

**ALLEGATO**  
PER I GENITORI

**Diventare adulti con la fibrosi cistica**  
Informazioni essenziali per i genitori

**Convivere** con la FC

Informazioni  
essenziali per te

# **Diventare adulti con la fibrosi cistica**

Informazioni per adolescenti  
e giovani adulti



Società Svizzera per  
la Fibrosi Cistica (CFCH)

## Cara ragazza, caro ragazzo

Verso i 12 anni ha inizio la cosiddetta “età adulta”. Al di là dello sviluppo fisico\*, questa tappa comporta un cambiamento anche del tuo modo di pensare e del tuo mondo emotivo: i tuoi amici diventano sempre più importanti per te, tu vuoi “sentirti parte del gruppo” e non essere diverso – e tanto più non per causa della tua malattia! Forse ci sono momenti in cui la tua malattia ti fa infuriare, perché ti percepisci più debole degli altri. E poi ci sono i tuoi genitori con i loro buoni consigli. Tu vuoi essere sempre più indipendente nelle decisioni che ti riguardano e riguardano la tua vita e la tua malattia. Oltre a volerlo, puoi farlo, ed è importante che tu ti assuma la responsabilità per te e per la tua malattia e comprenda perché determinati farmaci e terapie sono necessari.

Questo opuscolo intende aiutarti a gestire bene tutti questi cambiamenti che riguardano te, i tuoi genitori e la tua malattia.

\* Puoi trovare indicazioni sullo sviluppo fisico durante la pubertà nell'opuscolo: Fibrosi cistica e il primo amore



# Autopercezione

## Riconoscere i segnali del proprio corpo

Come sai, la fibrosi cistica (FC) è una malattia ereditaria che provoca un eccessivo addensamento di importanti secreti dell'organismo (come muco o succhi digestivi). Ciò può impedire ad alcuni organi di funzionare come dovrebbero. **“Il muco, che dovrebbe essere liquido come il tè, è invece denso come il miele”**. Le vie respiratorie e l'apparato digerente sono particolarmente colpiti da questo muco viscoso.

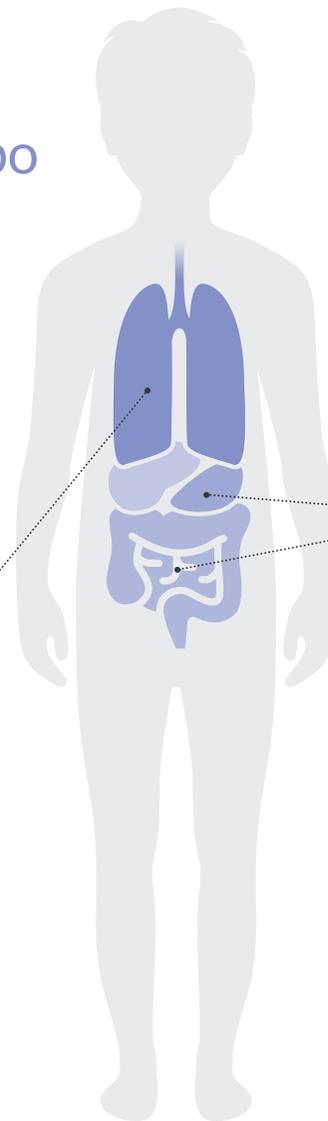
### Polmoni e bronchi

Normalmente il muco nelle **vie respiratorie** svolge una funzione protettiva contro lo sporco, i virus e i batteri. Nella FC il muco eccessivamente denso non viene eliminato in maniera corretta restando “incollato”, assieme a virus e batteri, nelle vie respiratorie e rendendoti di conseguenza più vulnerabile a raffreddamenti, bronchiti o infezioni polmonari. Un batterio particolarmente tenace, difficile da contrastare, è il cosiddetto *Pseudomonas aeruginosa*. Se non viene trattato in maniera efficace, può compromettere in misura crescente la funzionalità dei tuoi polmoni.

Tutto quel muco presente nelle vie respiratorie rende anche più difficile il passaggio (ingresso e uscita) dell'aria. È per questo che le persone con FC

tossiscono molto: per espellere il muco. Ogni colpo di tosse attiva una serie di muscoli e a lungo andare questo lavoro muscolare diventa molto faticoso.

Se non si riesce a respirare bene, l'organismo riceve una quantità insufficiente di ossigeno, si finisce per sentirsi fiacchi e stanchi e, per esempio, non si riesce a correre velocemente.



### Pancreas e intestino

Il tuo **pancreas** produce succhi digestivi, noti anche come enzimi, che lavorano per spezzettare tutto il cibo ingerito in piccole “unità di energia” che poi dall'intestino passano nel sangue e vengono assunte dall'organismo. Queste unità di energia ti aiutano a crescere, a concentrarti e ti fanno sentire bene.

Poiché nella FC il muco presente nel pancreas è troppo viscoso, è possibile che troppo pochi enzimi raggiungano l'intestino. In questo caso, il cibo ingerito non viene spezzettato come dovrebbe e ciò può provocare dolori addominali e diarrea. È anche possibile che tu sia carente di energie e di determinate vitamine e forse sei piuttosto magretto e non così forte come altri ragazzi.

Anche la pubertà può arrivare in ritardo perché il corpo ha bisogno di molta energia per affrontare questo passaggio.

## Consigli

I sintomi della FC possono variare da persona a persona, per questo è importante saper riconoscere i segnali del tuo corpo e, per es., informare prontamente di un peggioramento il tuo medico o il tuo centro FC.

Controlli regolari ti aiutano a verificare i segnali del tuo corpo con i risultati di esami, per conoscerti sempre meglio.

Verso i 14 anni puoi iniziare a fissare autonomamente le tue visite mediche e andare all'appuntamento anche senza i tuoi genitori.

# Trattamento

## Tu sei il vero conoscitore di te stesso

Con la FC si può convivere sempre più a lungo e meglio. Purtroppo non vi sono ancora medicinali in grado di curare la malattia, ma tu puoi fare molto per gestirla bene e condurre una vita il più possibile normale.

La terapia prevede inalazioni quotidiane, l'assunzione di medicinali, fisioterapia quotidiana e un'alimentazione ricca di calorie. Vanno osservate anche determinate misure igieniche come, per esempio, la

pulizia dell'inalatore. Per la maggior parte, si tratta di attività che puoi svolgere a casa. Le terapie diventano tanto più intensive quanto più si aggrava il decorso della malattia.

Tu sai meglio di chiunque come ti senti perché sei il vero conoscitore di te stesso. È importante che tu **capisca sempre cosa ti accade** e quale beneficio possono portarti le terapie.

### Trattamento della FC



Inalazione

+



Medicamenti

+



Fisioterapia

+



Alimentazione  
ricca di calorie

La costanza con cui segui la terapia può essere decisiva per una buona convivenza futura con la FC.

# Inalazioni e medicinali

## Conoscere la terapia



### Inalazioni

L'inalazione consiste nell'inspirare medicinali dalla bocca affinché possano agire direttamente nelle vie respiratorie. Le inalazioni frequenti possono anche "dare ai nervi" perché richiedono tempo. Ma sono molto efficaci e importanti per mantenere il più a lungo i tuoi polmoni in un buono stato



### Medicamenti

#### Medicamenti mucolitici

Fluidificano il muco viscoso in modo che sia più facile espellerlo con la tosse.

#### Antibiotici

Combattono i batteri nell'organismo e possono essere inalati o somministrati sotto forma di compresse o sciroppo oppure mediante infusioni – a seconda della diffusione dei batteri nei tuoi polmoni.

#### Terapia con modulatori del CFTR

Nella FC, un gene difettoso (noto come Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (regolatore della conduttanza transmembrana della fibrosi cistica), CFTR)) altera il trasporto di sale nelle cellule. Non esiste però un unico difetto: questo gene presenta più di 2.000 diverse alterazioni. Determinati medicinali,

benché non in grado di intervenire su questo gene, possono riparare la molecola proteica alterata che viene letta dal gene difettoso. A oggi la terapia con modulatori del CFTR funziona solo per determinati difetti genici.

#### Enzimi

Sostituiscono i succhi prodotti dal pancreas, aiutando così l'intestino a spezzettare il cibo in "unità di energia". Gli enzimi sono disponibili in forma di capsule o granuli e si assumono ai pasti, in quantità variabile, a seconda del contenuto di grassi del pasto: più è alto, più enzimi dovrai prendere.

### Nota bene

Poiché i medicinali possono interferire tra loro, è importante che tu informi il tuo medico di tutti i medicinali che assumi come, per es., medicinali comprati di tua iniziativa, medicinali vegetali o la "pillola".

## Fisioterapia e sport

### Restare sempre in movimento



#### Fisioterapia e sport

La fisioterapia insegna trucchi per controllare la respirazione al fine di sciogliere ed espellere il muco tossendo. Questi esercizi sono molto importanti e vanno ripetuti ogni giorno. La tecnica di respirazione più importante allo scopo è il “drenaggio autogeno”. Inoltre vi sono esercizi da svolgere con diversi dispositivi per terapia respiratoria, come Flutter, il sistema PEP e Cornet. In questo modo puoi mantenere in forma i tuoi polmoni.

Sicuramente avrai già notato che, durante **l'attività sportiva**, la tua frequenza e la profondità di respirazione aumentano molto. In questo modo i tuoi polmoni si mantengono in allenamento e il tuo corpo riceve più ossigeno. Il muco nelle vie respiratorie viene smosso e viene espulso più facilmente. Per questo è estremamente importante fare regolarmente movimento e praticare sport.

E ci si può anche divertire alla grande!

#### Suggerimenti

Se hai un'infezione e difficoltà a respirare, non ha senso strapazzarsi ancora facendo sport. In questo caso devi saper riconoscere i segnali del tuo corpo e prenderli seriamente.

D'altro canto, lo sport può anche aiutarti quando sei di cattivo umore o la tua motivazione vacilla. Aiuta anche a lasciarsi alle spalle le preoccupazioni.

# Alimentazione ricca di calorie

## Il tuo fisico ha bisogno di un apporto sufficiente di energie



### Alimentazione ricca di calorie

Se hai la FC devi mangiare più dei tuoi coetanei perché il cibo nell'intestino non viene assorbito come dovrebbe e la malattia stessa, per fare un esempio, ti sottrae molte energie. Devi pertanto prestare grande attenzione a un'alimentazione sana e anche ricca

#### Vitamine e minerali

Nella FC sono soprattutto le vitamine liposolubili nell'intestino a non essere assorbite in maniera appropriata e vanno pertanto integrate sotto forma di gocce o compresse.

#### Fibre alimentari

Le fibre alimentari aiutano l'intestino a funzionare bene. Possono essere paragonate a delle piccole scope: puliscono l'intestino. Nella FC le fibre alimentari sono importanti per evitare un'occlusione intestinale.

#### Sale

Nella FC l'organismo perde molto sale, soprattutto attraverso la sudorazione. Ma, per funzionare, l'organismo necessita di una determinata quantità di sale. Per ripristinare le riserve di sale, puoi consumare, per esempio, alimenti come formaggio, salsicce, pane e acqua minerale ad alto contenuto di sodio.

#### Bere molto (almeno 1,5-2 litri al giorno)

Bere molto fa bene a tutti. Per un malato di FC è particolarmente importante per rendere più fluidi i secreti dell'organismo.



### Suggerimenti

**Mangiare deve essere innanzitutto un piacere per il palato!** Molte vitamine sono presenti, per esempio, anche negli orsetti gommosi o negli smoothies, noti pure come "functional food".

A 14 anni puoi iniziare anche a prepararti i tuoi pasti. Informati presso il centro FC o la CFCH se esistono libri di cucina o raccolte di ricette specifiche per la FC.

# Misure igieniche

## Abbi cura di te!

Poiché i tuoi polmoni sono più soggetti alle infezioni, è importante evitare possibili fonti di infezione e anche sostanze nocive per i polmoni (come, per esempio, il fumo). Di seguito trovi alcuni consigli per proteggerti dal contagio o da determinati germi

### Consigli pratici per proteggersi da germi e sostanze nocive

- Lavarsi le mani e disinfettarle regolarmente.
- Durante la notte i germi si raccolgono nel lavandino e negli scarichi. Se fai scorrere l'acqua per 20-30 secondi, li spazzi via.
- Il batterio *Pseudomonas* si trova anche nel terriccio per i fiori, quindi meglio evitare di metterci le mani.
- Le piscine private, le piscine per bambini, i bagni turchi e le vasche per idromassaggio possono essere una fonte di germi e andrebbero evitati.
- Lavare o pulire sempre bene frutta e verdura prima di consumarle.
- Riporre lo spazzolino con la testina rivolta verso l'alto e sostituirlo a intervalli regolari.
- Non lasciare che altre persone ti tossiscano in faccia e non farlo neppure tu.
- Non soffermarti a lungo in locali pieni di fumo, meglio se li eviti proprio e - ovvio - ricorda che il fumo è un vero e proprio veleno per i tuoi polmoni!



## I miei obiettivi di trattamento

### Sapersi motivare e organizzarsi

Nello sport come a scuola è utile porsi degli obiettivi – ciò vale anche per la terapia della FC. Assieme alla tua équipe di cura puoi sviluppare obiettivi di trattamento personalizzati, in funzione della tua FC. Può trattarsi, per esempio, di raggiungere o mantenere un determinato peso corporeo o determinati valori di funzionalità polmonare.

#### Sapersi organizzare

Ma può anche trattarsi, per esempio, di tenere un diario della terapia o di occuparsi delle ricette per i tuoi medicinali.

Stabilisci anche con quale frequenza desideri sottoporsi a controlli. Talvolta controlli più frequenti possono aiutarti a perseverare e a vedere il risultato del tuo impegno.

Via via che assumerai maggiore responsabilità per la tua terapia, ti accorgerai anche che la segui per te stesso (e non per i tuoi genitori).

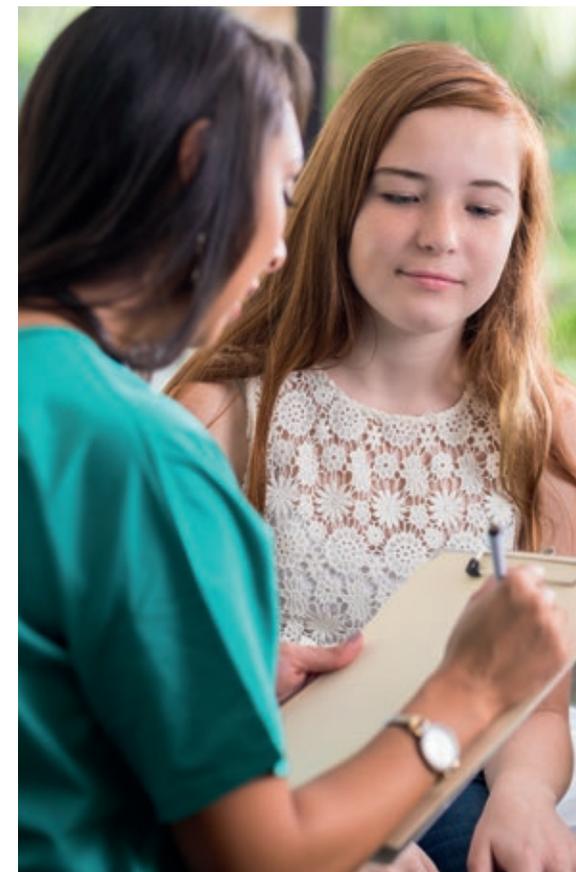


## Centri specializzati per adulti

### Non sei solo!

Diventando a tutti gli effetti una persona adulta, la tua équipe di cura del centro pediatrico FC ti affiderà progressivamente alle cure di un centro per adulti. Questo passaggio di consegne avviene al più tardi al compimento del 20° compleanno. Tutti i membri della nuova équipe ti aiuteranno ad assumere una responsabilità crescente, in linea con l'età adulta. Qui potrai conoscere anche altri giovani adulti che si sono già lasciati alle spalle questo passaggio e che possono offrirti preziosi consigli.

Chiedi alla tua attuale équipe di cura come ti aiuterà a effettuare il passaggio al centro per adulti. Sulla pagina a destra trovi una checklist che ti sarà utile



## Checklist “Passaggio a un centro per adulti”

- Sul sito della Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH) trovi un **elenco di tutti i centri FC** in Svizzera. Puoi anche consultare i siti dei singoli centri – spesso pubblicano anche foto e indicazioni sulle équipes di cura.
- Tieni un **elenco di tutti i medicinali** che assumi e di altre informazioni riguardanti la tua gestione della FC. Se usi un diario cartaceo o un'app, riguarda le tue registrazioni per vedere se qualcosa ti colpisce.
- Stila un **elenco di domande** da rivolgere alla tua attuale **équipe di cura**.
- Stila un **elenco di domande** da rivolgere alla tua nuova **équipe di cura del centro per adulti**.
- Chiedi al tuo medico FC di fissarti un primo **appuntamento** per familiarizzare con il tuo nuovo centro per adulti.
- Se può esserti utile, puoi chiedere di parlare anche con un **altro giovane adulto** che ha effettuato il passaggio di recente.
- A partire dai 20 anni, i costi del trattamento non vengono più coperti dall'AI bensì dalla tua assicurazione malattia. Informati su quali costi vengono esattamente sostenuti dalla tua **assicurazione malattia** e quali no. A questo scopo puoi rivolgerti all'assistente sociale specializzata in FC competente.



Per una versione elettronica di questo opuscolo e per altri opuscoli informativi di questa serie consultare il sito:



[cfsource.ch/fr-ch](http://cfsource.ch/fr-ch)



Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)  
Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)  
Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

### Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

Altenbergstrasse 29  
Casella postale 686  
3000 Berna 8

T: +41 (0) 31 313 88 45

[info@cfch.ch](mailto:info@cfch.ch)

[www.cfch.ch](http://www.cfch.ch)

I contenuti di questo opuscolo sono stati realizzati in collaborazione con un gruppo di specialisti:

**Dott.ssa Carmen Casaulta**, Pneumologia, Clinica universitaria di Pediatria, Inselspital Berna (in collaborazione con il team di Pneumologia pediatrica) - **Doris Schaller**, Assistente sociale FH, Pneumologia, Clinica universitaria di Pediatria, Inselspital Berna - **Thomas Kurowski**, Clinica di pneumologia, Ospedale universitario di Zurigo.

Il contenuto di questo opuscolo è stato controllato dal **Dott. Andreas Jung**, un membro del Comitato direttivo CFCH.

ALLEGATO  
PER I GENITORI

*Diventare adulti con la fibrosi cistica*  
Informazioni per i genitori

*Convivere* con la FC

Informazioni  
per i genitori

# *Diventare adulti con la fibrosi cistica*

Informazioni per i genitori  
di adolescenti con FC



Società Svizzera per  
la Fibrosi Cistica (CFCH)

## Cari genitori

Fin dalla sua primissima infanzia, aiutate vostro figlio a convivere con la fibrosi cistica (FC). La malattia ha sicuramente segnato notevolmente la vostra vita e la vita della vostra famiglia. Assieme a vostro figlio avete attraversato gli alti e i bassi della malattia, e spesso ciò ha anche reso molto forte il vostro legame. Come per tutti gli adolescenti, la pubertà rappresenta una svolta profonda nello sviluppo dei giovani malati di FC, non soltanto dal punto di vista fisico, ma anche sul fronte della personalità. Si tratta di un passaggio non semplice, da cui possono scaturire conflitti, ritiro e rotture. Il percorso non è quasi mai lineare, è piuttosto un continuo susseguirsi di passi avanti e indietro. A volte gli adolescenti sono già “degli adulti fatti e finiti” e a volte sono ancora “dei bambinoni”. E questo può cambiare di giorno in giorno.

Questo opuscolo intende aiutarvi a comprendere e aiutare meglio vostro figlio in questa fase.



*“A volte ho la sensazione che la natura abbia istituito la pubertà per aiutare le madri a imparare più facilmente ad allentare la presa” (citazione di una madre)*

## La pubertà inizia in ritardo

### Gli amici diventano più importanti

Innanzitutto dovete sapere che negli adolescenti con FC la pubertà può iniziare in ritardo rispetto ai coetanei. Spesso, a causa di ciò, gli adolescenti si percepiscono come “svantaggiati” o come “meno importanti”. Parlate con vostro figlio di ciò rassicurandolo. A volte ciò dipende anche dal peso corporeo. **Motivatelo dunque a mangiare bene e a sufficienza.**

Oltre ai cambiamenti fisici, in questo periodo cambiano anche il modo di pensare e di sentire. Gli **amici diventano più importanti**. Vostro figlio vuole sentirsi parte del gruppo di suoi coetanei e non per nulla diverso – tanto più non per causa della FC. Per questo desiderio può arrivare al punto di nascondere la sua malattia ad altri e restare con il gruppo, anche se i rischi per lui sono maggiori che per gli altri.

Se notate che vostro figlio tende a isolarsi o nasconde la malattia ai coetanei, parlatene con il medico curante e il suo centro FC. È importante che vostro figlio resti in contatto con i suoi amici.



## Desiderio di autonomia

### Allentare gradualmente la presa

Durante la pubertà tutti gli adolescenti vogliono una maggiore indipendenza – in particolare dalle regole e dai valori di casa, ciò significa che in famiglia possono nascere conflitti e rotture. Come genitori vi preoccupate dello stato di salute di vostro figlio, ma gli adolescenti tendono a rifiutare consigli e ammonimenti e possono arrivare a rifiutare la terapia, cosa che è bene evitare il più possibile.

Potete evitare simili situazioni aiutando vostro figlio già molto presto ad assumersi una sempre maggiore responsabilità per se stesso e soprattutto per la sua malattia e la terapia necessaria. Anche la sua équipe di cura e/o il suo medico curante possono “agire da intermediari” in queste difficili fasi.

Al 18° compleanno di vostro figlio, non avrete più alcun diritto giuridico di ricevere informazioni sul suo stato di salute. Entro questa data dovrete agevolare la transizione verso l’assunzione di responsabilità personale.

#### Consigli per una “maggiore autonomia”

- Incoraggiate presto vostro figlio a tenere autonomamente un **diario della terapia** e a porsi degli obiettivi di trattamento. È importante che discuta degli obiettivi e del diario con il medico o l’équipe di cura del centro. A volte l’uso di promemoria o media digitali può rendere più semplice e interessante la documentazione.
- A partire dai 14 anni circa, vostro figlio dovrebbe **parlare da solo con il medico** – senza che voi siate presenti. Se vuole, potete entrare verso la fine della visita e discutere insieme della situazione.
- Lasciate che vostro figlio **fissi da sé le visite presso il centro** aiutandolo a riconoscere eventuali peggioramenti della malattia e a consultare un medico.
- Aiutate anche a prendere **contatto con un centro per adulti** e incoraggiatelo a confrontarsi con altri malati di FC. I consigli di altri malati o di malati più grandi vengono spesso meglio accettati di quelli dei propri familiari.
- **Allentate la presa**, ove possibile, ma cercate di **non scendere a compromessi su quelli che sono i presupposti (minimi) della terapia**.
- A seconda del tipo, è possibile che vi siano anche **conseguenze annunciate**: qualora gli obiettivi della terapia non vengano raggiunti, può rendersi necessario un ricovero in ospedale o una nutrizione parenterale.
- **Confrontatevi con altri genitori di adolescenti con FC o con l’équipe di cura** – Vi renderete conto di non essere i soli a vivere queste esperienze.

**ALLEGATO**  
PER I GENITORI

# Diventare adulti con la fibrosi cistica

## Informazioni essenziali per i genitori

Per una versione elettronica di questo opuscolo e per altri opuscoli informativi di questa serie consultare il sito:



[cfsource.ch/fr-ch](http://cfsource.ch/fr-ch)



Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (CFCH)  
Société Suisse pour la Mucoviscidose (CFCH)  
Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

### Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH)

Altenbergstrasse 29  
Casella postale 686  
3000 Berna 8

T: +41 (0) 31 313 88 45

[info@cfch.ch](mailto:info@cfch.ch)

[www.cfch.ch](http://www.cfch.ch)

I contenuti di questo opuscolo sono stati realizzati in collaborazione con un gruppo di specialisti:

**Dott.ssa Carmen Casaulta**, Pneumologia, Clinica universitaria di Pediatria, Inselspital Berna (in collaborazione con il team di Pneumologia pediatrica) - **Doris Schaller**, Assistente sociale FH, Pneumologia, Clinica universitaria di Pediatria, Inselspital Berna - **Thomas Kurowski**, Clinica di pneumologia, Ospedale universitario di Zurigo.

Il contenuto di questo opuscolo è stato controllato dal **Dott. Andreas Jung**, un membro del Comitato direttivo CFCH.

**Convivere** con la FC

Un servizio di  
Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zug, [www.vrtx.com](http://www.vrtx.com)  
Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.  
© 2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | VXR-CH-92-00036a | 11/2018

