

**La fibrosi cistica in età pediatrica:
la diagnosi della malattia oggi e l'importanza dei Centri pediatrici**

ADOLESCENZA E FC

Diventare grandi in un mondo difficile

Federico Cresta

Medico pediatra – Centro Fibrosi Cistica Regione Liguria

IRCCS Giannina Gaslini, Genova

Cos'è l'adolescenza?



...quella fase dell'esistenza umana che segna la transizione dall'infanzia allo stato adulto, e cioè l'età compresa fra i 12 e i 18 anni.

...poniamo l'inizio dell'adolescenza in rapporto con le esperienze psicologico-emozionali connesse con la pubertà, e la conclusione della stessa nel momento in cui il soggetto è in grado di stabilire in modo autonomo rapporti significativi e stabili con il mondo circostante (persone, gruppi, oggetti fisici e sociali, istituzioni) e con se stesso entro tale mondo

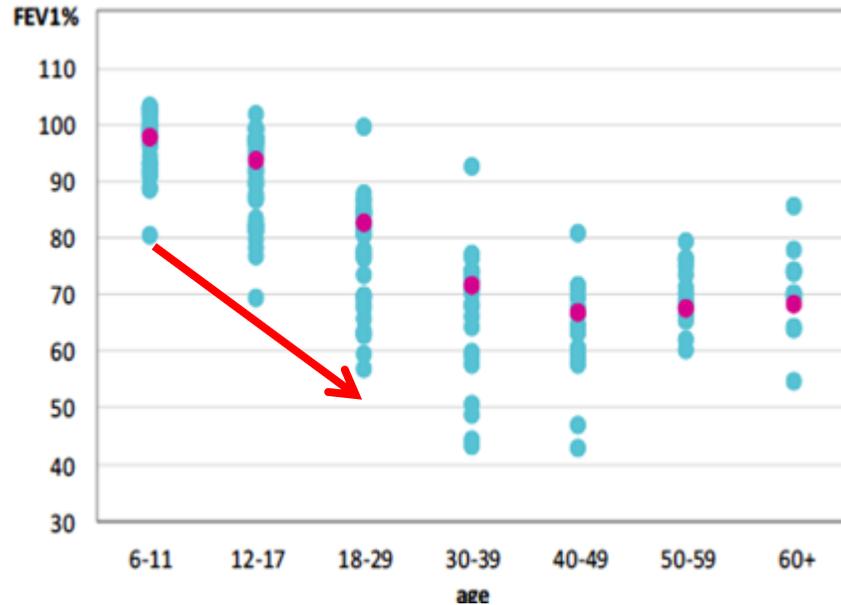
Età giovanile

Per convenzione compresa fra i 10 e i 24 anni



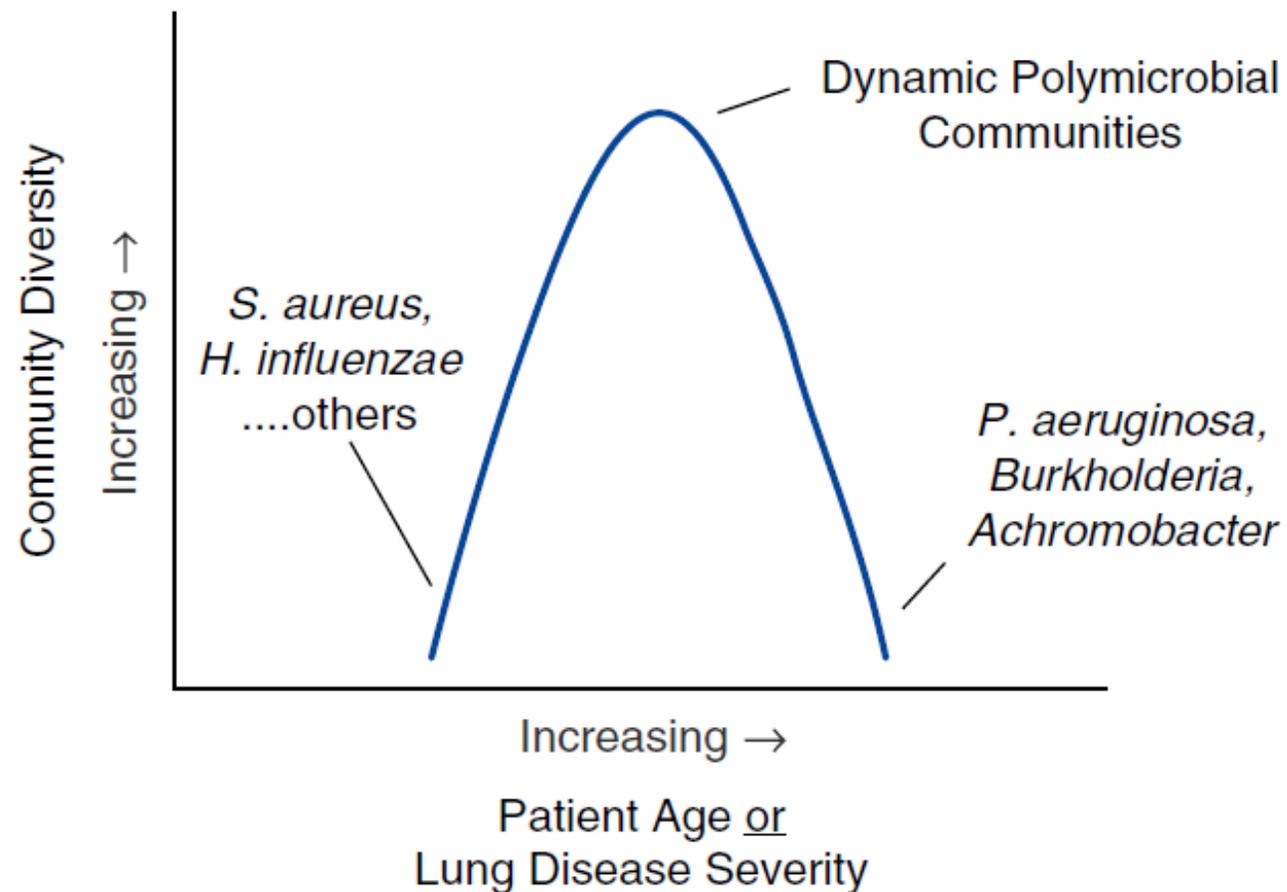
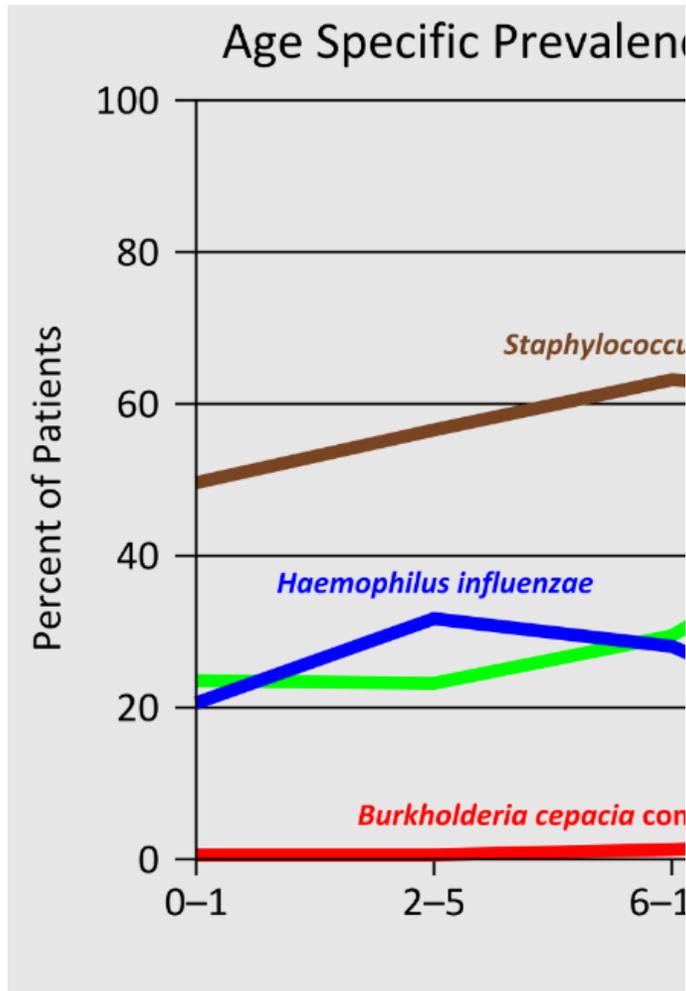
Even if I grow old, I'll never grow up.

Adolescenza in FC



- Emergenza di colonizzazioni batteriche
- Problematiche nutrizionali
- Esordio di complicanze FC-correlate:
 - Diabete
 - Epatopatia
- Fase di ribellione alle terapie
- Stile di vita

Emergenza di colonizzazioni batteriche



○ Problematiche nutrizionali

- In pubertà aumentato fabbisogno calorico
- Carenze nutrizionali possono determinare **ritardo della pubertà** ed impattare negativamente sulla crescita staturale
- Attenzione particolare a pazienti con epatopatia – diabete – riacutizzazioni frequenti – basso FEV1

INTAKE CALORICO RACCOMANDATO IN FC
110-200% rispetto a soggetto sano



DISTURBI DEL COMPORTAMENTO ALIMENTARE

- Primi casi riportati anche in FC
- Particolarmente frequenti in adolescenza
- Più comuni nel sesso femminile ma casi maschili in netto aumento

Alterata percezione corporea

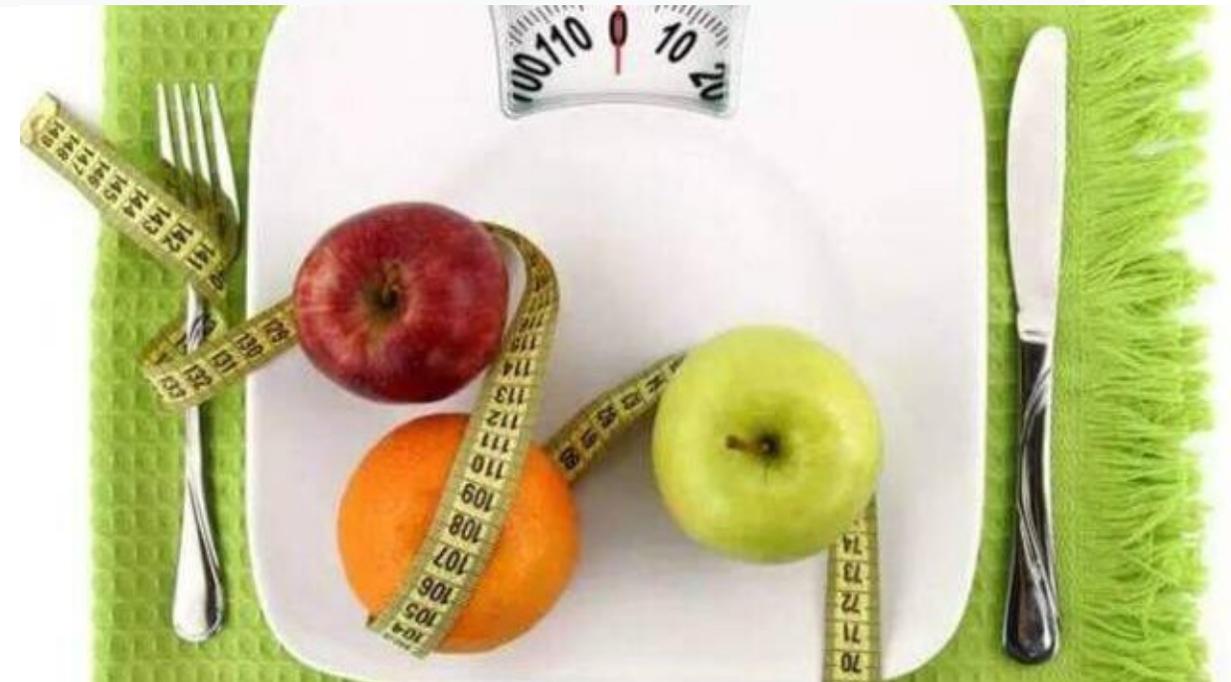
Social network

Ansia sociale

La forma e le dimensioni del corpo sono argomenti delicati per molti giovani adulti e possono essere ancora più complessi per i pazienti FC.

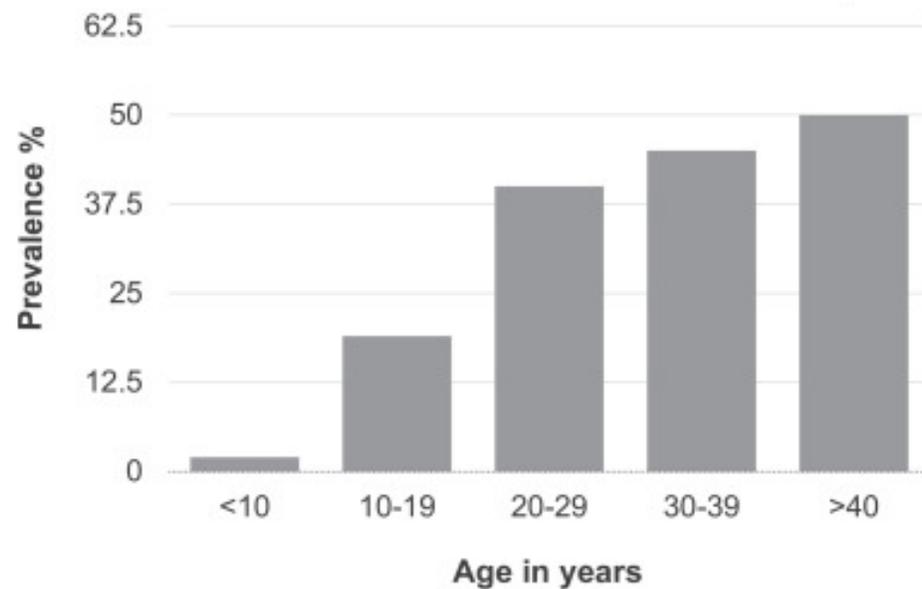
I progressi terapeutici nella cura possono introdurre nuovi problemi di preoccupazione per i disturbi dell'immagine corporea, che *in precedenza ruotavano principalmente attorno al basso peso corporeo, ma recentemente hanno iniziato a includere l'aumento di peso*

È fondamentale che i clinici siano pronti ad identificare e precocemente eventuali comportamenti alimentari disordinati o disturbati nell'adolescente FC

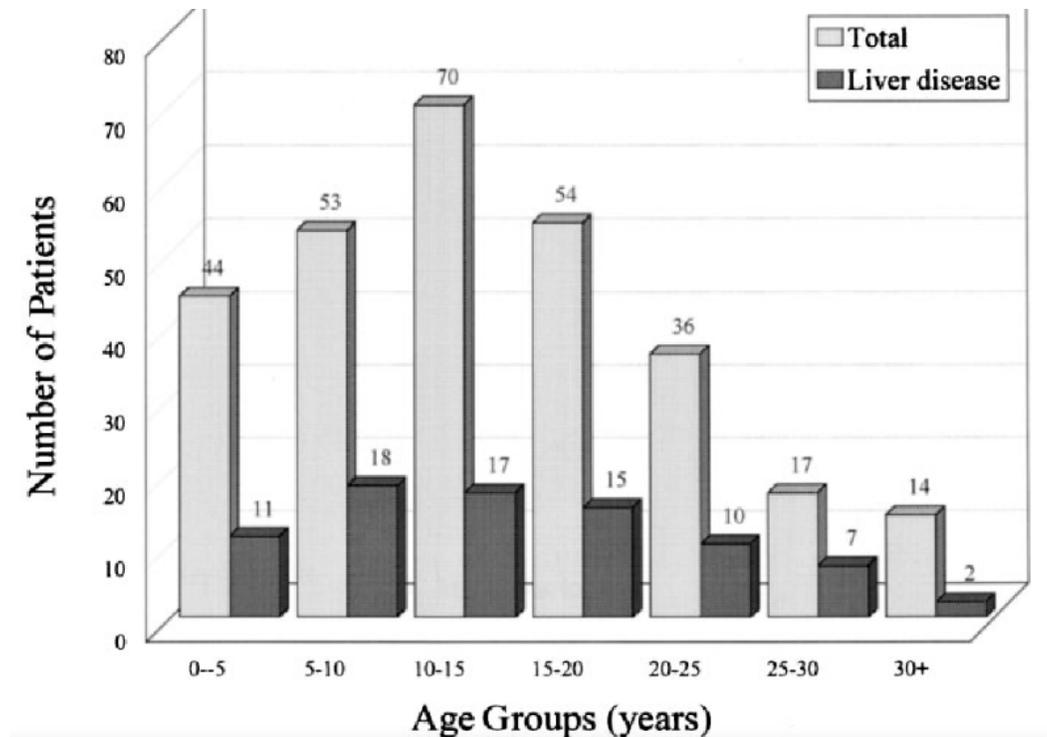


○ Esordio di complicanze FC-correlate

Diabete/Intolleranza glucidica



Epatopatia



○ Fase di ribellione alle terapie

TABLE 1 Description of treatment parameters and clinical characteristics for different types of airway clearance technique (ACT) data

| | ACT treatments | | | No ACT treatment days |
|------------------------------|----------------|-----------------------|---------------------------|-----------------------|
| | All treatments | Conformant treatments | Non-conformant treatments | |
| Treatment parameters | | | | |
| Participants, n | 135 | 110 | 135 | 141 |
| Treatment count | | | | |
| n (%) | 45 224 (100) | 9359 (20.7) | 35 861 (79.3) | 21 069 |
| n per person | 224 (0–1027) | 10 (0–632) | 178 (0–988) | 129 (2–463) |
| Breath count, n | 4 065 498 | 883 583 | 3 181 915 | |
| Pressure, cmH ₂ O | 20.4±11.0 | 14.5±4.4 | 22.0±11.6 | |
| Length, s | 1.7±0.9 | 2.1±0.3 | 1.6±1.0 | |

Fattori legati a scarsa aderenza

- Condizioni socio-economiche
- Età adolescenziale
- Percezione di inefficacia delle terapie
- Vergogna sociale
- Altre priorità (scuola, sport...)
- **Depressione o altri disturbi psichiatrici**

Motivare il paziente

Consapevolezza della patologia

Monitoraggio sintomatologia ansiosa

TEAM PSICOLOGI CENTRI FC / LIFC

○ Stile di vita

Sessualità

| Adolescence | Adulthood |
|---|---|
| Assess pubertal development, hormones, and hypogonadism | |
| Openly discuss gender identity and sexual preferences | |
| Discuss fertility and contraception | |
| Counsel on STI prevention | |
| | Discuss sexual functioning; address any concerns |
| | Discuss parenthood and reproductive options |
| | Evaluate urinary incontinence |

REVIEW

WILEY

Optimizing sexual and reproductive health across the lifespan
in people with cystic fibrosis

Natalie E. West MD, MHS¹ | Traci M. Kazmerski MD, MS^{2,3} |

Affrontare la tematica **FERTILITA'**
(in particolare nei maschi)
con il timing corretto,
fornendo indicazioni adeguate

○ Stile di vita

Fumo di sigaretta

- Circa 1 adolescente su 4 consuma tabacco/nicotina quotidianamente
- Negli ultimi anni precipitato il consumo di sigarette tradizionali (dal 20% al 2% in 5 anni)
- Netto incremento dell'utilizzo dei device elettronici



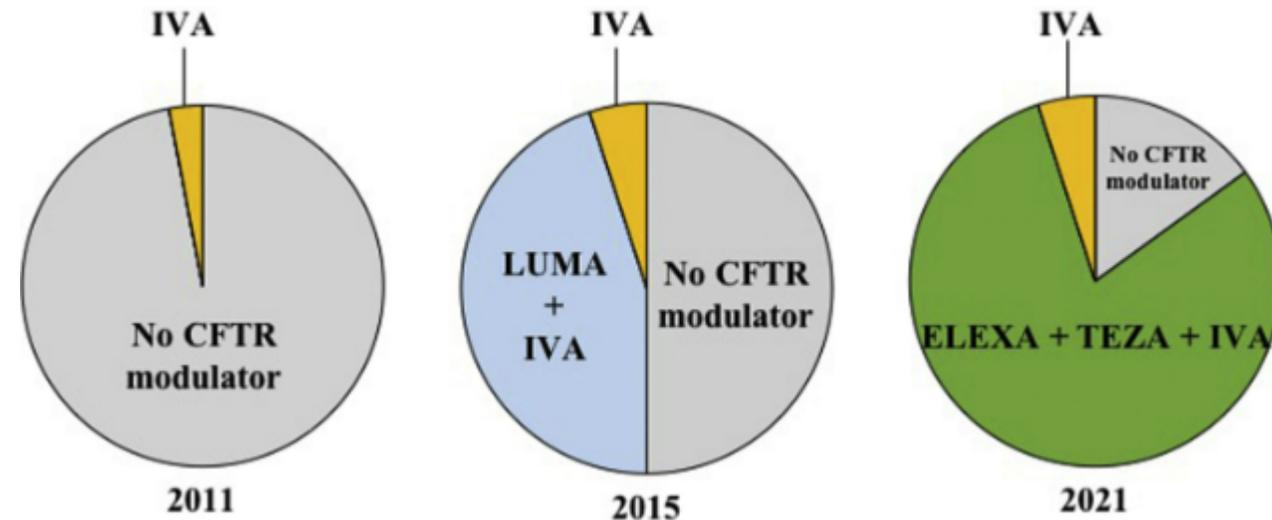
Sigarette elettroniche

- Molto popolari in quanto pubblicizzate sui social, basso costo, disponibilità di vari gusti/aromi
- Spesso in ragazzi che non fumavano sigarette in precedenza
- Il loro utilizzo è correlato a maggiore infiammazione bronchiale, con ripercussioni sul FEV1
- Attenzione al fumo di seconda mano (**rischio Pex +30%**)



Modulatori CFTR

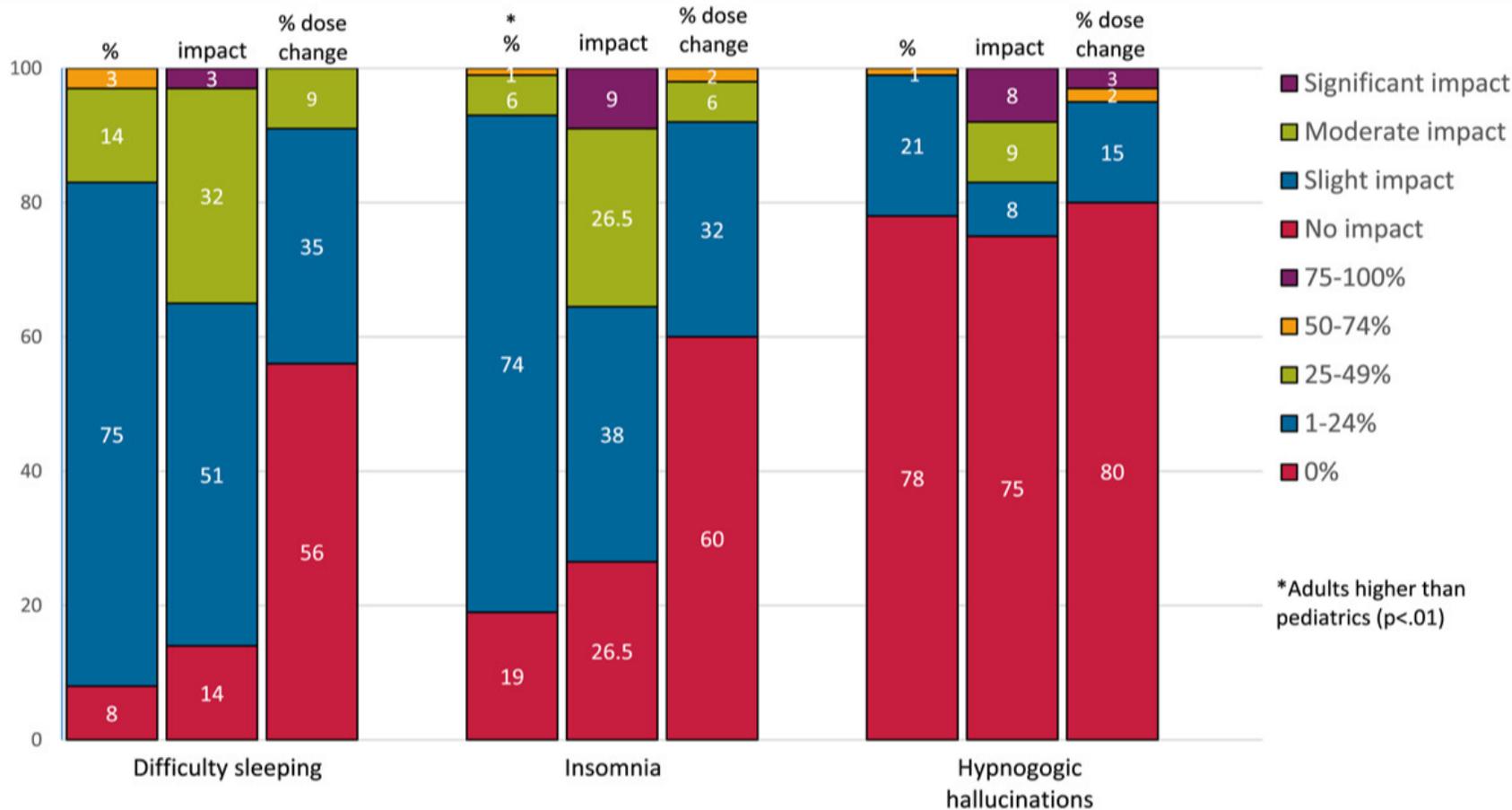
- Ampia casistica di adolescenti in trattamento
- Netto miglioramento qualità ed aspettative di vita
- Tolleranza allo sforzo → Sport
- Tendenza al sovrappeso/obesità
- *Ulteriore riduzione dell'aderenza ai trattamenti*



Modulatori CFTR

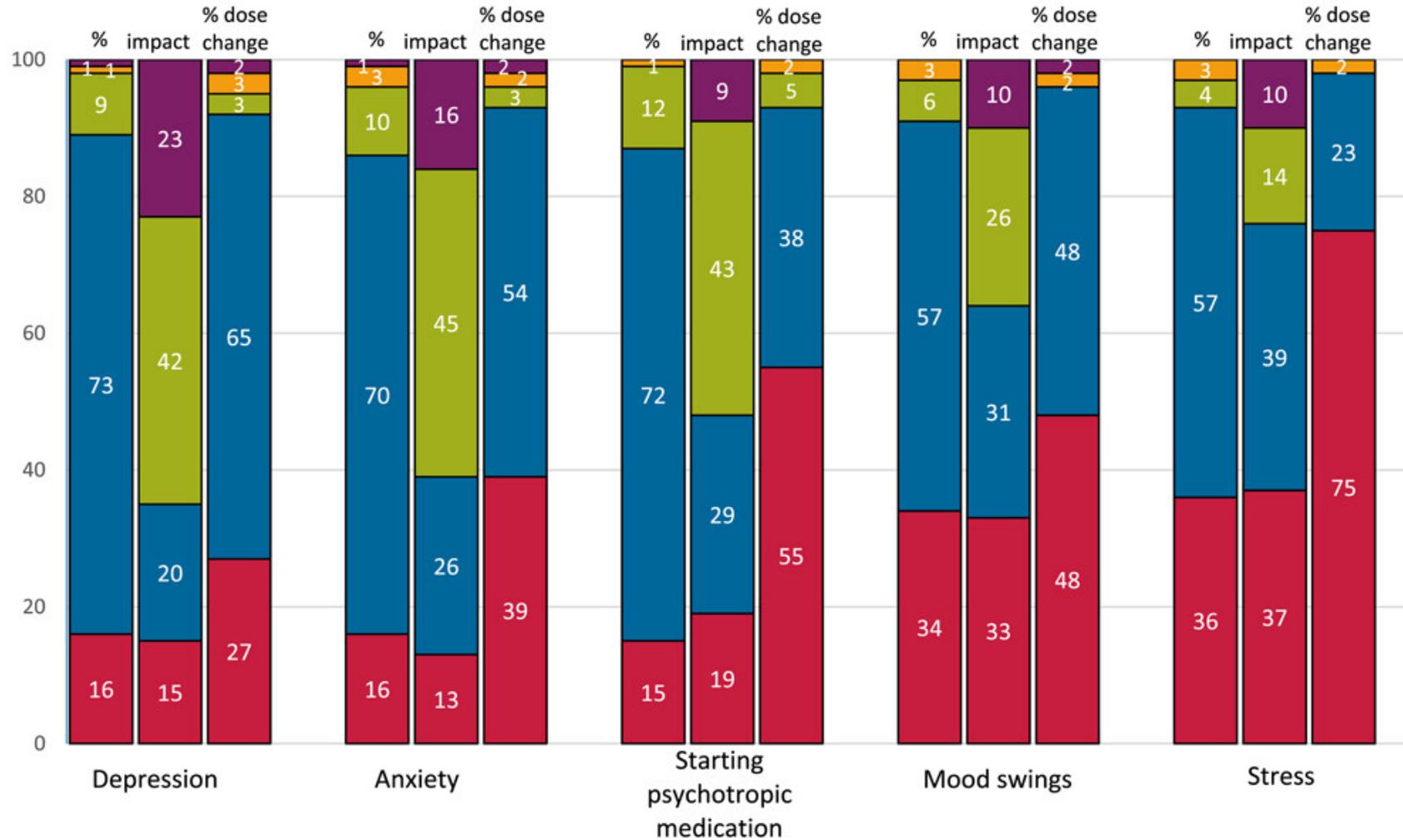


Problemi neurocognitivi



DISTURBI del SONNO

*Adults higher than pediatrics (p<.01)



DISTURBI dell'UMORE



Possibili ripercussioni
sul rendimento scolastico

BRAIN FOG

Adolescenza in FC

Ruolo del Pediatra (Fibrocistologo)

- Coordinare il lavoro di squadra
- Motivare il paziente → Aderenza/Compliance
- Sorvegliare su possibili devianze
- **Personalizzare le terapie**

Alleanza terapeutica

Posologia modulatori

Gestione della TRANSITION

Conclusioni

- Adolescenza periodo complesso, in particolare nei soggetti con patologia cronica
- Ruolo del pediatra cruciale per coordinare il team FC, riconoscere e gestire le complicanze
- Personalizzare le cure e il follow-up
- **Responsabilizzare – Non colpevolizzare**



Grazie per l'attenzione