

CAMBIAMENTI NELLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA NEI BAMBINI CON FIBROSI CISTICA (FC)

INTERVISTA (SCRITTA) CON FRÄNZI FÜRRER, FISIOTERAPISTA FH, SPECIALISTA IN FISIOTERAPIA RESPIRATORIA PRESSO L'OSPEDALE PEDIATRICO DI LUCERNA, DOCENTE DI AIRWAYS CLEARANCE TECHNIQUES (ACT), WWW.CF-PHYSIO.CH, FRANZISKA.FUERRER@LUKS.CH

DOMANDE DI SANDRA FRAUCHIGER, MAS FISIOTERAPIA PEDIATRICA E MEMBRO DEL COMITATO EDITORIALE PHYSIOPAED-BULLETIN, REDAKTION@PHYSIOPAED-HIN.CH

Un grande ringraziamento va a Christina Schläppi (Berna), al Prof. Nicolas Regamey (Lucerna) e a Peter Suter (Basilea) per il loro contributo e le loro domande critiche.

LAVORA DA MOLTO TEMPO CON I PAZIENTI AFFETTI DA FC?

Lavoro con neonati, bambini e adolescenti affetti da fibrosi cistica da quasi vent'anni, dal 2004 presso l'Ospedale pediatrico (Kispi) di Lucerna. Ho avuto modo di accompagnare alcuni pazienti affetti da FC fin dalla nascita e si sono già lasciati alle spalle il Kispi. Solo io sono rimasta

COME È CAMBIATO IL SUO LAVORO IN QUESTO PERIODO?

All'inizio ho avuto a che fare con alcuni pazienti gravemente colpiti, soprattutto nell'area di degenza dell'ospedale pediatrico, e purtroppo ho anche dovuto assistere alla morte di una nostra giovane paziente appena adolescente. Non dimenticherò mai la sua lotta per poter respirare. Mi ha colpito molto il modo in cui ha cercato di condurre una vita da bambina normale fino alla fine e, già con l'ossigeno, ha continuato ad andare a scuola in bicicletta, dovendo poi immediatamente rimettere l'ossigeno una volta arrivata. Il suo atteggiamento positivo e le sue risate restano indimenticabili.

Nel frattempo, ho potuto vedere e accompagnare molti bambini affetti da fibrosi cistica. Questa grande diversità porta sempre nuove sfide, sia dal punto di vista professionale che pedagogico.

Alcune cose sono cambiate. Da qualche anno a questa parte, si evidenziano un numero minore di pazienti FC

ospedalizzati che vengono al Kispi per un trattamento intensivo di due settimane. Da un lato, da alcuni anni, è possibile effettuare alcuni trattamenti antibiotici per via endovenosa su base ambulatoriale (con l'aiuto del Kinder-spitex) e, dall'altro, anche i progressi della medicina hanno portato a un cambiamento. Nel 2002, in Germania, sono state condotte le prime prove di inalazione di antibiotici con il Pari E-flow. L'inalazione di antibiotici per combattere gli Pseudomonas ha inaugurato una nuova era nel trattamento della FC. Per la prima volta è stato possibile eradicare lo Pseudomonas per via inalatoria senza bisogno di ricovero ospedaliero.

Nel 2011 è stato introdotto in Svizzera lo screening neonatale per la FC. Da allora, abbiamo ripetutamente neonati privi di sintomi ricoverati per essere istruiti, ricevere una consulenza e per l'introduzione alle terapie e alla vita quotidiana con la FC. All'inizio non è stato così facile. Mi sono spesso chiesta quanto fosse positivo per il legame dei genitori sapere che il loro bambino, privo di sintomi, aveva una malattia così grave. Ci sono sempre stati momenti che mi hanno fatto dubitare personalmente. Solo negli ultimi anni abbiamo scoperto, grazie alla risonanza magnetica e alla TAC, che i bambini senza sintomi possono già avere i polmoni congestionati. Questa visione (anche attraverso le immagini della broncoscopia) può impressionare duramente i pazienti affetti da FC e i loro genitori.

Da quando i nuovi CFTR-modulatori (Trikafta® ecc.) sono sul mercato, per i pazienti affetti da FC si è aperta una nuova prospettiva, prima inimmaginabile. Al Congresso FC 2019 di Würzburg, tutti i manifesti recitano per la prima volta: sconfiggiamo la FC!

Un brivido corse lungo la schiena di tutti i presenti a questa vista. È stato un momento estremamente emozionante.

DA DIVERSI ANNI ESISTONO NUOVI FARMACI (AD ESEMPIO KALYDECO®, SYMDEKO® O ORKAMBI®) CHE PORTANO PRINCIPALMENTE SOLLIEVO ALLA SITUAZIONE POLMONARE DELLE PERSONE COLPITE. PUÒ SPIEGARE BREVEMENTE COME FUNZIONANO QUESTI FARMACI?

I modulatori CFTR mirano tutti a migliorare o ripristinare la funzione del canale CFTR in modo da riequilibrare il bilancio sale-acqua nella cellula.

I farmaci non agiscono solo sulla mucosa bronchiale, ma su tutte le ghiandole esocrine secernenti dell'organismo. Pertanto, non influenzano solo la funzione polmonare, ma anche altri organi (ad esempio, pancreas, ghiandole sudoripare, mucosa nasale...).

Kalydeco® funziona solo in un piccolo numero di persone affette da FC con mutazioni genetiche rare, Orkambi® e Symdeko® in persone con due mutazioni F508del (1).

E ORA, DALLO SCORSO ANNO, TRIKAFTA® È STATO APPROVATO IN SVIZZERA. QUESTO FARMACO FUNZIONA ALLO STESSO MODO?

Trikafta® è una tripla terapia e combina due correttori con un potenziatore.

COME SI ASSUME TRIKAFTA®?

Sotto forma di compresse, due volte al giorno, preferibilmente a distanza di 12 ore l'una dall'altra.

TUTTI I BAMBINI E GLI ADULTI AFFETTI DA FC IN SVIZZERA POSSONO BENEFICIARE DI QUESTO FARMACO?

No, solo chi è affetto dalla mutazione corrispondente, la Delta 508, che fortunatamente è la mutazione più comune in Svizzera. Circa il 20% dei pazienti affetti da FC presenta un'altra mutazione o ha subito un trapianto di polmone e quindi non può assumere il farmaco (2).

Trikafta® è attualmente in fase di sperimentazione in pazienti con altre mutazioni. Negli Stati Uniti, il farmaco è già stato approvato per alcune altre mutazioni sulla base di dati in vitro.

A PARTIRE DA QUALE ETÀ TRIKAFTA® È APPROVATO IN SVIZZERA?

Fino ad oggi era a partire dall'età di 12 anni (se le condizioni erano soddisfatte). Dall'inizio di maggio 2022, è approvato già a partire dai 6 anni di età per tutti i pazienti FC con la corrispondente mutazione F508del (senza limitazione). Dopo sei mesi, deve essere dimostrato un miglioramento della funzionalità polmonare per garantire il proseguimento del finanziamento. Alcuni centri FC (tra cui quello di Losanna e il nostro di Lucerna) documentano anche il decorso della malattia sotto Trikafta® con la diagnostica per immagini (RM).

LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA È CAMBIATA NEI PAZIENTI FC CHE RICEVONO TRIKAFTA®?

In base alla mia esperienza e a quella dei miei colleghi professionisti, posso dire che, soprattutto i soggetti più gravemente colpiti da FC, mostrano un cambiamento impressionante. Nelle prime due settimane dopo l'inizio dell'assunzione del farmaco, a volte hanno una tosse molto forte con secrezione massiccia.

In seguito la situazione migliora costantemente e si registra una secrezione significativamente inferiore rispetto a prima dell'inizio del trattamento con Trikafta®. Si arriva al punto che la persona colpita non tossisce quasi più secrezioni.

Una parente mi ha anche detto che suo marito ha improvvisamente smesso di tossire di notte dopo aver dormito male per tutta la vita a causa di questo problema. Anche la funzione polmonare migliora in molte persone!

Torniamo alla fisioterapia respiratoria: molti pazienti affetti da FC riducono la frequenza della terapia dopo averla assunta. Vengono in terapia solo una volta al mese invece che una volta alla settimana. Tuttavia, questa riduzione non deve essere effettuata arbitrariamente, ma in consultazione con lo pneumologo curante e il fisioterapista respiratorio. Ho alcuni pazienti che non sono mai stati in grado di tossire molte secrezioni e non notano quasi alcuna differenza dopo l'assunzione di Trikafta®. Ora, quando inaliamo durante la terapia e faccio attenzione a una corretta tecnica di respirazione, riesco comunque (e con grande stupore di chi ne soffre) a rintracciare di tanto in tanto le secrezioni e a renderle addirittura udibili dall'esterno, in modo che possano successivamente mobilizzarle. Ciò significa che il secreto può essere ancora localizzato nella periferia dei polmoni. L'obiettivo è ancora quello di esaminare questo espettorato per quanto riguarda lo spettro germinale. È

solo che questo è più difficile in termini puramente pratici, perché molti pazienti non riescono più a sputare così tante secrezioni grazie ai nuovi farmaci. Attualmente, gli pneumologi si affidano ancora ai tamponi della gola. Se la funzione polmonare si deteriora in modo inspiegabile, si esegue un lavaggio bronchiale. Tuttavia, poiché molti malati stanno ora molto meglio, i lavaggi bronchiali vengono eseguiti complessivamente molto meno frequentemente. Non bisogna dimenticare nemmeno le vie respiratorie superiori. Anche questo secreto deve essere esaminato regolarmente. Oltre alle inalazioni e al drenaggio delle secrezioni, la fisioterapia respiratoria comprende anche misure igieniche complete, il controllo delle apparecchiature, l'introduzione di eventuali nuovi ausili e, naturalmente, la cura intensiva delle vie respiratorie superiori. Grande attenzione è rivolta anche allo stato muscolo-scheletrico (mobilità, forza, lunghezza dei muscoli) e alle prestazioni di resistenza. È interessante notare che i pazienti affetti da FC, che in precedenza si descrivevano come molto efficienti, notano un chiaro aumento delle prestazioni dopo l'assunzione di Trikafta®. Inoltre, riferiscono di recuperare più rapidamente dopo lo sforzo.

Il programma a casa ha assunto un'importanza crescente. Molti dei nostri pazienti si sottopongono ad allenamenti di fitness accanto (e sempre più spesso al posto) della terapia, che all'inizio deve essere accompagnato dal fisioterapista. I bambini e gli adolescenti dovrebbero essere inseriti in un programma sportivo regolare e motivati ripetutamente a prendere parte a club sportivi. Questo è un punto importante anche dal punto di vista sociale.

QUALI CAMBIAMENTI LE RIFERISCONO I PAZIENTI AFFETTI DA FC CHE ASSUMONO TRIKAFTA®?

Come già descritto, soprattutto le persone più gravemente colpite riferiscono una riduzione significativa delle secrezioni e un sorprendente miglioramento del benessere generale, una maggiore resistenza nella vita quotidiana, una tosse molto più contenuta e più tempo libero, in quanto è necessario meno tempo per le terapie e le misure igieniche. Molte persone colpite riferiscono anche un significativo aumento di peso, poiché la dieta ipercalorica viene mantenuta invariata all'inizio e le persone colpite si sono abituate anche ai numerosi spuntini intermedi. Questo cambiamento non è facile per tutti!

Per alcune famiglie non sembra essere facile che il bambino colpito si definisca improvvisamente in modo diverso, che abbandoni quasi il ruolo di bambino particolarmente vulnerabile e progetti il proprio futuro. Ne consegue una nuova comprensione dei ruoli e una diversa dinamica

familiare che deve essere prima compresa e appresa. Improvvisamente, anche i principali caregiver (che in Svizzera sono ancora spesso le madri) hanno molto più tempo per sé e possono riorientare la propria vita.

È anche meraviglioso sentire come gli adulti con FC inizino improvvisamente ad affrontare il loro futuro e la loro età. Tuttavia, ho anche sentito di pazienti affetti da FC che sono stati colti di sorpresa dalla nuova situazione: tutto il loro mondo si è improvvisamente capovolto. Questo può portare a problemi psicologici.

COME POTREBBE ESSERE IL FUTURO DEI PAZIENTI AFFETTI DA FC CHE ASSUMONO TRIKAFTA®? DOVRANNO COMUNQUE FARE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA QUOTIDIANA?

Ciò dipende dalle condizioni dei polmoni all'inizio della terapia con Trikafta®. Le bronchiectasie, ad esempio, non scompaiono semplicemente, ma possono parzialmente regredire. Tuttavia, i tessuti già distrutti non tornano sani. Tutti gli effetti e anche gli effetti collaterali devono essere rigorosamente osservati, diagnosticati e documentati nei prossimi anni. Nel frattempo, alcuni studi hanno evidenziato la presenza di Pseudomonas nei polmoni anche un anno dopo l'inizio dell'assunzione di Kalydeco®!

Mi sembra anche importante osservare attentamente i pattern respiratori. Quando la secrezione è abbondante, la persona colpita respira con un pattern alto. Non è detto che questo si riduca automaticamente quando la secrezione diminuisce grazie ai modulatori CFTR.

COSA RIMARRÀ IMPORTANTE NEL LAVORO TERAPEUTICO CON I PAZIENTI FC E LE LORO FAMIGLIE?

Sarà particolarmente importante prendersi cura dei neonati con FC e dei loro genitori e continuare a introdurli a tutti gli importanti temi fisioterapici (inalazione, tecniche di terapia respiratoria, posizionamenti, posizioni di stretching, ausili respiratori, igiene, ecc.) e insegnare loro l'importanza e la gioia dell'esercizio fisico e dello sport.

E finché non ci sarà una terapia modulatrice per tutte le persone colpite, il nostro lavoro professionale continuerà a essere necessario. Ed è per questo che continuerò a battermi!

In sintesi, se prima dei modulatori CFTR l'attenzione della fisioterapia si concentrava maggiormente sulla mobilizzazione delle secrezioni, ora si concentra maggiormente sugli aspetti muscolo-scheletrici e sull'allenamento.

Tuttavia, le valutazioni della fisioterapia respiratoria non devono essere trascurate in nessun caso e devono essere rifatte regolarmente.

La formazione di fisioterapisti specializzati in FC e altre malattie respiratorie continuerà a essere molto importante. Tuttavia, dovrà essere continuamente adattata alle nuove scoperte. Pertanto, emergeranno altri punti focali.

E COSA VORREBBE DIRE IN CONCLUSIONE?

Sono molto curiosa di vedere cosa succederà in futuro con i nostri pazienti affetti da FC. Naturalmente, spero che il contenuto della mia fisioterapia si trasformi dalla fisioterapia respiratoria intensiva verso una maggiore consulenza e coaching nelle varie terapie (vedi sopra).

Fino ad allora, continuerò a sostenere la formazione di fisioterapisti specializzati in FC e a lavorare duramente per i miei pazienti. E questo vale per tutti, indipendentemente dal fatto che siano trattati con la terapia con modulatori o meno, finché in futuro non sarò più necessaria nella terapia della FC!

GRAZIE FRÄNZI PER AVER TROVATO IL TEMPO DI RISPONDERE ALLE MIE DOMANDE!

Riferimenti bibliografici:

- 1 mukobw.de, 2022
www.cystischefibroseschweiz.ch
- 2 (ensemble, numero 1, 2022).