

## ■ MALATTIE RARE

### Fibrosi cistica: approccio integrato alla malattia

**T**uttora priva di una terapia risolutiva la fibrosi cistica comporta per il paziente la necessità di cure costanti e prolungate per tutta la durata della vita. Negli anni recenti, però, le terapie disponibili hanno consentito un sensibile miglioramento dell'aspettativa di vita che, se nel 1960 non superava i dieci anni, oggi è arrivata ad una media di 40 anni e oltre. Tra i principali obiettivi clinici nella gestione dei pazienti con fibrosi cistica c'è il miglioramento della funzione polmonare. Il trattamento si basa su alcuni cardini, tra cui la terapia con farmaci inalatori per mantenere la funzionalità polmonare e una costante fisioterapia respiratoria. Determinante è il trattamento con antibiotici per controllare le infezioni ricorrenti da *Pseudomonas aeruginosa*. Infatti, se non curata, la proliferazione dei batteri comporta un danneggiamento sempre più marcato della struttura dell'albero respiratorio (bronchiectasie) e della funzionalità polmonare. Nei casi più gravi può essere necessario il trapianto polmonare.

È ora disponibile in Italia la prima terapia *wireless* a base di tobramicina, farmaco di riferimento per chi è affetto da fibrosi cistica; la

nuova terapia per le infezioni croniche da *Pseudomonas aeruginosa* si assume in 5 minuti, contro i 20 richiesti dalla soluzione per aerosol (senza contare il tempo per preparare il nebulizzatore e disinfettarlo dopo ciascun utilizzo, assente per il dispositivo *wireless*). In un ciclo di terapia di 4 settimane, questo nuovo *device* "regala" ai pazienti 13 ore di tempo libero. Un paziente con fibrosi cistica è infatti sottoposto ad un carico terapeutico molto gravoso, ma indispensabile: ogni giorno deve fare esercizi di fisioterapia, assumere enzimi pancreatici per digerire, vitamine per sopperire alle perdite che si verificano e cicli di terapia antibiotico in caso di riacutizzazioni infettive. Si calcola che ogni persona deve dedicare minimo due ore alle sue cure, ogni giorno. "Da questo punto di vista – sottolinea il prof **Giuseppe Magazzù**, Presidente della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica (SIFC), ogni innovazione terapeutica che possa ridurre tale impegno, è fondamentale poiché il forte carico terapeutico incide negativamente sull'aderenza alla terapia". Il dispositivo tascabile dura una settimana, non ha bisogno di essere disinfettato e, poiché l'ero-

gazione del farmaco avviene in ambiente secco, riduce il rischio di re-infezioni batteriche. Inoltre non richiede alimentazione elettrica esterna e non contiene componenti elettroniche.

A questo cambio di prospettiva nella gestione della terapia per la fibrosi cistica, se ne aggiunge uno sul fronte dell'attività fisica, ambito fondamentale nella gestione di questa patologia. Parte Vivi Wireless, progetto della Lega Italiana Fibrosi Cistica, che offre ai pazienti affetti da fibrosi cistica una modalità innovativa di effettuare l'esercizio fisico, aggiungendo una componente ludica, più coinvolgente e con uno strumento *wireless*, che amplifica la libertà di movimento. Grazie a Vivi Wireless i pazienti potranno integrare la fisioterapia con appositi esercizi della innovativa console XBOX Kinect, di cui saranno dotati 30 centri per la fibrosi cistica d'Italia. Gli esercizi sono stati valutati dai fisioterapisti della SIFC e permettono un approccio all'attività fisica graduale, in condizioni controllate, con modalità adattabili alle esigenze di ogni individuo e con una componente di coinvolgimento e divertimento.

[www.qr-link.it/video/0512](http://www.qr-link.it/video/0512)



 Puoi visualizzare il video di approfondimento anche con smartphone/iphone attraverso il presente QR-Code