



**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 medicinali 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

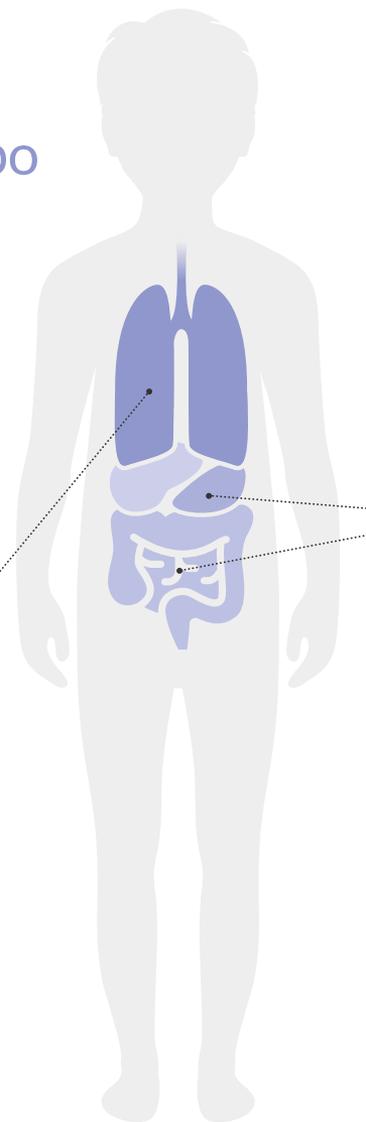
## Riconoscere i segnali del proprio corpo

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 farmaci 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 farmaci, 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



## 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**

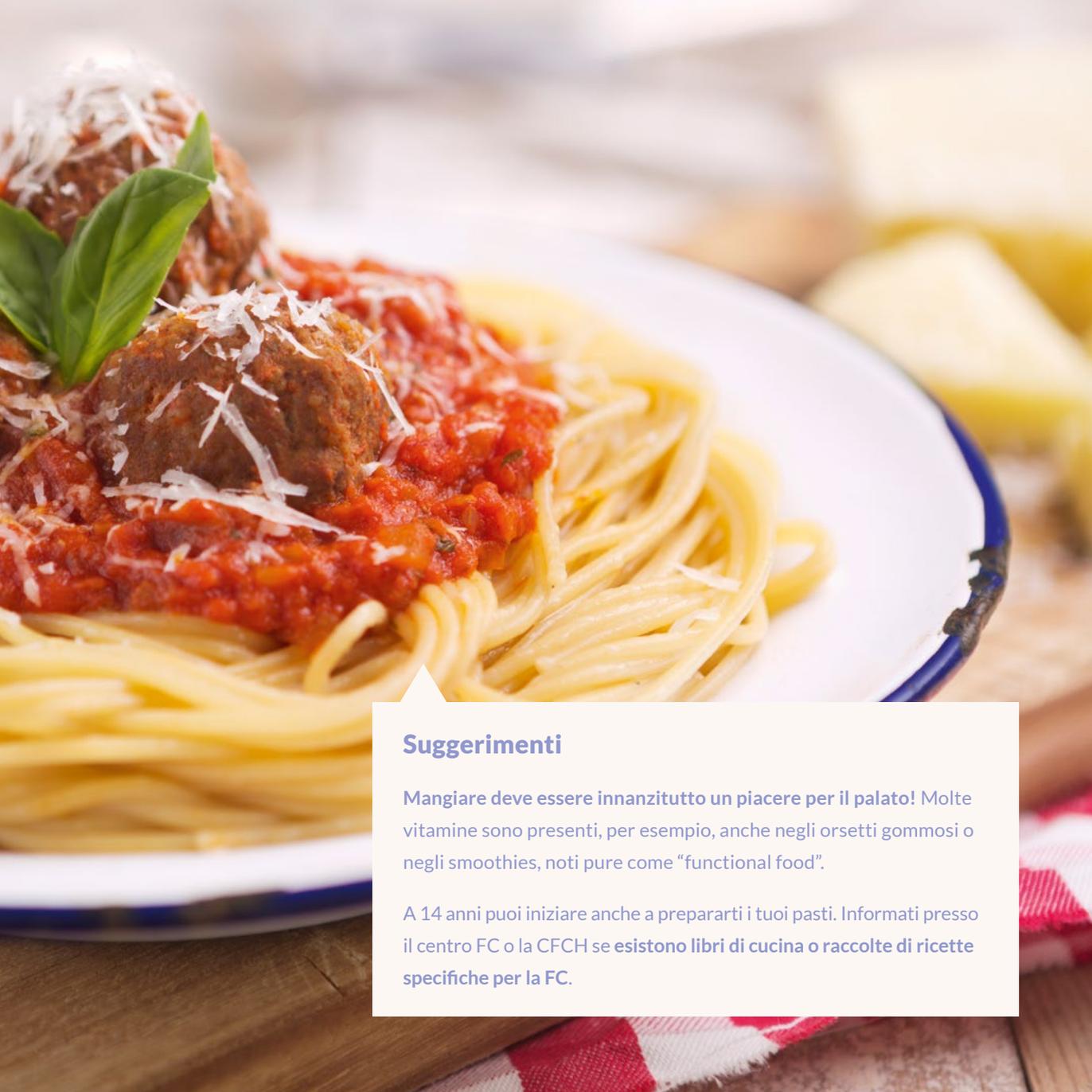
Le fibre alimentari aiutano l'intestino a funzionare bene. Possono essere paragonate a delle piccole scope: puliscono l'intestino. Nella FC le fibre alimentari sono importanti per evitare un'occlusione intestinale.

#### **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 sottoposti 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 équipe 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.

# Checklist

## “Sapersi organizzare”

- Un **diario della terapia** (cartaceo o su app) in cui annotare la frequenza e il dosaggio della terapia può aiutarti a non dimenticare nulla e ti fa vedere i tuoi progressi.
- Impara a usare, regolare e pulire il tuo **inalatore**. Consulta le istruzioni per l'uso e fai domande, se qualcosa non ti è chiaro.
- Occupati personalmente delle **ricette** per i tuoi medicinali o ciò di cui hai bisogno e informa il medico o il farmacista se hai bisogno di una nuova fornitura.
- Fai diventare la terapia una costante della tua quotidianità – come, per es., lavarsi i denti. Anche l'attivazione di **“promemoria”** sul cellulare può aiutarti a non dimenticare nulla.
- Se qualcosa in merito alla tua terapia non ti è chiaro o hai la sensazione che non ti faccia bene, annota le tue **domande o preoccupazioni** e parlane al medico al prossimo appuntamento.
- **Informati!** Se hai letto o sentito parlare di qualcosa che può essere più appropriato o semplice per la tua FC, prendine nota e parlane con il tuo medico.
- Concorda autonomamente le **visite di controllo** con il centro FC e/o il tuo medico e chiedi ai tuoi genitori di portarti/accompagnarti. Puoi andare anche senza i tuoi genitori ma è bene tenerli informati. Se hai compiuto 18 anni, senza il tuo consenso il medico non può più parlare ai tuoi genitori del decorso della tua malattia.
- Confrontati con altri malati di CF, per es. **su chat, WhatsApp o via telefono**. Talvolta sapere che altre persone hanno problemi simili ai tuoi è già un aiuto: imparerai ad affrontarli.





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.vrbx.com](http://www.vrbx.com)  
Vertex, and the Vertex triangle logo are registered trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated.  
© 2018 Vertex Pharmaceuticals Incorporated | VXR-CH-92-00036 | 11/2018

