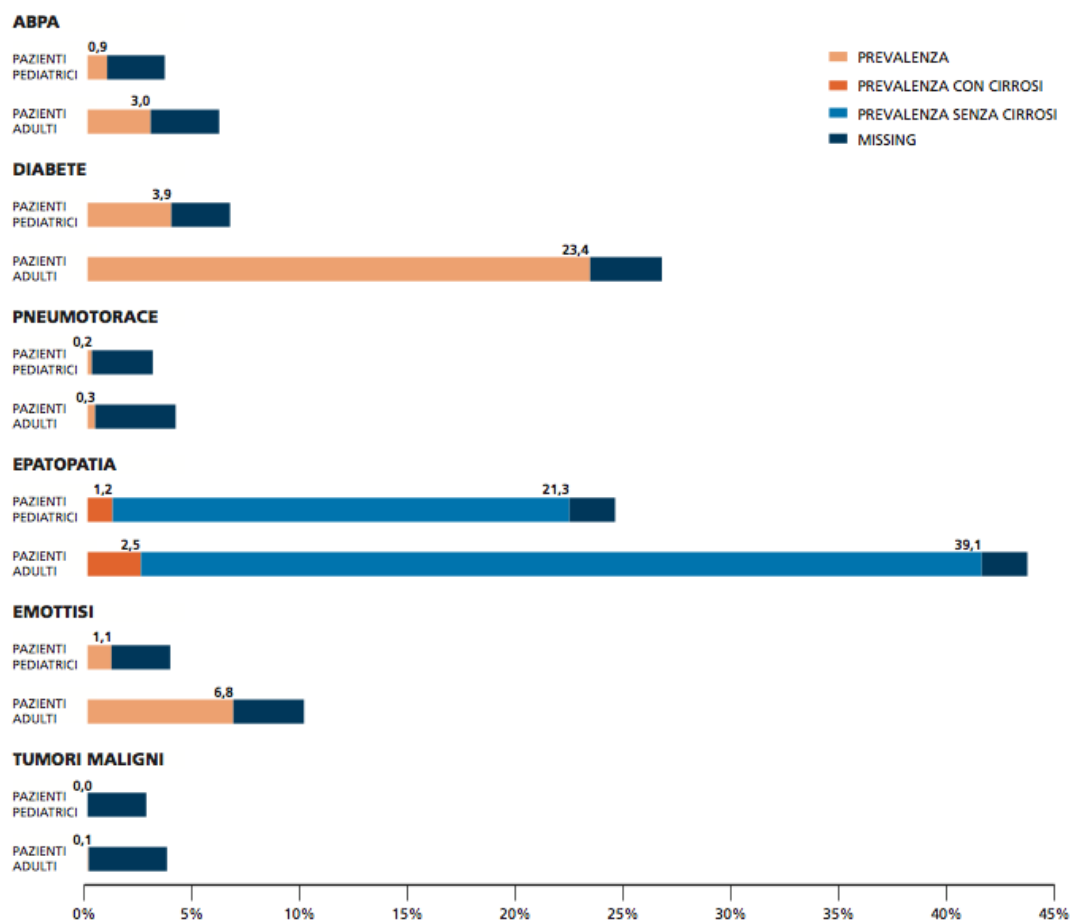


Figura 5. Prevalenza delle complicanze più comuni in pazienti pediatrici (0-17 anni; n. 2.293) e adulti (≥ 18 anni; n. 3.508). anno 2020 (Registro Italiano Fibrosi Cistica, 2020).

2.2 Il ruolo dell'infermiere

2.2.1 Prevenzione ed educazione

La Lega Italiana Fibrosi Cistica spiega come la particolare caratteristica di malattia a carattere progressivo fa sì che fin dalla nascita il paziente affetto da Fibrosi Cistica, qualunque sia la forma clinica, necessiti di un follow-up diagnostico estremamente individualizzato e teso al precoce riconoscimento (soprattutto in epoca presintomatica) delle innumerevoli complicanze della malattia che indipendentemente dal genotipo, incidono pesantemente sul decorso clinico e possono risultare potenzialmente letali.

La fibrosi cistica è una malattia impegnativa sia per il bambino che per i suoi genitori. Per tutta la durata di malattia, il bambino e la famiglia richiedono l'assistenza dell'infermiere, che ha anche l'importante ruolo di educare e incoraggiare la famiglia alla prevenzione delle complicanze (Bonham CA, Patterson KC, Strek ME; 2018). Poiché le complicanze respiratorie sono la principale causa di ricoveri pediatrici nei centri sanitari, gli infermieri devono avere capacità di valutazione e gestione avanzate in quest'area, in quanto, una diagnosi precoce consente un intervento tempestivo e aumenta le possibilità di evitare l'aggravamento della malattia, diminuendo drasticamente i ricoveri (Biezen R, Brijnath B, Grandi D, Mazza D.2017, Altamish M, Dahiya R, Singh AK 2020). Uno studio di quest'anno di Lingmin Xue (2022) descrive il ruolo degli infermieri nella gestione dei disturbi respiratori nei bambini mettendo in luce il ruolo determinante degli infermieri nella gestione dei trattamenti terapeutici e somministrazioni dei farmaci, nonché della cura dei bambini e delle loro famiglie durante la malattia. I bambini e i genitori devono essere informati dagli infermieri sulle misure protettive e preventive che possono aiutare a ridurre il rischio di eventuali disturbi polmonari.

La Cystic Fibrosis Foundation, un'importante organizzazione no-profit negli Stati Uniti creata per fornire i mezzi (materiale medico e farmaceutico) per curare la fibrosi cistica e garantire una qualità di vita migliore, ha definito le principali raccomandazioni in materia di prevenzione ed educazione, tra cui emergono:

- Stakeholder: il bambino FC deve essere seguito da vari stakeholder che sono attivamente coinvolti e collaborano tutti insieme in sinergia per aiutare il bambino ad affrontare la malattia.

- Vaccinazioni: è essenziale il rispetto delle vaccinazioni secondo il calendario vaccinale consigliato alla popolazione generale e, oltre a queste, è raccomandata la vaccinazione anti-pneumococco e la vaccinazione anti-influenza. Questa seconda deve essere estesa anche ai componenti della famiglia che si occupano del bambino.
- Fumo: deve essere evitato il fumo passivo in quanto secondo uno studio effettuato da Kopp B.T., (2014) i bambini FC di età compresa fra 4 e 12 mesi esposti al fumo passivo hanno minor crescita in peso e in altezza, maggior intrappolamento d'aria all'RX-torace, alle indagini di funzionalità respiratoria maggiore broncoreattività nella risposta ai broncodilatatori, maggior presenza di MRSA (Stafilococco Aureo Meticillino Resistente) e batteri anaerobi nel tampone faringeo.

Secondo le linee guida stilate dalla Cystic Fibrosis Foundation sulla prevenzione delle complicanze e sull'educazione ai pazienti con FC, i professionisti sanitari, tra cui gli infermieri, devono essere in grado di:

- istruire i pazienti con FC e i loro familiari a lavarsi frequentemente le mani e praticare la tosse in disparte per liberare i bronchi (le mani se non igienizzate spesso possono contenere batteri potenzialmente letali per una persona con FC)
- educare i familiari e i pazienti ad informarsi sulla presenza di altre persone affette da FC (tranne fratelli o genitori) in quanto i malati di fibrosi cistica hanno infezioni polmonari croniche causate da vari tipi di batteri che quindi possono trasmettersi tra di loro
- educare ad evitare luoghi affollati (riduce il rischio di contrarre infezioni respiratorie)
- educare i familiari a prestare attenzione al fatto che i bambini con fibrosi cistica in genere sono meno attenti nel seguire le misure di controllo e prevenzione delle infezioni.

Un articolo pubblicato da Vannini nel 2017 sulla rivista Nurse24, nata nel 2012 e diretto da infermieri con l'intento di raccontare la pratica della professione, spiega i sintomi, le cause e la terapia per la fibrosi cistica. Descrive il ruolo dell'infermiere e come cambia a seconda delle fasi della malattia. All'esordio della malattia, gli interventi sono prevalentemente educativi (in particolar modo rivolti ai famigliari) e di prevenzione delle complicanze. A questa tipologia di interventi, che proseguiranno durante tutta la durata della malattia, si aggiunge l'assistenza infermieristica ospedaliera, che riguarda in particolar modo la somministrazione della terapia prescritta e il controllo dei parametri vitali. Durante il "fine vita", l'infermiere ha il ruolo di dare supporto psicologico al paziente e ai famigliari.

- Esordio: educativi e di prevenzione (in ospedale).

- Durante la malattia: educazione, prevenzione e assistenza durante il ricovero in ospedale.
- Fine vita: assistenza in ospedale.

All'esordio della malattia:

Gli interventi infermieristici educativi alla famiglia sono:

- insegnare alla famiglia a riconoscere i segni e sintomi di un'infezione polmonare all'esordio: riconoscere i rumori polmonari, controllare le secrezioni, saper valutare se il bambino ha difficoltà respiratorie
- spiegare l'importanza di controllare frequentemente il peso e l'altezza del bambino, per valutare l'accrescimento, in quanto un buono stato nutrizionale nei primi anni di vita si associa a una migliore evoluzione della malattia nel tempo. Per valutare lo stato nutrizionale è necessario interpretare i valori di peso e altezza riferiti a un tempo determinato, confrontandoli con i valori normali riferiti alla singola classe di età nella popolazione generale e valutandoli nel tempo per capire se c'è stata una "deviazione" rispetto al peso e altezza riferiti ai periodi precedenti.
- spiegare l'importanza di controllare che il bambino si nutra adeguatamente seguendo i consigli dietetici forniti, e somministrare eventuali integratori come da indicazione medica,
- insegnare ai genitori come valutare la frequenza cardiaca e come saper valutare le caratteristiche delle evacuazioni (Vannini C. 2020).

Gli interventi infermieristici di prevenzione delle complicanze sono:

- Identificazione, monitoraggio e terapia di problemi nutrizionali e dell'insufficienza pancreatica esocrina: incoraggiare i pazienti ad aumentare l'apporto calorico incrementando le porzioni e assumendo alimenti ad alto contenuto energetico, in caso di perdita di peso.
- Controlli di routine: controlli regolari da parte del team specializzato sono fondamentali per prevenire o limitare le complicanze e per migliorare l'efficacia dell'assistenza. Dovrebbero essere più frequenti subito dopo la diagnosi e nei bambini/giovani e meno frequenti (es. ogni 3-6 mesi) in età adulta.
- Monitoraggio funzionalità polmonare: è importante monitorare con i test di funzionalità respiratoria il declino del FEV1 (volume espiratorio forzato in 1 secondo) per eventuali modifiche terapeutiche finalizzate a prevenire ulteriori riduzioni. Inoltre, la FC richiede

un monitoraggio costante per trattare precocemente le infezioni e valutare la risposta terapeutica a infezioni acute e esacerbazioni (peggioramento improvviso o recente di sintomi o segni causa da un'infezione polmonare acuta).

- **Esercizio fisico:** informare i pazienti con FC e i loro familiari o caregiver che l'esercizio fisico regolare migliora sia la funzionalità polmonare che la forma fisica.
- **Vigilanza sulle infezioni crociate:** informare i pazienti con FC, i loro familiari e caregiver del rischio di infezioni crociate e delle modalità di prevenzione.
- **Informazioni e supporto:** adeguate attività di informazione e supporto possono contribuire a ridurre l'ansia e ad aumentare la forza e la fiducia nei pazienti affetti da FC e dei loro familiari e caregiver (Cartabellotta A, Furnari ML.;2018).

Durante la malattia:

Dallo studio di Vannini C. del 2020 emerge che l'infermiere mantiene un ruolo educativo e di sostegno ed interviene mettendo in atto tutte le precedenti attività elencate e inoltre, si occupa di gestire le prescrizioni terapeutiche ma anche :

- eventuali complicanze correlate al diabete che spesso si manifesta nel decorso della FC
- la possibile complicanza della dispnea ingravescente
- dolore osteoarticolare secondario alla malnutrizione, al mancato accrescimento e al deficit di nutrienti.

Fine vita:

L' infermiere inoltre, in uno stadio avanzato, dovrà fornire:

- **Sostegno al paziente terminale:** attua interventi prevalentemente terapeutici e mirati a migliorare il confort del paziente, riducendo i disagi e il malessere.
- **Sostegno alla famiglia:** fornisce supporto psicologico alla famiglia.

2.2.2 Assistenza ospedaliera e domiciliare

Assistenza ospedaliera in Italia

I bambini affetti da Fibrosi Cistica e le loro famiglie, vengono solitamente indirizzati ad un centro Specializzato per la FC, che, come da legge nazionale (legge 548/1993 “*Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica*”), è presente in ogni Regione. Lo scopo di suddetta legge, in vigore dal 1° gennaio 1994, è quello di dare una soluzione ai molteplici problemi, non solo di ordine sanitario, preventivo ed assistenziale, ma anche sociale, connessi alla fibrosi cistica considerata malattia “di alto interesse sociale” (Ministero della Sanità; 1994). Nello specifico la legge prevede l’obbligo da parte di tutte le Regioni di: predisporre, nell’ambito dei rispettivi piani sanitari, progetti-obiettivo, azioni programmate ed altre iniziative per “agevolare l’inserimento sociale, scolastico, lavorativo e sportivo dei malati di Fibrosi cistica”; fornire gratuitamente, tramite le Aziende Sanitarie Locali di residenza del paziente il “materiale ritenuto essenziale per la cura e la riabilitazione a domicilio dei malati di fibrosi cistica; istituire un Centro Regionale specializzato di riferimento (Ministero della sanità 1994).

Esperienze in alcune regioni Italiane

Tutte le Regioni, secondo la legge 548/1993 hanno almeno un centro di riferimento per la fibrosi cistica e tutte collaborano con l’associazione della *Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC)*, che è un Associazione di pazienti e familiari che lavora da più di 40 anni su tutto il territorio nazionale in collaborazione con i Centri di Cura regionali al fine di raggiungere ogni persona affetta da fibrosi cistica e garantire un miglioramento delle cure disponibili, delle opportunità sociali, dei diritti e della qualità della vita. Proprio per questa sinergia, l’associazione LIFC fornisce i dati relativi alle strutture regionali che forniscono l’assistenza ai bambini con FC. Le due regioni particolarmente attive che hanno allestito una struttura organizzativa idonea alla cura di questi bambini sono la regione Lazio e la Toscana (LIFC).

Regione Lazio

Ospedale pediatrico Bambino Gesù

Il Dipartimento di “Pediatrie Specialistiche e trapianto di fegato e rene”, dell’ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, l’assistenza infermieristica che segue le raccomandazioni delle Linee Guida Internazionali, riportate nell’*European Cystic Fibrosis Society Standards of Care* del 2014, è dedicata quasi interamente alla gestione assistenziale dei bambini affetti da FC che si rivolgono come accessi in Day Hospital (DH) e nell’ ambulatorio per il controllo clinico e la modulazione della terapia, la sorveglianza e la prevenzione delle possibili complicanze.

L'accesso in regime di Ricovero è invece essenziale per il trattamento delle complicanze acute o severe polmonari (infezioni, pneumotorace, emottisi, ecc), gastrointestinali (epatopatia, pancreatite, occlusione intestinale), metaboliche (diabete, disidratazione con diselettrolitemia) e nutrizionali (nutrizione artificiale).

Il ricovero può essere necessario anche per eventuali procedure terapeutiche invasive (gastrostomia, posizionamento CVC, procedure polmonari invasive, ecc.). La presa in carico dei bambini con Fibrosi Cistica è affidata a un'équipe multidisciplinare (formata da medico, infermiere, fisioterapista, dietista). Il ruolo infermieristico durante il ricovero in ospedale è quello di notificare un eventuale risultato di screening e diagnosi di FC, gestione e somministrazione della terapia endovenosa, gestione degli accessi vascolari, educazione dei familiari o tutori all'autogestione della terapia antibiotica, nebulizzatori e nutrizione enterale, fornire supporto psicologico alla famiglia.

Regione Campania

Centro regionale FC Campania

Nel Centro regionale Sezione Pediatria Campania il servizio infermieristico garantisce la presa in carico del paziente in regime di DH, ambulatorio e ricovero ordinario. L'ambito di azione dell'infermiere è innanzitutto quello di conoscere il malato e la famiglia negli aspetti più quotidiani del suo rapporto con la malattia. Durante le visite in ospedale, l'infermiere spiega la malattia ai pazienti e ai familiari, le sue complicanze, come riconoscere eventuali segni e sintomi di aggravamento del quadro clinico, come contattare il medico in caso di necessità, è soprattutto coinvolto nell'educare il paziente e i familiari all'autogestione delle cure, ma anche nel supporto a renderle vivibili nella quotidianità. Questa conoscenza favorisce la comunicazione tra paziente (o familiari) e infermiere e rappresenta un requisito indispensabile sin dal momento della diagnosi. La buona relazione instaurata con il bambino dovrebbe consentire di far accettare le tecniche diagnostiche e gli interventi terapeutici, anche quando questi comportano dolore. L'infermiere è coinvolto nelle applicazioni delle prescrizioni terapeutiche come la somministrazione della terapia prescritta, e, attraverso l'interpretazione e l'analisi dei parametri vitali, riconosce precocemente eventuali rischi di infezione correlata alla crescita batterica presente nel muco, clearance inefficace delle vie aeree correlata alla produzione di muco denso, nutrizione squilibrata e ansia legata al ricovero. Diventa, pertanto, sempre più cruciale il ruolo dell'infermiere nel rapporto con il bambino cronico in quanto educa la famiglia alla migliore gestione della terapia domiciliare, come l'individuazione di una fascia oraria in cui solitamente si è a casa per somministrare la terapia al bambino. L'assistenza viene garantita mediante interazione tra infermiere e gli altri membri dello staff (medico,

fisioterapista, psicologa, dietista). Il personale infermieristico contribuisce, pertanto, a migliorare le qualità di cura del paziente affetto da FC.

Durante le visite in Day Hospital le attività dell'infermiere sono:

- Accoglienza del paziente e/o aggiornamento dei dati anagrafici.
- gestione dell'attività del Day Hospital: invio dei pazienti presso l'amministrazione per lo svolgimento delle pratiche burocratiche necessarie per i day hospital, prelievi, rilevazioni auxologiche, raccolta campioni biologici.
- Organizzazione dell'ordine degli ingressi dei pazienti e delle priorità delle varie consulenze.
- Gestione e pianificazione, sulla base delle indicazioni del medico, dei controlli successivi.
- Attività di educazione sanitaria: sulle principali tecniche e sui comportamenti necessari ad autogestire la patologia, sulla preparazione e somministrazione dei farmaci endovena, sulla gestione della nutrizione enterale (per sonda nasogastrica o per gastrostomia).
- Attività di tipo amministrativo (relativamente alla gestione dei rifornimenti di farmaci e presidi e alla funzionalità degli apparecchi elettromedicali).
- Attività di consulenza telefonica.

Durante il ricovero programmato il ruolo infermieristico sarà quello di:

- Misurazione di peso (kg e centili), altezza (cm e centili), curva di crescita, pressione arteriosa, saturazione di ossigeno, temperatura corporea.
- Inserimento in cartella clinica delle richieste e dei referti degli esami effettuati.
- Somministrazione della terapia.
- Inserzione di accesso venoso.
- Istruzione ed educazione al paziente e ai genitori della gestione della terapia domiciliare al fine di ridurre il numero e la durata dei ricoveri.

Alla dimissione del paziente:

- Organizzazione e comunicazione del successivo appuntamento presso l' U.O., specificando l'organizzazione del follow-up (indicazioni pratiche: presentarsi a digiuno, portare campioni di urine o di feci, ecc...).

Nello studio di Vannini C. del 2020 viene riportato che, in stadio avanzato, l'infermiere dovrà gestire:

- la nutrizione enterale (ad esempio, sondino nasogastrico o peg) parenterale
- la terapia di supporto endovenosa
- gestire eventuale supporto di ventilazione meccanica

- il comfort del paziente, riducendo possibilmente i disagi e il malessere.

Assistenza domiciliare in Italia

Secondo la sentenza del Consiglio di Stato (n 6516/2022), emanata al fine di definire quali fossero i doveri delle Regioni nell'ambito della assistenza domiciliare e della distribuzione domiciliare di prodotti farmaceutici, le prestazioni terapeutiche complesse sono tradizionalmente svolte in ospedale o ambulatorio, ma, in tempi più recenti, sono state ammesse forme alternative di svolgimento dell'attività curativa, che prendono il nome di day-hospital (il paziente permane nella struttura ospedaliera solo il tempo necessario per essere sottoposto agli accertamenti, terapie e trattamenti riabilitativi), ospedalizzazione domiciliare (ha una durata media di 60 giorni con presenza giornaliera di due ore di un infermiere professionale, la visita quotidiana del medico di famiglia o del medico ospedaliero e un collegamento permanente con il reparto ospedaliero di riferimento) e assistenza domiciliare (garantisce al paziente di continuare a vivere tra i propri ricordi e affetti, senza essere privato di un servizio di cure necessarie per la sua condizione di salute).

Sistema di assistenza domiciliare integrata (ADI) per la FC

Da quanto emerge dalla letteratura della Lega Italiana Fibrosi Cistica, per rendere operative le soluzioni previste dalla legge 548/1993 in materia di *“Disposizioni per la prevenzione e la cura della Fibrosi Cistica”*, AIFA (L'Agenzia Italiana del Farmaco, l'autorità nazionale competente per l'attività regolatoria dei farmaci in Italia) auspica che venga richiesta l'attivazione di un sistema di assistenza domiciliare integrata (ADI) *“in tutti i casi di effettiva necessità, quali ad esempio la somministrazione di farmaci per via endovenosa”*. Tale sistema si configura come un insieme organizzato di trattamenti medici e di aiuto infermieristico destinati a persone non autosufficienti e in condizioni di fragilità erogati a domicilio al fine di stabilizzare il quadro clinico, limitare il declino funzionale e migliorare la qualità della vita. Saranno i centri di riferimento FC a selezionare i pazienti che potranno sottoporsi a questo tipo di procedura domiciliare e a monitorare l'andamento, affinché sia raggiunto il risultato clinico (LIFC).

Questo è il frutto del Patto che testimonia l'impegno congiunto di Governo e Regioni di attuare importanti e concrete misure di programmazione della spesa sanitaria. La salute è vista non più come una fonte di costo, bensì come un investimento economico e sociale (LIFC).

Assistenza domiciliare per l'associazione "Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC).

Lega Italiana Fibrosi Cistica Onlus (LIFC) è l'Associazione di pazienti e familiari che lavora da più di 40 anni su tutto il territorio nazionale in collaborazione con i Centri di Cura regionali al fine di raggiungere ogni persona affetta da fibrosi cistica e garantire un miglioramento delle cure disponibili, delle opportunità sociali, dei diritti e della qualità della vita.

Secondo la Lega Italiana Fibrosi Cistica i pazienti FC richiedono ricoveri in ospedale molto frequenti, a causa delle ricorrenti infezioni respiratorie, ma grazie alla possibilità di effettuare la terapia domiciliare (legge 548/1993), è possibile ridurre notevolmente i giorni di ricovero. Per fare questo è necessaria la collaborazione tra Stato e Regioni, per istituire dei team multidisciplinari, guidati anche da infermieri non specializzati in FC (come invece avviene nel USA) ma che hanno fatto proprie le Core Competition durante l'attività di almeno 3 anni in un centro specializzato FC. L'infermiere deve educare sia i genitori che i pazienti al fine di aiutarli ad eseguire, nel limite delle proprie competenze, le manovre corrette ed essere in grado di gestire la terapia a domicilio. Questo strumento permette alle famiglie e ai pazienti, per quanto possibile, la normalizzazione della vita quotidiana.

In Italia, secondo l'articolo 5 della legge n. 548/1993 si prevede specificamente il ricorso all'assistenza domiciliare: viene esplicitato che "le cure a domicilio sono assicurate in regime di ospedalizzazione domiciliare continuativa, su richiesta del paziente o del suo tutore, con la collaborazione del medico di libera scelta e con il sostegno del personale medico, infermieristico e riabilitativo". È dunque auspicabile che, in tutti i casi di effettiva necessità, quali ad esempio la somministrazione di farmaci per via endovenosa, venga richiesta l'attivazione di un sistema di assistenza domiciliare integrata (ADI). Tuttavia, questi lunghi processi burocratici, le necessità assistenziali urgenti dei pazienti FC e l'istituzione di diverse Associazioni no profit per la cura della FC, anche a livello Regionale, hanno fatto sì quest'ultime, in alcuni casi, raccogliessero l'intero carico assistenziale dei propri pazienti, affidandolo ai propri team multidisciplinari. Tra queste, la Regione Toscana, attraverso la Società Volontaria di Soccorso (SVS) di Livorno, ha istituito per prima (e per ora unica Regione) un servizio infermieristico h 24 ai pazienti FC. In tutte le altre Regioni, ad oggi, non esiste un servizio infermieristico domiciliare presente 7 giorni su 7, e i pazienti con FC, e le loro famiglie, devono necessariamente rivolgersi ai Centri FC Regionali o ad altre Associazioni no Profit, che però non forniscono ancora un'assistenza domiciliare che copre tutti i giorni dell'anno.

Assistenza infermieristica domiciliare Regione Toscana:

Ad oggi, in Italia, sono pochi i pazienti affetti da FC che posso contare su un servizio infermieristico domiciliare offerto 24 ore su 24 7 giorni su 7. Tra questi vi sono sicuramente i pazienti livornesi, attualmente in 35, che grazie ai fondi regionali e alla collaborazione con la Società Volontaria di Soccorso (Svs) di Livorno possono vantare questo record Nazionale. Si tratta soprattutto di bambini, ma anche adulti che hanno bisogno di cure e controlli continui. L'assistenza a domicilio viene svolta da infermieri "specializzati" che effettuano tutti i giorni, anche nei festivi, prelievi, terapie antibiotiche endovenose e medicazioni direttamente a domicilio con grossi vantaggi per i pazienti che non devono muoversi e per gli operatori che possono monitorare con più continuità la situazione. La bontà ed efficacia del servizio è stata confermata dal comitato livornese Genitori Lega italiana Fibrosi Cistica, che ha ricordato l'importanza della ricerca per la cura della malattia, nella collaborazione con i centri di cura affinché i pazienti e le loro famiglie non siano soli a dover affrontare le molteplici difficoltà che la patologia impone.

Assistenza infermieristica domiciliare negli Stati Uniti:

Secondo uno studio condotto da Steven Conway nel 2014, negli Stati Uniti, il ruolo dell'infermiere specializzato in Fibrosi Cistica che eroga assistenza domiciliare è quello di fornire supporto e istruzione a domicilio, in particolare per la terapia antibiotica endovenosa domiciliare, la terapia con nebulizzatore, l'alimentazione enterale e la ventilazione non invasiva e fungere da collegamento tra paziente e famiglia con il Centro FC e/o l'ospedale di riferimento. Inoltre, l'infermiere specialista CF dovrebbe fornire supporto qualificato, consulenza e assistenza direttamente al paziente e alla famiglia ovunque sia necessario, sia quando si reca in ospedale che a casa. Il contatto tra l'Infermiere Specialista CF e il paziente/genitore è quindi essenziale, sia in ospedale, tramite visite domiciliari, che tramite e-mail o telefono, al fine anche di garantire che ogni paziente riceva un trattamento appropriato.

Uno studio statunitense di Conway S. del 2014 spiega come la maggior parte dei bambini in età scolare con FC stanno relativamente bene e partecipano a tutte le attività scolastiche, sportive e sociali fornite dalla scuola. Occasionalmente, le condizioni cliniche possono presentare alcune acuzie (muco denso, infezioni respiratorie, calo ponderale) ed è necessario un trattamento extra. Sostenere trattamenti come la terapia endovenosa o l'alimentazione enterale in casa consente ai bambini di continuare a frequentare la scuola e ai genitori di alleviare lo stress. La fornitura di un servizio di assistenza infermieristica può aiutare, poiché i controlli di routine (come la spirometria) possono essere eseguiti dall'infermiere specialista

CF direttamente a casa ed eventuali problemi possono essere identificati precocemente, senza il ricorso ad ulteriori ricoveri che aumenterebbero lo stress psico-fisico dei pazienti e dei genitori.

2.2.3 Sostegno alla famiglia

Secondo Fibrosi Cistica Ricerca Onlus i pazienti affetti da Fibrosi Cistica anche in stadi non gravi della malattia devono sottoporsi quotidianamente ad un programma terapeutico particolarmente impegnativo che coinvolge, specie nei minori, anche la famiglia del paziente. Il genitore assume in particolare il ruolo di “controllo e stimolazione”, richiamando all’aderenza alle terapie e monitorando il giusto utilizzo delle apparecchiature durante i trattamenti, nonché adoperandosi per la gestione di tutti gli aspetti burocratici e di controllo (accompagnamento al Centro FC, rapporti con le istituzioni, reperimento farmaci) e mantenendo infine un ruolo fondamentale nella cura e sostegno del bambino e nella preparazione della dieta alimentare.

Durante tutta la durata della malattia, l'Infermiere ha l'importante ruolo di analizzare i bisogni fisici, psicologici e sociali di ciascun paziente, dando sostegno alla famiglia e cercando di alleggerire il più possibile il peso che la Fibrosi Cistica ha sulla loro qualità della vita.

Gli interventi infermieristici di sostegno alla famiglia sono:

- Ridurre l'ansia del bambino: durante i ricoveri fornire attività adatte all'età per alleviare l'ansia e la noia; incoraggiare il caregiver familiare a stare con il bambino; consentire al bambino di avere giocattoli o ricordi familiari da casa.
- Fornire supporto alla famiglia: dare alla famiglia e al bambino l'opportunità di esprimere paure e ansie; rispondere con tecniche di ascolto attivo; e fornire supporto emotivo durante l'intera degenza ospedaliera (Belleza M.; 2021) Quanto più la famiglia riesce a parlare dei propri problemi e a trovare soluzioni insieme e non singolarmente, maggiore è la possibilità di un adattamento familiare e maggiore il benessere del bambino malato (LIFC).
- Instaurazione di un rapporto diretto, sincero: spiegare al paziente, anche se bambino o adolescente, che la terapia è molto importante. Cercare di personalizzare il programma terapeutico e adattarlo alle esigenze familiari, per diminuire lo stress dei genitori e favorire l'aderenza alle terapie del paziente (LIFC).
- Ricovero subito dopo lo screening positivo: alcuni centri adottano la pratica di un breve ricovero anche dopo la diagnosi per screening neonatale del bambino, anche se sta

bene, perché questo permette un inquadramento generale della malattia e istruzione e sostegno dei genitori da parte degli infermieri nel programma terapeutico che viene avviato. I genitori iniziano ad avere consapevolezza della malattia fin dall'inizio. Un bambino con FC che sta bene non ha necessità di frequenti ricoveri ospedalieri, potendo bastare i periodici controlli ambulatoriali o in ospedalizzazione diurna (Day-Hospital). Tuttavia, un breve ricovero di pochi giorni a grandi intervalli è talora indicato per accertamenti più accurati e per il ripasso del programma di cura, affidato agli infermieri del Centro FC. Questo aumenta la qualità della gestione della terapia quando la famiglia ritorna a casa.

CAPITOLO 3

3.1 Discussione

Il lavoro di tesi ha raggiunto l'obiettivo di descrivere il ruolo dell'infermiere nell'assistenza al bambino affetto da fibrosi cistica, partendo dalla prevenzione fino ad arrivare all'assistenza ospedaliera e domiciliare. Dalla letteratura è emerso che l'infermiere svolge un ruolo fondamentale nella gestione del paziente FC, in quanto si occupa di prevenzione delle complicanze, educazione terapeutica, sostegno alla famiglia e funge da collegamento tra paziente, genitori e centri FC (Conway S.,2014). Dallo studio dell'Ospedale Pediatrico "Bambin Gesù" le attività dell'infermiere durante il ricovero sono: valutazione dei parametri vitali, del peso del bambino, la somministrazione della terapia prescritta, inserzione di un accesso venoso, istruzione ed educazione al paziente e ai genitori della gestione della terapia. Ma perchè queste procedure non vengono erogate direttamente a domicilio? Nell'assistenza domiciliare ai pazienti FC, il ruolo infermieristico è particolarmente sviluppato negli Stati Uniti. Le attività principali svolte dall'infermiere FC negli Usa a domicilio sono quelle di fornire supporto e istruzione delle modalità terapeutiche a domicilio, in particolare per la terapia antibiotica endovenosa, per la terapia con nebulizzatore, per l'alimentazione enterale e per la ventilazione non invasiva (Conway S.,2014). Questo dimostra come gran parte delle procedure assistenziali, possono e dovrebbero essere eseguite dall'infermiere direttamente a casa del bambino, riducendo così la responsabilità dei genitori che spesso è un motivo di stress per tutta la famiglia ma anche contribuirebbe a diminuire la spesa Sanitaria Nazionale, in quanto si ridurrebbero gli accessi in ospedale. In Italia però, l'assistenza infermieristica è prevista quasi esclusivamente in regime di ricovero ordinario e Day Hospital. Il bambino ospedalizzato va incontro a problemi psicologici, relazionali e sociali dovuti all'ansia fornita dai numerosi ricoveri (Belleza M., 2021), e dal fatto che spesso questi bambini devono rinunciare a diverse attività, che invece i loro coetanei svolgono regolarmente, sentendosi spesso esclusi (Gathercole K., 2019). Tuttavia, in Italia esiste una legge che regola l'assistenza domiciliare ai pazienti FC (548/1993) ma la Regione che più si è adeguata, è la Toscana, che offre un servizio infermieristico che copre tutti i giorni della settimana. Fibrosi Cistica Ricerca spiega come la terapia domiciliare, in virtù anche del fatto che le prospettive di durata di vita per i malati di FC stanno migliorando, offre numerosi vantaggi sia per il singolo malato e la sua famiglia, sia per il SSN. Dalla letteratura emerge il bisogno di ampliare l'assistenza infermieristica domiciliare ai pazienti FC, che, come dimostrato, è di gran supporto al bambino, alla famiglia.

3.2 Conclusione

Dalla revisione della letteratura, è emerso che l'infermiere ha un ruolo importante e indispensabile nell'assistere il bambino affetto da Fibrosi Cistica. Le principali funzioni sono: educare alla prevenzione delle complicanze, assistere il paziente durante i molteplici ricoveri in ospedale, sostenere i pazienti e le loro famiglie per tutto il percorso terapeutico.

Dalla normativa italiana con la legge 548/1993 in materia di "Disposizioni per la prevenzione e la cura della Fibrosi Cistica" è già stato previsto che l'infermiere, possa acquisire una competenza avanzata che gli permetta di prendersi cura del bambino e della sua famiglia non solo in ospedale ma soprattutto a domicilio. Tuttavia, oggi, l'infermiere non ha ancora acquisito questa formazione specialistica come avviene invece negli altri paesi, e sebbene le attività infermieristiche rivolte al paziente ospedalizzato siano ben definite con protocolli e procedure condivisi dai centri di FC delle Regioni, l'assistenza domiciliare rimane ancora un'incognita. Ci si auspica che in un futuro prossimo, le Regioni adeguandosi alla normativa possano inserire la figura dell'infermiere a domicilio poiché si è dimostrato che l'assistenza infermieristica domiciliare è un valido aiuto ai bambini affetti da FC e alle loro famiglie e che assistere a casa riduce il numero degli accessi in ospedale.

BIBLIOGRAFIA

1. Altamish M, Dahiya R, Singh AK, et al. Role of the serine/threonine kinase 11 (STK11) or liver kinase B1 (LKB1) gene in Peutz-Jeghers syndrome. *Crit Rev Eukaryot Gene Express*. 2020;30(3):245-252. Role of the Serine/Threonine Kinase 11 (STK11) or Liver ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
2. Bryon, M., Ullrich, G., Nobili, R. M., Smrekar, U., Duff, A. J., Havermans, T., Borawska-Kowalczyk, U. (2011). Guiding principles on how to manage relevant psychological aspects within a CF team: Interdisciplinary approaches. Guiding principles on how to manage relevant psychological ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
3. Biezen R, Brijnath B, Grando D, Mazza D. Management of respiratory tract infections in young children-A qualitative study of primary care providers' perspectives. *NPJ Prim Care Respir Med*. 2017;27(1):15 Management of respiratory tract infections in young children—a qualitative study of primary care providers' perspectives
4. Bonham CA, Patterson KC, Strek ME. Asthma outcomes and management during pregnancy. *Chest*. 2018;153(2):515-527 Asthma outcomes and management during pregnancy
5. Cartabellotta Antonino, Furnari Maria Lucia Linee guida per la diagnosi e la terapia della fibrosi cistica 2018 fibrosi-cistica.pdf
6. Centre for Reviews and Dissemination-University of York. (2009). Systematic Review. CRD's guidance for undertaking reviews in health care. York Publishing Services Ltd. Systematic reviews: CRD's guidance for undertaking reviews in health care
7. Cohen-Cyberknoh M, Shoseyov D, Kerem E. Managing cystic fibrosis: strategies that increase life expectancy and improve quality of life. *Am J Respir Crit Care Med* 2011 Managing cystic fibrosis: strategies that increase life ... - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
8. De Boeck 1, M Wilschanski, C Castellani, C Taylor, H Cuppens, J Dodge, M Sinaasappel, Diagnostic Working Group Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
9. Gathercole, K orcid.org/0000-0002-7948-2764 (2019) Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse, and teacher perspectives. *Journal of Child Health Care* Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse and teacher perspectives

10. Hopkins J. 2016, Dorfman R. 2011 Genetic modifiers of lung disease in cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 2005 Oct 6;353(14):1443-53. Genetic modifiers of lung disease in cystic fibrosis - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
11. Jane C Davies, Eric W F W Alton, Andrew Bush, Cystic fibrosis 2007 Cystic fibrosis - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
12. Kimberly M. Dickinson, Joseph M. Collaco, CYSTIC FIBROSIS 2022 Cystic Fibrosis - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
13. Kopp, B. T., L. Sarzynski, S. Khalfoun, R. Thompson, D. Hayes Jr and J. Groner (2013). "Detrimental effects of secondhand smoke exposure on infants with cystic fibrosis." *Pediatric Pulmonology* 48: 373-374 Detrimental effects of secondhand smoke exposure on infants ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
14. Lingmin Xue, BD; Chunhong Liu, BD; Weiqiang Xue, BD; Ruotong Xue, MD; Ping Liu, BD; Fang Wang, BD the Role of Nurses in the Management of Respiratory Disorders in Children The Role of Nurses in the Management of Respiratory ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
15. Marlou C. Bierlaagh, Danya Muilwijk, Jeffrey M. Beekman & Cornelis K. van der Ent 2021 GOOGE SC A new era for people with cystic fibrosis - PMC - NCBI<https://www.ncbi.nlm.nih.gov> › P...
16. McCague AF, Raraigh KS, Pellicore MJ, et al. Correlating Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Function with Clinical Features to Inform Precision Treatment of Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019;199(9):1116–1126 Correlating Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
17. Ministero della Sanità: Lettera circolare del 15 aprile 1994 Prot. 500.4/D M. 1 - 407 Agli Assessorati alla Sanità delle Regioni a statuto ordinario e speciale e delle Province autonome di Trento e Bolzano OGGETTO: Prime indicazioni per l'applicazione della legge 548 del 23.12.1993: "Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica". [Circolare-attiativa-548-Ministero-della-sanità.pdf](https://www.ministero-della-sanita.it/Portals/0/Documenti/Circolare-attiativa-548-Ministero-della-sanita.pdf)
18. Rubin BK. Cystic fibrosis: myths, mistakes, and dogma. *Pediatric Respir Rev* 2014 Cystic fibrosis: myths, mistakes, and dogma - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
19. Steven Conway Ian M Balfour-Lynn , Karleen De Rijcke , Pavel Drevinek Juliet Foweraker Trudy Havermans , Harry Heijerman , Louise Lannefors , Anders Lindblad , Milan Macek 1 , Sue Madge , Maeve Moran , Lisa Morrison , Alison Morton, Jacqueliën Noordhoek , Dorota Sands , Anneke Vertommen, Daniel Peckha, European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre 2014 May European Cystic Fibrosis Society Standards of Care - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...

20. Stoltz DA, Meyerholz DK, Welsh MJ. Origins of cystic fibrosis lung disease. N Engl J Med 2015 Origins of Cystic Fibrosis Lung Disease - PMC - NCBI<https://www.ncbi.nlm.nih.gov> › P...
21. Therrell BL, Lloyd-Puryear MA, Mann MY. Understanding newborn screening system issues with emphasis on cystic fibrosis screening. J Pediatr. 2005 Sep;147(3 Suppl):S6-10 Understanding newborn screening system issues ... - PubMed<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...
22. Vicky A LeGrys, James R Yankaskas, Lynne M Quittell, Bruce C Marshall, Peter J Mogayzel Jr, Cystic Fibrosis Foundation Diagnostic sweat testing: the Cystic Fibrosis Foundation guidelines Diagnostic sweat testing: the Cystic Fibrosis Foundation ...<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> › ...

SITOGRAFIA

1. Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica <https://www.fibrosicisticaricerca.it> SIFC: Home <https://www.sifc.it>
2. Lega Italiana Fibrosi Cistica ONLUS LIFC <https://www.fibrosicistica.it>
3. Welcome to the ECFS | European Cystic Fibrosis Society (ECFS) <https://www.ecfs.eu>
4. Journal of Cystic Fibrosis: Home Page <https://www.cysticfibrosisjournal.com>
5. Cystic Fibrosis Clinical Nurse Specialists | NUH <https://www.nuh.nhs.uk> › cystic-f...
6. Nurse24.it | Libertà d'informazione infermieristica <https://www.nurse24.it>
7. Registro Italiano Fibrosi Cistica: Rifc <https://www.registroitalianofibrosicistica.it>
8. Cystic Fibrosis Foundation: Home <https://www.cff.org>
9. Cystic Fibrosis Nursing Care Management: Study Guide <https://nurseslabs.com> › cystic-fib...

ALLEGATO

Schedatura degli studi principali selezionati sulla base della revisione della letteratura:

- Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse, and teacher perspectives (Gathercole, 2019).
- The Role of Nurses in the Management of Respiratory Disorders in Children (Lingmin Xue, 2022).

TITOLO	Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse, and teacher perspectives	The Role of Nurses in the Management of Respiratory Disorders in Children
AUTORE/ANNO/RIVISTA	Gathercole (2019) Pubmed	Lingmin Xue, et al.
TIPO DI STUDIO	studio sperimentale	revisione narrativa
OBIETTIVO	Esaminare come i genitori gestiscono le attività scolastiche dei loro bambini affetti da FC e individuare il ruolo infermieristico nell'educazione e nel sostegno della famiglia	Descrivere il ruolo degli infermieri nella gestione assistenziale dei bambini affetti da problemi respiratori.
CAMPIONE	Sono stati intervistati 14 partecipanti, tra cui 5 bambini e giovani con età compresa tra i 9 e i 17 anni (3 maschi, 2 femmine), 4 dei loro genitori (tutte madri), 2 infermieri specializzati in FC e 3 insegnanti dei bambini.	
INTERVENTI OGGETTI DELLO STUDIO	Nello studio sono stati esaminati la routine e i trattamenti per la FC come l'impatto che hanno sulle attività scolastiche, le varie	

	<p>differenze tra i giorni della settimana, le difficoltà riscontrate e le attività ricreative che sono state annullate per il trattamento della FC.</p>	
RISULTATI PRINCIPALI	<p>Il sostegno ai bisogni educativi dei bambini può ridurre lo svantaggio derivante dalle sfide che le famiglie affrontano quando gestiscono la FC insieme alla scuola.</p> <p>Un grado di flessibilità del trattamento può aumentare la partecipazione alle attività scolastiche.</p>	<p>Questa revisione fornisce sia agli infermieri che agli infermieri le informazioni necessarie per prendersi cura in sicurezza e con fiducia dei bambini con disturbi respiratori comuni e delle loro famiglie.</p>
NOTE		

A nonna Nella e nonno Settimio, a voi devo tutto.

RINGRAZIAMENTI

A mia madre, a lei devo questo grande traguardo, a lei devo la felicità di ogni obiettivo riesca a raggiungere, perchè è anche grazie a lei se tutto questo è stato possibile.

Ai miei fratelli dai caratteri opposti ma simili, Gemma, che mi ha costantemente guidato lungo la strada giusta, facendo da "Caronte" tra me e questa tanto desiderata Laurea; e Samuele, che con la sua spensieratezza mi ha ricordato che le giornate non si riempiono solo da studio e lavoro, ma anche di momenti in cui resettare la mente e godersi la vita.

Ai miei zii Pina e Franco, avete sempre creduto in me, e, silenziosamente, me lo avete sempre fatto capire.

A Fabio e Federico, con la vostra leggerezza e grande responsabilità siete stati un esempio per me.

A zio Franco e zia Milvia, esempio lampante di quanto si possa voler bene a un nipote. Vi voglio bene anche io, molto.

Ad Arianna, nei momenti più bui di questo percorso eri lì, ad aiutarmi, a darmi sostegno, e a dimostrarmi che l'amore non è solo follie e romanticismo, ma esserci sempre, al di là di tutto.

Al Dott. Ricci, che mi ha accompagnato con grande professionalità e amicizia in questo percorso, senza di lei sarebbe stato tutto tremendamente complicato.

Alla Dott. Ssa Sansone, che con grande pazienza, e ripeto, GRANDE PAZIENZA, mi ha guidato alla stesura di questa tesi. Esempio di professionalità e amore verso questo lavoro.

A Francesco e a tutto lo staff dell'Osteria, punto di riferimento costante e persone speciali. Siete per me una seconda casa.

A Manuel, il mio migliore amico, le nostre chiamate interminabili durante le sessioni erano una boccata d'aria, spesso l'unico momento della giornata che riusciva a trasmettermi sicurezza e tranquillità.

A Cutri, Matteo, Vito, Mattia, Davide, Luca e a tutti gli amici che mi sono stati vicino. Continuerò a coltivare la nostra amicizia.