

Vivere con la FC

Con
consigli
utili degli
esperti

I primi anni del bambino — Vivere con la fibrosi cistica

Informazioni per genitori e familiari
dei neonati affetti da FC



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Cari genitori, care detentrici e cari detentori dell'autorità parentale,

al vostro neonato è stata diagnosticata la fibrosi cistica (FC). Dopo una simile diagnosi, è normale, avrete molte domande che riguardano l'ulteriore decorso della malattia, la crescita nella primissima infanzia e il modo in cui affrontare la malattia nei primi anni di vita.

Il vostro centro FC mette a vostra disposizione un team multidisciplinare di specialisti per sostenervi, fornirvi informazioni esaustive sulla FC e consigliarvi più dettagliatamente su tutte le questioni rilevanti.

Con l'ausilio del presente opuscolo intendiamo offrirvi alcune nozioni di base affinché, assieme al vostro bambino, possiate affrontare nel migliore dei modi i primi anni di vita con la FC.

PS: Trovate altri opuscoli della serie «Vivere con la FC» su fibrosicisticasvizzera.ch o cfsource.ch.

Che cosa è esattamente la fibrosi cistica (FC)?

La fibrosi cistica (FC), nota anche come mucoviscidosi, è tra le malattie metaboliche congenite più diffuse dell'Europa centrale. La FC viene ereditata dai genitori portatori di una determinata mutazione genetica e non è contagiosa. In Svizzera, circa 1000 persone sono affette da questa malattia.

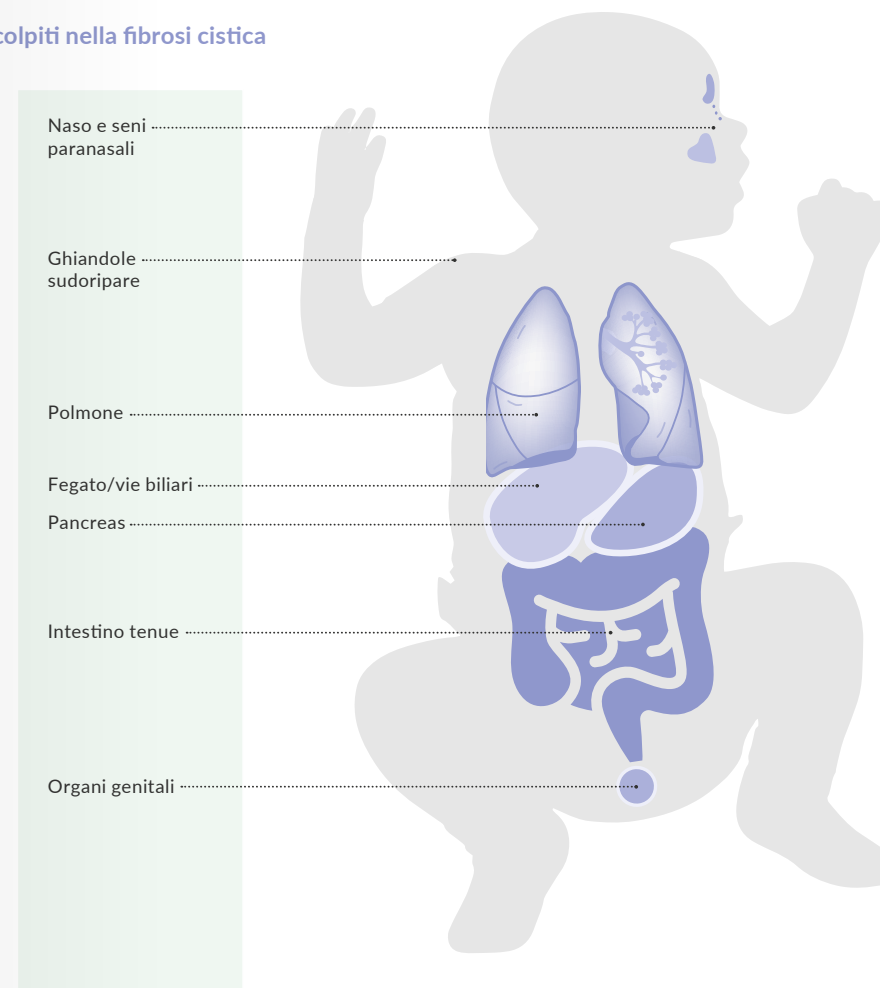
Caratteristica tipica della FC è il disturbo dell'equilibrio salino corporeo con la formazione di un muco molto viscoso che favorisce il ristagno delle secrezioni negli organi. Essendo difficile da espellere, il muco può causare disturbi funzionali negli organi interessati, ad esempio nelle vie respiratorie e nell'apparato digerente; inoltre, le persone con FC producono un sudore

salato. Tali alterazioni tipiche della FC sono presenti sin dalla nascita, nonostante il bambino affetto da FC non presenti ancora alcun sintomo della malattia. Anche nei neonati apparentemente sani occorre dunque intervenire quanto prima con un regolare trattamento completo che possa incidere positivamente sul decorso della malattia. L'andamento della FC è comunque del tutto individuale.

Sulla base delle attuali conoscenze scientifiche la FC non è curabile, ma è possibile trattarla con cure farmacologiche o con altri tipi di terapie. Grazie ai numerosi progressi compiuti dalla medicina, negli ultimi anni l'aspettativa di vita è aumentata notevolmente.

- La FC è una malattia metabolica ereditaria.
- La formazione del muco viscoso che essa comporta compromette in particolare le vie respiratorie e l'apparato digerente.
- Le alterazioni tipiche della FC sono presenti sin dalla nascita, anche se il bambino è apparentemente sano.
- Il regolare trattamento giornaliero è fondamentale per il buon decorso della malattia.
- Intervenire precocemente può influire positivamente sulla malattia.

Gli organi colpiti nella fibrosi cistica



I primi mesi di vita

Diagnosi e prime visite di controllo

Poco dopo la nascita, al vostro bambino sono state prelevate alcune gocce di sangue dal tallone per verificare la presenza di malattie congenite specifiche. Nel corso di questo esame – lo «screening neonatale» – è stato rilevato il sospetto di FC, motivo per cui siete stati indirizzati a un centro FC per ulteriori chiarimenti.

Per confermare o escludere la diagnosi di FC, il centro FC effettua il «test del sudore» e, se i valori sono superiori alla norma, si procede con un test genetico. Se la diagnosi di FC è confermata, sarete invitati a richiedere un primo consulto per il vostro bambino. Il team FC prepara un piano di trattamento della malattia per il vostro bambino in base alle sue esigenze individuali e al suo quadro clinico. Oltre al materiale informativo sulla malattia, il team vi fornisce informazioni sulle ulteriori fasi della terapia e sui controlli da effettuare.

Nel primo mese di vita, presentandovi alle frequenti visite fissate, farete la conoscenza dei vostri interlocutori, tra cui il personale medico curante, il personale infermieristico, ma anche i membri del team di fisioterapia, di consulenza nutrizionale e – qualora disponibili – le/i consulenti di psicologia e le/gli assistenti sociali. Ognuno di essi vi fornirà delle indicazioni precise avviando una specifica terapia e consulenza. L'eventuale necessità di ulteriori accertamenti vi sarà comunicata.

Nei primi anni di vita, i controlli di routine sono previsti almeno a cadenza trimestrale. Talvolta occorre aumentare i controlli e, all'occorrenza, potrete consultare il vostro team FC in qualsiasi momento, anche tra una visita e l'altra.



- Presentarsi alle visite mediche muniti dei propri ciucci e biberon.
- Con il peluche preferito e qualche giocattolo potete distrarre il bambino nei tempi di attesa.
- Consultare spesso il centro FC è utile per monitorare il decorso della malattia e consentire al team FC di adeguare per tempo le diverse misure.

Le prime fasi del trattamento

Una terapia regolare sin dall'inizio

Per aiutare il bambino a crescere bene occorre seguire sin dall'inizio le fasi del trattamento e le misure igieniche in grado di attenuare gli effetti del muco viscoso tipico della malattia. Questo perché il muco viscoso può compromettere il funzionamento dei polmoni e dell'apparato digerente. I neonati affetti da FC necessitano pertanto di terapie che richiedono molto tempo: una regolare fisioterapia respiratoria, spesso con inalazioni più volte al giorno, nonché le misure per la pulizia delle vie respiratorie. Il team di fisioterapia vi spiegherà passo dopo passo gli esercizi quotidiani per mobilizzare le secrezioni e migliorare la ventilazione polmonare. Il muco sciolto può provocare tosse ed espettorato; questo fa parte del regolare processo di pulizia e non deve destare alcuna preoccupazione.

La fisioterapia respiratoria viene effettuata a domicilio sotto stretta supervisione, con assistenza e addestramento all'uso delle attrezzature. I membri del team di fisioterapia collaboreranno aiutandovi a riconoscere tempestivamente i segni di possibili infezioni

delle vie respiratorie, ad esempio quando il muco della tosse è scolorito. La fisioterapia pediatrica fornisce inoltre alle famiglie consigli utili per accompagnare lo sviluppo motorio del bambino attraverso il gioco.

Durante le visite mediche è possibile rilevare le informazioni di base quali lo sviluppo del peso e dell'altezza, in modo tale da valutare l'efficacia delle prime misure di trattamento. Di norma si esegue anche un tampone faringeo per isolare le colture di agenti patogeni poiché il muco viscoso ne facilita l'insediamento, anche se rispettate scrupolosamente le misure igieniche. Gli esami tipici da effettuare nei primi mesi e anni di vita di un bambino con FC comprendono un'ecografia dell'addome, le analisi del sangue e gli esami di diagnostica per immagini solitamente effettuati ogni anno, in particolare per monitorare la struttura polmonare. In seguito, a ogni visita di controllo si procederà anche con un test di funzionalità polmonare.

- Abituare il bambino e i familiari a praticare gli esercizi di respirazione quotidiani.
- Cercate di integrare gli esercizi nella vostra vita di tutti i giorni.
- Non esitate a contattare il team FC in caso di sospetto di infezione delle vie respiratorie.

Cibo e bevande

Assistenza ottimale, pasti condivisi e rilassati

Nel caso di FC, l'alimentazione riveste un ruolo fondamentale. I consulenti nutrizionali vi forniscono le giuste indicazioni per una dieta sana e specifica per la FC. Grazie ai loro consigli preziosi su come coprire il fabbisogno di energia e sostanze nutritive, il vostro bambino potrà crescere bene. In più, i consulenti nutrizionali offrono informazioni e supporto sull'uso e il dosaggio di enzimi digestivi, vitamine liposolubili e sale.

Spesso, vista la funzione compromessa del pancreas, gli enzimi digestivi dell'organismo non funzionano a sufficienza. In tal caso, si inizia una terapia sostitutiva con enzimi pancreatici. Il corretto utilizzo degli enzimi digestivi è importante perché l'intestino possa assorbire le sostanze nutritive contenute negli alimenti. Il dosaggio viene determinato individualmente in base al peso e al contenuto di grassi di ciascun pasto. Si consiglia di assumere gli enzimi digestivi durante i pasti principali. Occorre utilizzare gli enzimi digestivi già in età neonatale, anche se il piccolo è ancora allattato al seno. I neonati assumono gli enzimi sotto forma di microsferi («micropellets»). Dopo il pasto, è sempre

bene assicurarsi che le microsferi non siano rimaste nella bocca del bambino. Per i bambini più grandi esistono capsule da ingoiare o compresse masticabili.

Il fabbisogno di vitamine liposolubili è maggiore nei bambini affetti da FC perché i grassi vengono digeriti e assorbiti in maniera ridotta e, dunque, l'assorbimento delle vitamine è insufficiente. Ecco perché assumono tutti i giorni un integratore di vitamine liposolubili. Grazie alla consulenza nutrizionale imparerete anche a conoscere le modalità di passaggio dai pasti a base di latte ai cibi solidi e, in seguito, a una dieta adeguata ai bambini piccoli.

Il bambino affetto da FC sudando espelle sale attraverso la pelle. In particolare nelle giornate calde e durante l'attività sportiva occorre pertanto ricordarsi di assumere sufficiente sale. I neonati ricevono in aggiunta sale da cucina liquido. Quando poi passano ai cibi solidi è possibile aggiungere il sale alle pappe. In genere, i bambini che mangiano a tavola con la famiglia assumono già una quantità sufficiente di sale da cucina.



- Qualsiasi bambino con FC ha specifiche esigenze nutrizionali.
- Si consiglia di somministrare al bambino la giusta dose di enzimi digestivi all'inizio e durante i pasti.
- Nel caso di FC, l'alimentazione riveste un ruolo fondamentale. Se tuttavia ogni tanto non siete molto precisi, cercate di non mettere voi e il vostro bambino sotto pressione.
- La consulenza nutrizionale del centro FC vi sostiene per tutte le eventuali domande relative alla dieta.

Adattare l'ambiente domestico

Regole semplici per tutti i membri della famiglia

La diagnosi di FC pone tutta la famiglia di fronte a nuove sfide che è bene affrontare insieme e con fiducia. Spiegate alle persone più vicine che il vostro neonato è affetto da una malattia cronica, ovviamente decidendo voi cosa e quanto raccontare.

I fratelli e le sorelle devono essere informati in modo adeguato alla loro età, al pari di tutte le altre persone del nucleo familiare e, all'occorrenza, anche di altri parenti e della cerchia di amici più stretti. Forse riuscirete a organizzarvi in modo che i nonni vi diano il cambio ogni tanto: anche i genitori di un bambino con FC hanno diritto a un po' di svago.

Più in generale vale quanto segue: prestate attenzione all'igiene delle mani e non esitate a esigere la stessa cura dalle persone che frequentate, al fine di proteggere al meglio il vostro bambino. Lavarsi le mani quando si rientra a casa, dopo essersi soffiati il naso, dopo essere andati in bagno, prima di cucinare o

dopo aver accarezzato un animale. Disinfettarsi le mani prima di preparare il necessario per l'inalazione. Assicuratevi che le persone utilizzino il proprio bicchiere e le proprie posate.

I neonati affetti da FC presentano un maggiore rischio di infezioni delle vie respiratorie. Evitate le piante da vaso negli spazi abitativi. Il terriccio può contenere germi umidi e muffe; è bene quindi tenerne conto perché ai bambini che gattonano piace togliere la terra dal vaso o addirittura mangiarla. La pattumiera della cucina deve essere dotata di coperchio.

Alcune precauzioni valgono anche per il giardino, a casa, dalla nonna e quando si è in visita: cambiate giornalmente l'acqua della piscina per i piccoli e, dopo l'uso, svuotatela e lasciatela asciugare. Per evitare il rischio di germi nell'acqua residua non utilizzate animali di plastica con aperture per l'acqua e la stessa accortezza vale anche per la vasca da bagno. Assicuratevi che il bambino, gattonando, non possa dirigersi verso le compostiere o svuotare i rifiuti organici. Nulla vi impedisce di iscrivervi a un corso di nuoto per neonati: le piscine coperte svizzere soddisfano i requisiti igienici.

Se volete portare in vacanza il vostro neonato con FC, parlatene per tempo con le persone di fiducia del team FC. È sempre bene pianificare le vacanze con i bambini, non importa se affetti da FC; il vostro team FC vi dirà cosa è importante considerare quando si viaggia.

Dedicate al vostro bambino l'amore di cui tutti i bambini hanno bisogno. Offritegli lo spazio e il tempo necessari per svilupparsi al meglio. Come ogni altro bambino, anche quello affetto da FC ha un gran bisogno di contatto fisico, nonché di spazio e tempo per fare le dovute esperienze motorie: ad esempio, le diverse posizioni in braccio a voi e, in seguito, quando giocherà a pancia in giù o quando a gattoni esplorerà l'ambiente circostante.

- Donate al vostro bambino tanto amore e contatto fisico perché possa svilupparsi bene.
- Stabilite e consolidate una routine dedicata ai trattamenti, vale a dire delle azioni che a un certo punto faranno parte automaticamente della vita quotidiana, proprio come lavarsi i denti.
- Spiegate ai fratelli e alle sorelle il motivo di queste cure particolari rivolte al neonato.



Alla scoperta del mondo

Primi passi nell'assistenza all'infanzia

Alcune settimane o alcuni mesi dopo la nascita molti genitori devono affrontare il problema di scegliere l'assistenza adatta al proprio figlio. I bambini affetti da FC possono frequentare gli istituti per l'infanzia (asilo nido) dove imparare, come i bambini sani, a scoprire il mondo e a interagire con i loro simili.

Spiegate al personale dell'asilo nido qual è la malattia del vostro neonato. Più il bambino è piccolo, più il personale di assistenza deve essere messo al corrente della sua situazione. Questo perché il personale deve accertarsi che il bambino segua i consigli alimentari e che siano rispettate le norme igieniche. Parlate con gli operatori anche di problemi come la tosse frequente, i dolori alla pancia, i dosaggi e i tempi di somministrazione degli enzimi digestivi.

Spiegate loro che il vostro bambino non è immuno-depresso e che, anzi, il suo sistema immunitario funziona bene. Soltanto che, a causa del muco denso

nei polmoni, lo sviluppo di infezioni virali, batteriche o fungine è molto più rapido. Chiedete pertanto agli operatori educativi di far rispettare le norme igieniche dell'asilo. Non si tratta solo della normale igiene delle mani e della toilette, ma anche di pulire i giocattoli, riporre separatamente lo spazzolino da denti del bambino e rispettare norme igieniche particolari durante le gite, le passeggiate nel bosco e le altre attività.

A voi la scelta di informare anche i genitori dei compagni di gioco più vicini riguardo alla FC di vostro figlio. Anche lo scambio di idee con altri genitori di bambini affetti da FC può essere utile. Il team del centro FC o dell'organizzazione di pazienti Fibrosi Cistica Svizzera può fornirvi i contatti giusti. L'organizzazione di pazienti Fibrosi Cistica Svizzera (<https://fibrosicisticasvizzera.ch/promemoria-e-opuscoli/>) ha realizzato un opuscolo per gli operatori degli asili nido.



Scegliere l'asilo nido giusto

>



Informare il personale

>



L'igiene è importante

>



Confrontarsi con gli altri genitori



- Informate il personale dell'asilo nido in merito alla FC del vostro bambino.
- Esortate il personale a consultarvi in qualsiasi momento, qualora necessario e nel caso di dubbi.
- Consentite al vostro bambino di interagire liberamente con i suoi coetanei. I bambini non hanno pregiudizi, basta utilizzare parole semplici per spiegare loro le esigenze particolari di un altro bambino.

Consigli per tutti i giorni

I bambini e le situazioni familiari non sono mai uguali. Sfruttate l'esperienza del vostro team presso il centro FC: il medico del bambino, le/gli infermiere/i specializzate/i, le/i fisioterapiste/i, le/i dietiste/i, le/gli assistenti sociali, il servizio psicologico e altri. Sono tutti esperti in molte materie, felici di aiutare voi e la vostra famiglia per ogni eventuale dubbio e incertezza.

Infine, l'organizzazione di pazienti Fibrosi Cistica Svizzera, unitamente ai suoi gruppi regionali, può offrire un valido supporto qualora si voglia cercare un dialogo con gli altri genitori.

Annotate le domande che vorreste chiarire con gli specialisti del team FC

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



cfsource.ch/fr



Cystische Fibrose Schweiz
Mucoviscidose Suisse
Fibrosi Cistica Svizzera
Cystic Fibrosis Switzerland

Fibrosi Cistica Svizzera (FCS)

Stauffacherstrasse 17a

Casella postale

3014 Berna

T: +41 31 552 33 00

info@fibrosicisticasvizzera.ch

www.fibrosicisticasvizzera.ch

I contenuti di questo opuscolo sono stati elaborati in collaborazione con un gruppo di esperti:

Tina Bosshard, Consulenza nutrizionale, ospedale pediatrico di Zurigo; **Martina Gfeller**, Esperto in infermieristica, ospedale pediatrico Inselspital di Berna;

Nicole Martin Santschi, Fisioterapia pediatria, Inselspital di Berna; **Ursula Rohr**, Consulenza alle cure, ospedale pediatrico di Zurigo;

Rahel Zähler, Fibrosi Cistica Svizzera.

Il contenuto di questo opuscolo è stato revisionato dal **dott. Andreas Jung**, membro del Consiglio direttivo FCS.

Convivere con la FC

Un servizio di
Vertex Pharmaceuticals (CH) GmbH, Baarerstrasse 88, 6300 Zug, www.vrbx.com
Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.
© 2023 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | CH-02-2200038 | 01/2023

