



---

## L'assistenza infermieristica nella riabilitazione respiratoria del bambino con fibrosi cistica

---

**Lucia Pagano**

*Dott.ssa, Medico Specializzando in Medicina Fisica e Riabilitazione-Università degli Studi di Catania  
Diploma Universitario in Scienze Infermieristiche*

---

### Abstract

Il presente articolo descrive le principali tecniche di riabilitazione respiratoria nell'assistenza infermieristica del bambino con fibrosi cistica, con particolare attenzione alla terapia inalatoria e alla terapia deputata alla clearance delle vie aeree, all'esercizio fisico e posturale e alla terapia inalatoria. Vengono analizzate le modalità di utilizzo degli ausili e le caratteristiche delle procedure riabilitative atte a favorire un'adeguata funzionalità respiratoria e quindi una migliore qualità di vita dei piccoli pazienti e dei genitori.

**Parole chiave:** *riabilitazione respiratoria nel bambino con fibrosi cistica, PEP mask, drenaggio autogeno assistito, pressione espiratoria positiva*

### INTRODUZIONE

La fibrosi cistica (FC) è la malattia congenita, cronica, evolutiva, trasmessa con meccanismo autosomico recessivo più frequente nella popolazione caucasica: ne è affetto un neonato ogni 2500-2700 nati vivi. È secondaria ad un'anomalia della proteina chiamata CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) localizzata nella membrana apicale delle cellule degli epitelii; la cui funzione è quella di regolare gli scambi idroelettrolitici.

Il gene che codifica questa proteina è stato localizzato nel 1989 sul braccio lungo del cromosoma 7. All'alterazione della proteina consegue un'anomalia del trasporto di sali che determina principalmente una produzione di secrezioni per così dire "disidratate": il sudore è molto ricco in sodio e cloro, il muco è denso e vischioso e tende ad ostruire i dotti nei quali viene a trovarsi.

La malattia coinvolge numerosi organi ed apparati: l'apparato respiratorio, dalle prime vie aeree al tes-

suto polmonare, il pancreas nella produzione di enzimi digestivi, il fegato, l'intestino e l'apparato riproduttivo, soprattutto nei maschi.

A livello respiratorio il quadro clinico è dominato da un lento processo distruttivo polmonare che nella maggior parte dei casi si manifesta nel primo anno di vita con tosse persistente, inizialmente secca di tipo pertussoidale, associata a tachipnea e broncospasmo. L'esame obiettivo può subito dimostrare segni indiretti di ostruzione bronchiale: rientramenti intercostali, sovraclavari, deformazione del torace con aumento del diametro antero - posteriore, polipnea, gemiti e fischi. L'infezione bronchiale cronica determina una progressiva distruzione del parenchima polmonare e la formazione di bronchiectasie. La tosse diventa quindi sempre più catarrale, con espettorato muco purulento. La risposta immunitaria dell'ospite e i fattori propri dei patogeni contribuiscono quindi insieme ad innescare un processo patogenetico che è alla base del processo distruttivo polmonare.