Dicembre 2025 Vol. 25, No. 100
ISSN 2784-9848

Pneumologia Pediatrica

Rivista Ufficiale della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili - SIMRI

100 /2025

100 numeri di *Pneumologia Pediatrica*: un percorso di crescita 103

La transizione dei pazienti con malattie neuromuscolari dall'età pediatrica all'età adulta: criticità, modelli organizzativi e prospettive future 105

La fisioterapia respiratoria nell'adolescente con malattia cronica: focus sulla fibrosi cistica 112

Bronchiectasie dall'infanzia all'età adulta: il ponte mancante nella transizione delle cure 120

Il position statement della SIMRI sullo svapo 127

Una causa rara di bronchiectasie in età pediatrica 131

Prevenzione della salute respiratoria nell'adolescente 137

edra

DIRETTORE SCIENTIFICO
Elisabetta Bignamini (Torino, Italia)

COORDINATRICE COMITATO EDITORIALE
Maria Elisa Di Cicco (Pisa, Italia)

ASSOCIATE EDITORS
Ahmad Kantar (Bergamo, Italia)
Ugo Pradal (Rovereto, Italia)

Rivista ufficiale della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili - SIMRI

SIMRI
società italiana per le malattie respiratorie infantili

Via G. Quagliariello 27,
80131 Napoli, Italia
Tel. 081 19578490
Fax 081 19578071
segreteria@simri.it
www.simri.it

CHIEF BUSINESS & CONTENT OFFICER
Ludovico Baldessin

EDITORIAL COORDINATOR
Barbara Moret

PUBLISHING EDITOR
Greta Schincaglia
editorialoffice@pneumologiapediatrica.it

SALES
dircom@lswr.it
Ph. 0039 (0)2-88184.404

edra

EDRA S.p.A.
via G. Spadolini, 7
20141 Milan, Italy
Ph. 0039 (0)2-88184.1
Fax 0039 (0)2-88184.301
www.edraspa.it

Registrazione del Tribunale di Pisa
n. 12 del 2002
© Copyright 2025 SIMRI
Pubblicato da EDRA S.p.A.

COMITATO EDITORIALE

Carlo De Pieri (Treviso, Italia)
Paolo Del greco (Firenze, Italia)
Paola Di Filippo (Chieti, Italia)
Emanuela Di Palmo (Bologna, Italia)
Valentina Fainardi (Parma, Italia)
Valentina Ferraro (Padova, Italia)
Michele Ghezzi (Milano, Italia)
Angela Klain (Napoli, Italia)
Enrica Mancino (Roma, Italia)
Sara Manti (Messina, Italia)
Giuseppe Marchese (Val Camonica, Italia)
Alessandro Onofri (Roma, Italia)
Paolo Rosso (Torino, Italia)
Laura Tenero (Verona, Italia)
Valentina Tranchino (Bari, Italia)
Alessandro Volpini (Ancona, Italia)

Vol. 25(100), 103-104, 2025

EDITORIALE

100 numeri di *Pneumologia Pediatrica*: un percorso di crescita

100 issues of Pediatric Pulmonology*: a journey of growth*

Elisabetta **Bignamini** [1, *], Maria Elisa **Di Cicco** [2, 3]

[*] **CORRISPONDENZA:**
elisabetta.bignamini@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0009-0007-7554-9961

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.20

[1] Pneumologo pediatra, Torino, Italia. Direttore Scientifico Pneumologia Pediatrica
[2] Ambulatorio di Pneumologia e Allergologia Pediatrica, U.O. di Pediatria, Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana, Pisa, Italia
[3] Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Pisa, Pisa, Italia

Correva l'anno 2001 quando *Pneumologia Pediatrica* ha visto la luce e oggi, quasi 25 anni dopo, raggiunge il numero 100. Un numero che, nell'immaginario collettivo, porta con sé significati profondi: completezza, traguardo, tappa importante del cammino anagrafico, scolastico…

Il numero 100 di *Pneumologia Pediatrica*, però, è qualcosa di più: indica un lavoro condiviso, a cui hanno partecipato tantissime persone, dando ciascuna il proprio contributo, proponendo idee, cambiamenti, aggiornamenti, che hanno reso la rivista quello che è oggi, ovvero un punto di riferimento per i pediatri italiani per l'aggiornamento sulle malattie respiratorie infantili.

In queste cento uscite si intrecciano, infatti, voci diverse: quelle dei Colleghi ancora presenti, quelle di coloro che ci hanno lasciato, ma anche quelle di professionisti sanitari non medici e tecnici, tutti accomunati dalla stessa volontà di contribuire al miglioramento della salute respiratoria infantile. È un lavoro corale, paziente, fatto di confronti, correzioni, entusiasmi e fatiche. Un lavoro che ha trovato riscontro nei lettori della Rivista, tanti professionisti che, negli anni, l'hanno scelta come riferimento e fonte di aggiornamento.

Nel frattempo, il mondo è cambiato profondamente. Sono arrivate terapie rivoluzionarie, si è affermata la medicina personalizzata e, soprattutto, sono cresciuti bambini e bambine con patologie che, da fatali nell'infanzia, si sono trasformate in malattie croniche dell'età giovane adulta. Un esempio sono le malattie neuromuscolari, in cui si è dovuto cambiare il modo di fare medicina e costruire un passaggio complesso, non solo tecnico, ma psicologico, organizzativo, identitario, verso il mondo sanitario dell'adulto (**1**).

Per questo il numero 100 di *Pneumologia Pediatrica* pone al centro il tema della transizione: non un mero passaggio di consegne tra équipe diverse, ma un cambiamento culturale nella pratica di cura, nello sguardo rivolto all'infanzia e all'adolescenza e nel riconoscimento, a qualsiasi età, dei bisogni e dei diritti della persona, sostenendola nelle scelte che riguardano la sua salute.

La Legge 219/2017 (**2**) ha sancito un principio che era già emerso nella pratica clinica più attenta: i minorenni non sono più soggetti passivi, ma protagonisti attivi della propria storia di cura.

E la Rivista, in questi anni, ha registrato e accompagnato questo cambiamento, aprendosi sempre più alle loro voci. Bambini e bambine hanno iniziato a raccontarsi, a descrivere il loro trattamento, a mettere in discussione ciò che li riguarda, a scegliere stili di vita più o meno salutari (**3**).

PAROLE CHIAVE
Transizione; malattie respiratorie pediatriche; medicina personalizzata; comunità scientifica.

KEY WORDS
Transitional care; pediatric respiratory diseases; personalized medicine; scientific community.

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

Allo stesso tempo la società è mutata: la quotidianità digitale si è imposta (3), il fumo tradizionale convive con lo svapo, emergono nuovi comportamenti e nuove sfide (4). Tra queste, l'aderenza alle terapie croniche, come la fisioterapia respiratoria: un impegno faticoso, costante, che richiede conoscenze tecniche ma anche ascolto, empatia, capacità di comprendere i limiti e i bisogni della persona (5). E molte patologie, oggi meglio descritte e più conosciute, come le bronchiectasie, testimoniano quanto la ricerca e la condivisione scientifica abbiano fatto la differenza nel tempo (6).

Il numero 100 di *Pneumologia Pediatrica* non rappresenta, quindi, semplicemente una soglia numerica da celebrare per consuetudine. È la storia di una comunità scientifica che cambia insieme ai suoi pazienti. È la prova che una Rivista può essere non solo luogo di approfondimento, ma anche spazio di dialogo, di crescita comune, di ascolto.

Soprattutto, è un impegno rinnovato: continuare a dare voce a bambini, bambine, adolescenti che per breve o lungo tempo, affrontano un percorso di malattia. Ciò significa impegnarsi nella ricerca clinica e di base, affrontare con metodo e serietà professionale il lavoro assistenziale e sapere integrare le competenze scientifiche, con doti umane, sperando di poter riflettere tutto questo nelle pagine dei prossimi 100 numeri della Rivista. Un impegno che, nel rispetto del lavoro di chi ci ha preceduto, non si esaurisce con il numero 100, ma proprio da questo prende nuova forza.

Buona lettura.

Elisabetta Bignamini Maria Elisa Di Cicco

BIBLIOGRAFIA

1. Terracciano R, Tranchino V, Onofri A, Allegorico A, Paglietti MG. La transizione dei pazienti con malattie neuromuscolari dall'età pediatrica all'età adulta: criticità, modelli organizzativi e prospettive future. Pneumol Pediatr. 2025;25(100):105-111. doi: 10.63304/PneumolPediatr.2025.21.
2. LEGGE 22 dicembre 2017, n. 219 – Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento. Gazzetta Ufficiale Serie Generale n. 12 del 16-01-2018. https://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/2018/1/16/18G00006/sg.
3. Klain A, Rosso P, Marchese G, Ghezzi M, Tranchino V. Prevenzione della salute respiratoria nell'adolescente. Pneumol Pediatr. 2025;25(100):137-139. doi: 10.63304/PneumolPediatr.2025.26.
4. Di Cicco ME, Ghezzi M, Task Force SIMRI dedicata allo svapo. Il position statement della SIMRI sullo svapo. Pneumol Pediatr. 2025;25(100):127-130. doi: 10.63304/PneumolPediatr.2025.24.
5. Spadafora M, Boaretti C, Santuari S, Pradal U. La fisioterapia respiratoria nell'adolescente con malattia cronica: focus sulla fibrosi cistica. Pneumol Pediatr. 2025;25(100):112-119. doi: 10.63304/PneumolPediatr.2025.22.
6. Mirra V, Ullman N, Allegorico A. Bronchiectasie dall'infanzia all'età adulta: il ponte mancante nella transizione delle cure. Pneumol Pediatr. 2025;25(100):120-126 . doi: 10.63304/PneumolPediatr.2025.23.

Vol. 25(100), 105-111, 2025

REVISIONE

La transizione dei pazienti con malattie neuromuscolari dall'età pediatrica all'età adulta: criticità, modelli organizzativi e prospettive future

The transition of patients with neuromuscular diseases from pediatric age to adulthood: critical issues, organizational models, and future prospects

Rosamaria **Terracciano** [1], Valentina **Tranchino** [2], Alessandro **Onofri** [3,*], Annalisa **Allegorico** [4], Maria Giovanna **Paglietti** [3]

[*] **CORRISPONDENZA:**
alessandro.onofri@opbg.net

RIASSUNTO

I progressi nella gestione delle malattie neuromuscolari (NMD) hanno aumentato significativamente la sopravvivenza dei pazienti rendendo la transizione dall'assistenza pediatrica a quella dell'adulto un momento cruciale. Tuttavia, la transizione rimane un processo complesso, con rischi di frammentazione assistenziale e conseguenze cliniche, psicologiche e sociali. Questo articolo analizza le criticità più rilevanti, i modelli organizzativi e le prospettive future, sulla base di studi osservazionali, linee guida e documenti di consenso pubblicati negli ultimi anni. Buone pratiche comprendono l'attivazione di cliniche di transizione multidisciplinari, la nomina di figure di coordinamento, l'uso di strumenti di *readiness* e l'integrazione della telemedicina. La definizione di linee guida nazionali e internazionali e l'adozione di modelli centrati sul paziente rappresentano obiettivi prioritari per il futuro.

ABSTRACT

Advances in the management of neuromuscular disorders (NMD) have significantly improved survival. Consequently, the transition from pediatric to adult care has become a critical process to ensure continuity of care, quality of life, and prevention of complications. However, transition remains complex and often poorly structured, with risks of care disruption and clinical, psychological, and social consequences. This review analyzes the main challenges, organizational models, and future perspectives based on recent studies, guidelines, and consensus documents. Barriers include the lack of formalized protocols, insufficient communication between pediatric and adult teams, and limited attention to psychosocial aspects. Best practices involve multidisciplinary transition clinics, designation of transition coordinators, use of readiness tools, and integration of telemedicine. Developing national and international guidelines and implementing patient-centered models are future priorities.

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.21

[1] Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Università degli studi di Napoli "Federico II", Napoli, Italia
[2] U.O.C di Pediatria e Allergo-Pneumologia Azienda Ospedaliero Universitaria Consorziale Policlinico Giovanni XXIII, Bari, Italia
[3] U.O.C. Pneumologia e Fibrosi Cistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS Roma
[4] U.O.C Pneumologia Pediatrica e UTSIR, Dipartimento di Pediatria Specialistica, AO di Rilievo Nazionale Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia

PAROLE CHIAVE
Transizione; malattie neuromuscolari; continuità assistenziale; adolescenti.

KEY WORDS
Transition; neuromuscular disorders; continuity of care; adolescents.

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

INTRODUZIONE

Negli ultimi decenni, i progressi negli standard di cura e l'avvento di terapie genetiche e molecolari hanno significativamente aumentato l'aspettativa di vita dei pazienti affetti da malattie neuromuscolari (NMD) (1). Questo risultato, se da un lato rappresenta un traguardo clinico rilevante, dall'altro rende indispensabile una pianificazione strutturata della transizione dall'assistenza pediatrica a quella dell'adulto, fase cruciale per garantire continuità assistenziale, qualità di vita e prevenzione delle complicanze.

Secondo Blum (1), la transizione rappresenta un passaggio programmato da un modello di cura centrato sul bambino e sulla famiglia a uno focalizzato sui bisogni clinici, psicologici e sociali dell'adulto. Si tratta quindi di un processo graduale e multidimensionale, che deve integrare aspetti clinici, educativi e psicosociali, coinvolgendo attivamente paziente e caregiver (2, 3). Un percorso non adeguatamente pianificato può determinare interruzione delle cure con e peggioramento prognostico (2-4).

L'esperienza maturata in altre patologie croniche offre esempi utili per strutturare percorsi più efficaci. La fibrosi cistica (FC) rappresenta un modello paradigmatico di malattia multisistemica: è una condizione genetica, progressiva e a coinvolgimento multiorgano, nella quale il declino funzionale diventa particolarmente evidente proprio nella giovane età adulta, nonostante l'impatto positivo delle nuove terapie modulatorie sulla traiettoria di malattia (5).

Il diabete mellito di tipo 1 (DM1), al contrario, rappresenta un esempio di malattia prevalentemente "mono-organo", per la quale esiste già una corrispondenza ben definita tra specialisti pediatrici e dell'adulto (6).

Questi due esempi mettono in evidenza come la complessità multisistemica e la variabilità del quadro clinico influenzino profondamente il processo di transizione: mentre patologie come FC richiedono modelli articolati e multidisciplinari, condizioni come DM1 evidenziano come la transizione possa essere più lineare. Tale confronto sottolinea ulteriormente la necessità di percorsi specifici e formalizzati per le malattie neuromuscolari, caratterizzate da elevata complessità assistenziale e marcata eterogeneità fenotipica.

Le NMD costituiscono infatti un gruppo di patologie genetiche e non genetiche che colpiscono motoneurone, nervo periferico, giunzione neuromuscolare o muscolo, determinando una progressiva compromissione della funzionalità motoria e un impatto significativo su qualità di vita e sopravvivenza (1-3). Le innovazioni diagnostiche, l'impiego sempre più diffuso della ventilazione non invasive (NIV) e l'introduzione di terapie avanzate hanno modificato la storia naturale di molte condizioni, consentendo ai pazienti di raggiungere l'età adulta con bisogni assistenziali complessi (7, 8). Tuttavia, la traiettoria clinica rimane spesso caratterizzata da comorbidità respiratorie, cardiologiche e metaboliche che richiedono monitoraggio continuo e coordinamento assistenziale (3, 7, 8).

Nonostante l'importanza del tema, la letteratura evidenzia ancora carenze nella standardizzazione dei percorsi di transizione per le NMD. Gap organizzativi, mancanza di protocolli condivisi e variabilità nell'accesso a figure specializzate rappresentano ostacoli rilevanti (5, 6). Inoltre, aspetti educativi e psicologici rimangono spesso sottovalutati, nonostante l'adolescenza rappresenti una fase critica per l'acquisizione di autonomia, l'inclusione scolastica e lavorativa e la gestione delle relazioni sociali. Alla luce della complessità clinica e psicosociale delle NMD, emerge quindi la necessità di modelli di transizione dedicati, basati su un approccio multidisciplinare strutturato, su una comunicazione efficace tra team pediatrici e dell'adulto e sull'utilizzo di strumenti di readiness validati.

OBIETTIVO DELLA REVISIONE

Analizzare criticità, modelli organizzativi e prospettive future relative alla transizione dei pazienti con malattie neuromuscolari, sulla base delle evidenze e delle raccomandazioni più recenti.

DATI SALIENTI EMERSI DAGLI STUDI CONSIDERATI

Criticità nella transizione dei pazienti con NMD

Sul piano organizzativo, la transizione è spesso ostacolata da discontinuità assistenziale, mancanza di percorsi formalizzati e carenza di figure professionali dedicate, come i case manager o i coordinatori della transizione. Tali lacune possono generare ritardi nella presa in carico, frammentazione delle cure e inefficienze nella gestione multidisciplinare. Dal punto di vista psicosociale l'adattamento a una maggiore autonomia nella gestione della malattia, la necessità di integrazione scolastica e lavorativa richiedono supporto psicologico costante e strategie educative mirate (7-9).

Studi condotti dal gruppo del Sick Kids, hanno inoltre evidenziato come la transizione possa essere percepita da pazienti e caregiver come un momento di vulnerabilità. In particolare, emergono la difficoltà di assumere un ruolo di coordinamento delle cure precedentemen-

te svolto dal centro pediatrico, l'adattamento alle differenze nella struttura del *follow-up* dell'adulto e la necessità di affrontare decisioni cliniche più complesse e potenziali variazioni nei sussidi socio-assistenziali (**10**). Inoltre, gli aspetti etici e legali rappresentano una dimensione critica nel percorso di transizione. La gestione del consenso informato richiede un processo dinamico di comunicazione che assicuri al paziente e alla sua famiglia una piena comprensione delle scelte terapeutiche e delle possibili alternative (**3**, **9**). La tutela della capacità decisionale è particolarmente complessa nelle malattie neuromuscolari, dove la progressione clinica può comportare compromissioni cognitive o comunicative che rendono necessario un bilanciamento tra autonomia, rappresentanza familiare e supporto multidisciplinare (**7**, **8**, **11**).

Un ulteriore aspetto riguarda le disuguaglianze di accesso ai servizi sanitari: studi multicentrici e internazionali hanno evidenziato come la disponibilità di risorse specialistiche, programmi strutturati e figure di coordinamento vari significativamente tra Paesi e anche all'interno dello stesso sistema sanitario (**9**, **12-15**). Tali disparità determinano differenze sostanziali nelle opportunità di ricevere cure adeguate (**16**, **17**). Garantire pari opportunità di accesso implica quindi la costruzione di percorsi equi, in grado di includere strumenti di valutazione della readiness alla transizione (**18**), protocolli condivisi tra centri pediatrici e adulti (**11**) e modelli organizzativi innovativi come quelli sperimentati in contesti europei (**19**) (**Tabella 1**).

Per una pianificazione efficace del percorso di transizione, è essenziale una presa in carico clinica multidisciplinare (**12**). Dal punto di vista fisico, occorre considerare la progressione di segni e sintomi caratteristici delle malattie neuromuscolari. Nella distrofia muscolare di Duchenne (DMD), ad esempio, la debolezza muscolare tende ad accentuarsi con l'età adulta (**8**). In tale contesto, la valutazione riabilitativa multidisciplinare e l'adozione di interventi personalizzati rappresentano strategie fondamentali per preservare la funzionalità residua e prevenire complicanze secondarie. Particolare attenzione deve essere rivolta al periodo adolescenziale, fase in cui i sintomi possono aggravarsi rapidamente. Il coinvolgimento respiratorio è uno degli aspetti più critici, determinato dalla progressiva debolezza dei muscoli respiratori e dalla compromissione dei meccanismi di protezione delle vie aeree, con conseguente ipoventilazione, infezioni ricorrenti e difficoltà nell'espettorazione. L'insufficienza respiratoria cronica, i disturbi respiratori del sonno e le complicanze sistemiche rappresentano le principali cause di morbilità e mortalità nei pazienti con malattie neuromuscolari (**14**, **18**). Questo impone la necessità di una valutazione precoce e di un monitoraggio costante della funzione respiratoria per programmare interventi tempestivi, quali ventilazione non invasiva (NIV), tecniche di assistenza alla tosse e misure preventive, eventuale passaggio alla ventilazione invasiva (IMV). Numerose evidenze presenti in letteratura hanno dimostrato infatti che una quota significativa di pazienti pediatrici con NMD necessita di ventilazione a lungo termine (LTV), prevalentemente non invasiva, mentre una minoranza richiede ventilazione invasiva. Nel tempo, alcuni pazienti possono migliorare fino alla sospensione del supporto ventilatorio, altri peggiorano necessitando la conversione da NIV a IMV. Tali evidenze richiedono programmi di transizione dinamici e personalizzati, in grado di adattarsi a scenari clinici variabili. In questo contesto, è essenziale prevedere il monitoraggio regolare della funzione respiratoria (capacità vitale, pressioni massime inspiratorie, monitoraggio di saturazione e CO_2 nel sonno), la rivalutazione periodica delle impostazioni ventilatorie, la gestione tempestiva delle infezioni respiratorie e decisioni condivise sull'eventuale indicazione alla tracheostomia. L'implementazione di protocolli ventilatori specifici rappresenta un elemento imprescindibile per garantire la continuità assistenziale e migliorare la qualità di vita nella fase di transizione verso l'età adulta (**13**).

Un ulteriore elemento cruciale nella pianificazione della transizione è la gestione delle emergenze, fattore determinante per la sopravvivenza. A tal fine, è consigliata la predisposizione di Emergency Cards (ECs), che forniscano indicazioni chiare e immediate per garantire interventi rapidi e appropriati in situazioni critiche (**16**).

Tabella 1. *Principali criticità della transizione nei pazienti con NMD.*

Ambito	Criticità
Organizzativo	Assenza di protocolli; frammentazione assistenziale
Clinico	Interruzione ventilazione; *follow-up* incompleto
Psicologico	Ansia, depressione, scarso supporto
Sociale	Carente preparazione a autonomia, scuola, lavoro

Tra gli strumenti proposti in letteratura per supportare la transizione, il Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ) si è dimostrato utile per misurare il livello di autonomia e la preparazione dei giovani con bisogni assistenziali complessi, monitorando i progressi nel tempo (**19**, **20**).

Raccomandazioni per una transizione efficace

Per realizzare una transizione efficace nei pazienti con NMD, è necessario quindi definire una serie di elementi chiave che rendano il percorso strutturato e personalizzato. In primo luogo, occorre stabilire l'età di inizio del processo, generalmente compresa tra i 12 e i 14 anni, per garantire un'adeguata preparazione del paziente e della famiglia. È fondamentale identificare il centro di riferimento per l'assistenza dell'adulto, dotato di competenze specifiche e risorse tecnologiche adeguate per la gestione della complessità clinica tipica di queste patologie. Allo stesso modo, deve essere definito un piano di *follow-up* multidisciplinare, che includa visite periodiche programmate e il coinvolgimento di specialisti in neurologia, pneumologia, cardiologia, endocrinologia, nutrizione, ortopedia, riabilitazione e psicologia, oltre a figure dedicate alla presa in carico sociale ed educativa (**17**). Un altro punto cruciale riguarda la responsabilità del percorso di transizione, che dovrebbe essere affidata a un team dedicato o a un case manager, con il compito di coordinare gli interventi tra i diversi professionisti coinvolti. È altresì importante prevedere strumenti operativi come piani terapeutici condivisi, cartelle cliniche accessibili e documenti di sintesi, per ridurre il rischio di interruzioni assistenziali (**Tabella 2**).

Modelli organizzativi esistenti

La letteratura internazionale identifica diversi modelli organizzativi finalizzati a facilitare la transizione dei pazienti con malattie neuromuscolari dall'assistenza pediatrica a quella adulta. I **modelli multidisciplinari** rappresentano lo standard più consolidato, prevedendo team multidisciplinari integrati. Questi team lavorano congiuntamente, condividendo piani di cura personalizzati e garantendo continuità assistenziale, riducendo il rischio di discontinuità clinica e di peggioramento funzionale (**19**). Le **transition clinics** costituiscono un'altra strategia efficace, configurandosi come ambulatori congiunti dove il paziente viene seguito sia da specialisti pediatrici sia da medici adulti, spesso con incontri condivisi tra team. Questo approccio favorisce l'apprendimento graduale del paziente sulla gestione autonoma della malattia e consente una valutazione diretta della readiness alla transizione (**15**). Il ruolo del **case manager o transition coordinator** è centrale nei percorsi più strutturati: questa figura professionale funge da riferimento unico per paziente e famiglia, facilitando la comunicazione tra specialisti e monitorando l'aderenza ai piani terapeutici.

Esperienze internazionali a confronto

Le **esperienze internazionali** mostrano approcci diversi ma complementari. Ad esempio, in Germania, il modello di Essen prevede visite congiunte tra specialisti pediatrici e adulti a partire dai 17 anni, l'uso di un "transition database" condiviso e incontri trimestrali tra i team per ottimizzare il processo di transizione (**19**).
Negli **Stati Uniti**, le transition clinics integrate e l'impiego di coordinatori dedicati sono ampiamente documentati, con evidenze di miglioramento della continuità di cura

Tabella 2. *Raccomandazioni per una transizione efficace.*

Ambito	Raccomandazioni pratiche
Età di inizio	Iniziare il processo di transizione tra i 12 e i 14 anni per garantire preparazione adeguata di paziente e famiglia
Approccio multidisciplinare	Coinvolgere un team integrato (neurologi, pneumologi, cardiologi, fisiatri, psicologi, assistenti sociali, educatori, ecc.) per un *follow-up* completo e coordinato
Coordinamento	Affidare il percorso a un case manager o transition coordinator per facilitare comunicazione, monitorare aderenza e coordinare i professionisti
Coinvolgimento familiare	Educare e supportare attivamente caregiver; favorire la partecipazione alle scelte terapeutiche e la gestione condivisa della malattia
Strumenti operativi	Utilizzare strumenti come Emergency Cards, piani terapeutici condivisi, cartelle cliniche
Modelli organizzativi	Progettare la transizione come processo flessibile, adattabile all'evoluzione clinica e ai bisogni individuali, evitando un trasferimento rigido e isolato; Favorire visite congiunte pediatra-adulto
Telemedicina	Integrare la telemedicina per garantire continuità assistenziale, monitoraggio remoto e supporto educativo soprattutto in contesti con difficoltà logistiche o risorse limitate

e della soddisfazione dei pazienti. Nel **Regno Unito** e nei paesi del **Nord Europa**, le reti regionali per le malattie rare favoriscono percorsi integrati, con protocolli condivisi tra ospedali pediatrici e adulti e approcci standardizzati di valutazione della readiness (9).

In **Italia**, l'implementazione di centri di riferimento per le NMD ha permesso di strutturare percorsi di transizione sempre più coordinati, seppur non uniformi sul territorio nazionale, che raccomandano la pianificazione precoce della transizione. Il Piano Nazionale sulla Cronicità 2016 costituisce la cornice normativa di riferimento per le cure transizionali in questi pazienti, mentre il Progetto Nazionale denominato Transitional Care**,** in fase di sperimentazione in alcune Regioni e supportato da tutte le maggiori Società Scientifiche italiane, si propone di effettuare una standardizzazione delle modalità di passaggio dalle cure pediatriche a quelle dell'adulto nei pazienti affetti da patologie croniche.

Una comparazione tra i diversi modelli organizzativi è stata recentemente descritta in letteratura. Il confronto tra l'esperienza sul tema della transizione di pazienti affetti da NMD dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù (OPBG) di Roma e quella del Royal Brompton Hospital (RBHT) di Londra ha messo in evidenza differenze sostanziali. In Italia, l'assenza di un protocollo formalizzato porta a mantenere i pazienti in carico ai servizi pediatrici anche oltre i 18 anni, garantendo un *follow-up* multidisciplinare completo ma senza una reale pianificazione del passaggio ai servizi per adulti. Al contrario, il modello britannico si distingue per un percorso strutturato che inizia a 15 anni e prevede tappe progressive beneficiando della possibilità di effettuare la transizione all'interno dello stesso ospedale, riducendo le criticità comunicative tra team. Tuttavia, il modello inglese mostra una minore estensione della valutazione multidisciplinare rispetto a quello italiano, con focus prevalentemente respiratorio e minor coinvolgimento di figure specialistiche non respiratorie (8). Dall'analisi dei due approcci emergono punti di forza integrabili: dal modello italiano, la completezza della valutazione multidisciplinare; da quello britannico, la formalizzazione del processo e la continuità logistica. L'adozione di un modello misto, capace di combinare queste caratteristiche, rappresenta una strategia prioritaria per garantire una transizione sicura e strutturata.

Possibili modelli futuri

Un elemento emergente nella gestione della transizione è rappresentato dalla telemedicina, che si configura come uno strumento strategico per superare barriere logistiche e garantire la continuità assistenziale. Questa modalità permette, inoltre, di mantenere un contatto costante con pazienti e caregiver, monitorare l'aderenza ai programmi terapeutici, rilevare precocemente segni di deterioramento e fornire supporto educativo su procedure complesse (es. gestione ventilatoria, alimentazione enterale). Esperienze riportate in letteratura evidenziano che l'uso della telemedicina, integrato in protocolli di transizione strutturati, può migliorare la soddisfazione delle famiglie e ridurre il rischio di drop-out dal *follow-up*, in particolare nei pazienti con elevata complessità assistenziale o residenti in aree geografiche svantaggiate (17, 20).

La transizione verso i servizi per adulti nei pazienti con NMD coinvolge inoltre in modo cruciale dimensioni psicosociali, che includono l'autonomia, la partecipazione sociale, l'inclusione educativa e lavorativa, e il supporto psicologico (9, 11, 15, 21). Studi recenti sottolineano che i programmi di transizione dovrebbero integrare interventi mirati al benessere emotivo e alla salute mentale, oltre a fornire opportunità di peer support e strumenti di empowerment per il paziente e la famiglia (11, 21-23). È fondamentale inserire nel percorso di transizione screening regolari per depressione, ansia e problemi comportamentali, oltre a garantire il coinvolgimento di psichiatri e psicologi clinici nelle équipe multidisciplinari (7). Parallelamente, è essenziale promuovere interventi educativi e sociali volti a sostenere obiettivi scolastici e professionali, riducendo il rischio di isolamento e favorendo la partecipazione attiva alla vita sociale (3, 21).

CONCLUSIONI E NUOVE PROSPETTIVE PER IL FUTURO

La transizione dei pazienti con NMD deve essere considerata parte integrante della presa in carico globale. È necessario implementare protocolli formalizzati, formare team multidisciplinari e integrare la telemedicina per garantire continuità assistenziale. Le prospettive future includono linee guida nazionali, reti di collaborazione tra ospedale e territorio e maggiore attenzione agli aspetti psicosociali, per favorire l'autonomia del paziente e supportare le famiglie. La transizione non è un evento isolato, ma un processo dinamico, personalizzato e centrato sulla persona.

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Conflitti di interessi

Gli autori dichiarano di non avere conflitti di interessi da segnalare.

Finanziamenti

Questo studio non ha ricevuto finanziamenti esterni né supporto economico da enti pubblici o privati.

Disponibilità dei dati pubblicati

Tutti i dati a supporto delle conclusioni di questo manoscritto sono inclusi all'interno dell'articolo. Ulteriori informazioni possono essere rese disponibili su richiesta al corrispondente.

Conformità etica nella sperimentazione su soggetti umani e animali

Non sono stati condotti esperimenti su esseri umani o animali nell'ambito di questo lavoro.

Dichiarazione di originalità e integrità scientifica

Gli autori dichiarano che il manoscritto è originale, non è stato pubblicato altrove né è in valutazione presso altre riviste. Confermano inoltre l'assenza di plagio e la correttezza scientifica dei contenuti.

Contributo degli autori

Tutti gli autori hanno contribuito in maniera significativa alla realizzazione del manoscritto. RT,VT alla stesura del manoscritto; tutti gli autori hanno rivisto criticamente il testo e approvato la versione finale.

BIBLIOGRAFIA

1. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, Jorissen TW, Okinow NA, Orr DP, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for Adolescent Medicine. J Adolesc Health. 1993;14(7):570-6. doi: 10.1016/1054-139x(93)90143-d.
2. Mary P, Servais L, Vialle R. Neuromuscular diseases: Diagnosis and management. Orthop Traumatol Surg Res. 2018;104(1S):S89-S95. doi: 10.1016/j.otsr.2017.04.019.
3. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, et al; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. Lancet Neurol. 2018;17(5):445-55. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30026-7.
4. Heffernan A, Malik U, Cheng R, Yo S, Narang I, Ryan CM. Transition to Adult Care for Obstructive Sleep Apnea. J Clin Med. 2019;8(12):2120. doi: 10.3390/jcm8122120.
5. Nagra A, McGinnity PM, Davis N, Salmon AP. Implementing transition: Ready Steady Go. Arch Dis Child Educ Pract Ed. 2015;100(6):313-20. doi: 10.1136/archdischild-2014-307423.
6. Garvey KC, Markowitz JT, Laffel LMB. Transition to adult care for youth with type 1 diabetes. Curr Diab Rep. 2012;12(5):533-41. doi: 10.1007/s11892-012-0311-6.
7. Accogli G, Ferrante C, Fanizza I, Oliva MC, Gallo I, De Rinaldis M, et al. Neuromuscular disorders and transition from pediatric to adult care in a multidisciplinary perspective: a narrative review of the scientific evidence and current debate. Acta Myol. 2022;41(4):188-200. doi: 10.36185/2532-1900-083.
8. Onofri A, Tan HL, Cherchi C, Pavone M, Verrillo E, Ullmann N, et al. Transition to adult care in young people with neuromuscular disease on non-invasive ventilation. Ital J Pediatr. 2019;45(1):90. doi: 10.1186/s13052-019-0677-z.
9. White PH, Cooley WC; Transitions Clinical Report Authoring Group. Supporting the health care transition from adolescence to adulthood in the medical home. Pediatrics. 2018;142(5):e20182587. doi: 10.1542/peds.2018-3610.
10. Dale CM, Carbone S, Amin R, Amaria K, Varadi R, Goldstein RS, et al. A transition program to adult health care services for adolescents receiving long-term home mechanical ventilation: a longitudinal qualitative study. Pediatr Pulmonol. 2020;55(3):771-9. doi: 10.1002/ppul.24657.
11. Trout CJ, Case LE, Clemens PR, McArthur A, Noritz G, Ritzo M, et al. A transition toolkit for Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics. 2018;142(Suppl 2):S110-7. doi: 10.1542/peds.2018-0333M.
12. Wasilewska E, Małgorzewicz S, Sobierajska-Rek A, Jabłońska-Brudło J, Górska L, Śledzińska K, et al. Transition from childhood to adulthood in patients with Duchenne muscular dystrophy. Medicina (Kaunas). 2020;56:426. doi: 10.3390/medicina56090426.
13. Pavone M, Verrillo E, Onofri A, Caggiano S, Chiarini Testa MB, et al. Characteristics and outcomes in children on long-term mechanical ventilation: the experience of a pediatric tertiary center in Rome. Ital J Pediatr. 2020;46(1):12. doi: 10.1186/s13052-020-0778-8.
14. Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, Spencer GT. Respiratory involvement in primary muscle disorders: assessment and management. Q J Med. 1993;86(3):175-89.
15. Wozow C, Mosher K. Transitions from pediatric to adult neuromuscular care: a practical guide. Muscle Nerve. 2025;72(4):558-65. doi: 10.1002/mus.28468.
16. Chouteau WA, Burrows C, Wittekind SG, Rutter MM, Bange JE, Sabla GE, et al. Emergency Planning as Part of Healthcare Transition Preparation for Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. J Pediatr Nurs. 2021;61:298-304. doi: 10.1016/j.pedn.2021.08.003.
17. Castro D, Sejersen T, Bello L, Buccella F, Cairns A, Carranza-Del Río J, et al. Transition of patients with Duchenne muscular dystrophy from paediatric to adult care: an in-

ternational Delphi consensus study. Eur J Paediatr Neurol. 2025;54:130-9. doi: 10.1016/j.ejpn.2025.01.004.

18. Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. Lancet Neurol. 2012;11:443-52. doi: 10.1016/S1474-4422(12)70061-3.
19. Fleischer M, Coskun B, Stolte B, Della-Marina A, Kölbel H, Lax H, et al. Essen transition model for neuromuscular diseases. Neurol Res Pract. 2022;4:41. doi: 10.1186/s42466-022-00206-8.
20. Sawicki GS, Lukens-Bull K, Yin X, Demars N, Huang IC, Livingood W, et al. Measuring the transition readiness of youth with special healthcare needs: validation of the TRAQ – Transition Readiness Assessment Questionnaire. J Pediatr Psychol. 2011;36(2):160-71. doi: 10.1093/jpepsy/jsp128.
21. Rahbek J, Steffensen BF, Bushby K, de Groot IJ. 206th ENMC International Workshop: Care for a novel group of patients - adults with Duchenne muscular dystrophy Naarden, The Netherlands, 23-25 May 2014. Neuromuscul Disord. 2015;25(9):727-38. doi: 10.1016/j.nmd.2015.05.005.
22. Abbott D, Carpenter J, Bushby K. Transition to adulthood for young men with Duchenne muscular dystrophy: research from the UK. Neuromuscul Disord. 2012;22(5):445-6. doi: 10.1016/j.nmd.2012.02.004.
23. Willis LD. Transition from pediatric to adult care for young adults with chronic respiratory disease. Respir Care. 2020;65:1916-22. doi: 10.4187/respcare.08260.

Vol. 25(100), 112-119, 2025

REVISIONE

La fisioterapia respiratoria nell'adolescente con malattia cronica: focus sulla fibrosi cistica

Respiratory physiotherapy in adolescents with chronic disease: focus on cystic fibrosis

Martina **Spadafora** [1, *], Claudia **Boaretti** [2], Sara **Santuari** [2], Ugo **Pradal** [1]

[*] **CORRISPONDENZA:**
martina.spadafora@apss.tn.it

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.22

[1] U.O. di Pediatria, Ospedale Santa Maria del Carmine di Rovereto, APSS Trento, Italia
[2] U.O. di Psicologia, Ospedale Santa Maria del Carmine di Rovereto, APSS Trento, Italia

RIASSUNTO

La fibrosi cistica (FC) è caratterizzata da una pneumopatia cronica con broncorrea quotidiana e richiede un intenso programma di fisioterapia respiratoria. Il periodo adolescenziale e l'impatto della malattia cronica sullo sviluppo dell'individuo con FC possono avere un'influenza significativa sull'adesione al programma di trattamento proposto. La conoscenza delle tecniche di disostruzione bronchiale (airway clearance techniques - ACTs) disponibili e degli elementi psicologici che influenzano la compliance in età adolescenziale, obiettivo di questa revisione, permette di proporre un programma riabilitativo che sia al tempo stesso accettato dal paziente ed efficace sul piano clinico.

La ricerca è stata condotta su PubMed utilizzando come parole chiave: fibrosi cistica, adolescenza, tecniche di disostruzione bronchiale e fattori psicologici, per individuare articoli pubblicati dopo il 2000.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is characterized by chronic lung disease with daily bronchial secretions and requires an intensive respiratory physiotherapy program. Adolescence and the impact of chronic disease on the development of individuals with CF can have a significant influence on adherence to the proposed treatment program. Knowledge of the available airway clearance techniques (ACTs) and the psychological factors that influence compliance in adolescence, which is the focus of this review, allows us to propose a rehabilitation program that is both acceptable to the patient and clinically effective.

The search was conducted on PubMed using the keywords: cystic fibrosis, adolescence, airway clearance techniques, and psychological factors, to identify articles published after 2000.

PAROLE CHIAVE

Fibrosi cistica; fisioterapia; adolescenza; aspetti psicologici; strategie cliniche-relazionali.

KEY WORDS

Cystic fibrosis; physiotherapy; adolescence; psychological aspects; clinical-relational strategies.

INTRODUZIONE

La fibrosi cistica (FC) è una malattia genetica multiorgano dominata sul piano clinico da una pneumopatia cronica broncorroica a carattere evolutivo ingravescente. Fin dalla diagnosi, la fisioterapia respiratoria svolge un ruolo centrale nel programma di trattamento quotidiano proposto ai pazienti con l'obiettivo di rallentare l'evoluzione del danno polmonare bronchiectasico e il progressivo peggioramento del-

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

la qualità di vita. In particolare le tecniche di disostruzione bronchiale (*airway clearance techniques* - ACTs), insieme all'esecuzione di attività fisica aerobica, rappresentano il cardine della seduta di fisioterapia quotidiana proposta ai pazienti, spesso preceduta e seguita dall'inalazione di farmaci mucoattivi, broncodilatatori, antibiotici e antinfiammatori. Le sedute di fisioterapia sono individualizzate, commisurate alla gravità del quadro clinico e rappresentano il più importante carico terapeutico quotidiano. Quest'ultimo aumenta con il progredire della malattia e, parallelamente, con l'età. L'efficacia del trattamento personalizzato proposto dipende, oltre che dalla tecnica proposta, in misura significativa dal grado di aderenza alle cure che il paziente può garantire e ciò è particolarmente critico in età adolescenziale, un momento in cui lo sviluppo personale può condizionare o essere condizionato dalla presenza di una malattia cronica.

Nel periodo del passaggio dall'età pediatrica a quella adulta, il paziente acquisisce progressivamente il ruolo di attivo protagonista delle proprie cure, fino a raggiungere la completa autonomia terapeutica. Questo percorso, che necessita il conseguimento di una consapevole alleanza tra medico e paziente, è spesso irto di ostacoli che pongono a rischio sia l'efficacia delle cure, sia il fisiologico sviluppo personale.

La conoscenza del percorso di crescita personale del paziente e delle opzioni fisioterapiche proponibili in età adolescenziale, unitamente ad una approfondita valutazione clinica, sono la base sulla quale formulare una proposta mirata, efficace e condivisa del piano di cure con cui il paziente stesso deve convivere quotidianamente.

Obiettivo della revisione

L'obiettivo della revisione è fornire considerazioni utili per la pratica clinica, in considerazione degli elementi critici e favorenti l'aderenza alle tecniche di fisioterapia respiratoria utilizzate nella gestione della FC negli adolescenti, e degli aspetti psicologici legati alla crescita e allo sviluppo del concetto di sé.

TECNICHE DI FISIOTERAPIA RESPIRATORIA E PRINCIPI FISIOLOGICI

La fisioterapia respiratoria comprende diverse modalità di ACTs, che si basano sul favorire meccanismi fisiologici. Poiché durante l'inspirazione a volume corrente l'aria segue il percorso con minor resistenza, nel soggetto sano è garantita la ventilazione di tutte le aree del polmone, mentre nel soggetto con ostruzione delle vie aeree l'aumento delle resistenze determina disomogenea ventilazione polmonare e intrappolamento d'aria, con conseguente iperinflazione e alterato rapporto ventilazione/perfusione (**1**).

Per contrastare l'ostruzione bronchiale è importante favorire la ventilazione alveolare, in modo tale che avvenga il fenomeno dell'interdipendenza, ossia l'espansione degli alveoli per trazione da parte di quelli circostanti grazie all'elasticità dell'interstizio, e il meccanismo della ventilazione collaterale, cioè il passaggio d'aria fra segmenti adiacenti attraverso canali interalveolari, interbronchiolari e alveolo-bronchiolari (**1**).

L'aumento e l'ottimizzazione della ventilazione si ottengono favorendo la mobilità del paziente; con l'attività fisica aumenta infatti la richiesta metabolica di ossigeno, che viene soddisfatta proprio attraverso l'aumento della ventilazione al minuto e l'aumento dei volumi polmonari. Se questo non è possibile o se è necessario ottenere una maggior specificità d'azione, si può ricorrere all'uso delle variazioni posturali per aumentare la ventilazione nelle aree polmonari con maggior presenza di secrezioni: nei soggetti sopra i 12 anni in posizione eretta ed assisa la ventilazione è ottimale nei lobi medi e inferiori, in decubito laterale lo è nel polmone declive; nei ragazzi e bambini sotto i 12 anni invece ventilano in maniera ottimale le zone antideclivi (**1**).

Altro elemento che viene sfruttato durante le ACTs è la modulazione del flusso espiratorio, al fine di riuscire a creare energia cinetica che favorisca il trasporto in direzione cefalica delle secrezioni (**1**).

Fra le tecniche che vengono proposte nell'età adolescenziale vi sono:

1. il drenaggio posturale (DP), una delle tecniche più tradizionali, che prevede il posizionamento del paziente in modo che la gravità favorisca lo spostamento delle secrezioni verso la bocca (**2**). Tuttavia, ci sono poche evidenze sulla sua efficacia, inoltre è suggerito che per mobilizzare secrezioni da una via aerea subsegmentaria del lobo inferiore sia necessario mantenere il paziente in posizione declive per circa un'ora, mentre nella pratica terapeutica l'indicazione è quella di rimanervi per qualche minuto (**1, 3**).
2. Altra tecnica tradizionale è il drenaggio autogeno (DA), che si basa sull'educare i pazienti ad effettuare la respirazione a diversi volumi polmonari e a velocità variabile, al fine di prossimalizzare le secrezioni evitando il collasso delle vie aeree. Richiede una buona comprensione, coordinazione e tecnica da parte del paziente (**3**).
3. L'*active cycle of breathing techniques* (ACBT – ciclo attivo di tecniche respiratorie) sfrutta la modulazione della respirazione, con lo scopo di favorire i

meccanismi dell'interdipendenza e della ventilazione collaterale (1). Prevede tre fasi:
- *breathing control* (BC – controllo della respirazione), ossia l'esecuzione di respirazione rilassata a volume corrente;
- *thoracic expansion exercise* (TEE – esercizi di espansione toracica), con respiri profondi, lenti e pausa tele-inspiratoria di 3 secondi;
- *forced expiration technique* (FET – tecniche di espirazione forzata) o huff, cioè l'esecuzione di 1-2 espirazioni forzate eseguite a volumi medi o bassi (2).

Anche in questo caso la tecnica deve essere ben appresa dal paziente ed è importante sottolineare che l'huff in alcuni soggetti può indurre broncospasmo (1).

4. Altre tecniche utilizzano il principio della pressione espiratoria positiva (PEP), che prevede che il paziente espiri contro una resistenza, generando una pressione positiva nelle vie aeree che le mantiene aperte durante l'espirazione, migliorando la ventilazione collaterale e favorendo la prossimalizzazione delle secrezioni (1, 2). Queste tecniche prevedono l'utilizzo di diversi presidi, come:
   - valvola PEP, un sistema dotato di due valvole unidirezionali, in modo tale da ottenere una via inspiratoria ed una espiratoria. Al paziente viene richiesto di respirare attraverso un boccaglio o una maschera (PEP-*mask*) raccordate alla valvola, a volume corrente per 1 minuto o di effettuare 12-15 atti respiratori, alternati da pause di circa 30 secondi per un numero di cicli definito dal terapista sulla base delle specifiche caratteristiche del paziente. La resistenza posta sulla via espiratoria viene anch'essa definita dal fisioterapista in modo tale da permettere al paziente di mantenere una PEP di 10-20 cmH_2O senza sforzo durante l'esecuzione.
     Questo sistema si distingue dagli altri come il più diffuso e ampiamente applicato, grazie alla sua capacità di conciliare una documentata efficacia terapeutica con la notevole facilità d'uso e la possibilità di gestione autonoma da parte del paziente. Un ulteriore vantaggio è rappresentato dalla possibilità di utilizzo anche in casi clinici complessi, come in soggetti non collaboranti per età e/o condizioni cognitive e fisiche.
   - Flutter e Acapella, che determinano una PEP oscillante con valori medi di 5-19 cmH_2O per il Flutter e di 6-21 cmH_2O per l'Acapella. Entrambi permettono inoltre lo sviluppo di oscillazioni con frequenze variabili che vanno a modificare le proprietà reologiche del muco favorendone la mobilizzazione (1).
5. Altra tecnica è la *high frequency chest wall oscillation* (HFCWO – oscillazioni toraciche ad alta frequenza), che prevede l'uso di un dispositivo indossabile che genera oscillazioni sulla parete toracica con frequenze di 5-25 Hz. Durante l'applicazione permette di migliorare il trasporto mucociliare riducendo la viscosità del muco, creando un flusso espiratorio che stacca il muco dalle pareti delle vie aeree e ne favorisce la mobilizzazione, aumentando la frequenza del battito ciliare. È un dispositivo poco diffuso ed utilizzato in quanto non favorisce la ventilazione collaterale; inoltre, il volume di fine espirazione può ridursi dal 10 al 50% durante la compressione con conseguente riduzione dei flussi espiratori nelle vie aeree ostruite con collasso precoce delle stesse (1), ha un costo notevole e soprattutto non favorisce la partecipazione del paziente che subisce passivamente l'azione del dispositivo.

A completamento delle tecniche di fisioterapia respiratoria viene sempre fortemente raccomandato l'esercizio fisico, di tipo aerobico (come corsa, ciclismo, nuoto…). L'esecuzione di attività sportiva permette l'aumento della frequenza respiratoria, dei volumi respiratori e di conseguenza della ventilazione polmonare, favorendo la mobilizzazione delle secrezioni e il miglioramento della funzione polmonare. Inoltre, è ben tollerata dai pazienti e viene spesso percepita come un'opzione più piacevole e di possibilità di integrazione fra pari rispetto alle ACTs tradizionali (4, 5).

Relazione tra fisioterapia respiratoria e terapia inalatoria

L'intervento terapeutico nelle patologie croniche respiratorie è molto complesso e prevede un approccio multimodale, in cui la fisioterapia respiratoria viene integrata con le terapie farmacologiche inalatorie con lo scopo di contrastare l'ipersecrezione di muco, variare le sue caratteristiche reologiche, combattere le infezioni e l'infiammazione (6, 7).

Tra i farmaci che vengono utilizzati per via inalatoria vi sono:
- farmaci mucoattivi, sono agenti che modificano le proprietà del muco, facilitandone l'eliminazione (8). Quelli principalmente utilizzati nei pazienti FC sono:
  - mucolitici (es. rhDNase) che riducono la viscosità delle secrezioni;
  - agenti iperosmolari o mucocinetici (es. soluzioni ipertoniche al 3% o 7%, acido ialuronico) che mo-

dificano il gradiente osmotico tra lume delle vie aeree e cellule epiteliali, con conseguente aumento di acqua all'interno del lume, con conseguente reidratazione del muco (8).

- Antibiotici (es. tobramicina, colistina), che vengono utilizzati principalmente per curare l'infezione respiratoria cronica da *Pseudomonas aeruginosa*. La somministrazione per via inalatoria consente di raggiungere elevate concentrazioni del farmaco a livello polmonare, minimizzando gli effetti collaterali sistemici (6).
- Broncodilatatori (es. salbutamolo), che dilatano le vie aeree, facilitando la clearance, favorendo la deposizione degli altri farmaci e prevenendo episodi di broncospasmo in risposta ad altri principi attivi (es. soluzioni ipertoniche, antibiotici) (8).

La comprensione del meccanismo d'azione dei farmaci e l'applicazione di una sequenza terapeutica logica sono essenziali per ottenere i migliori risultati dal trattamento e migliorare la prognosi dei pazienti (6). Di seguito si riporta l'ordine di somministrazione dei farmaci assunti per via inalatoria in relazione all'esecuzione delle ACTs:

1. broncodilatatori;
2. soluzione ipertonica;
3. rimozione delle secrezioni attraverso le ACTs;
4. antibiotici;
5. rhDNase, attendendo almeno 30 minuti dopo l'assunzione degli antibiotici. In alternativa possono essere somministrati un'ora prima dell'esecuzione delle ACTs. La miglior opzione è da valutare assieme al paziente (6).

Questa routine terapeutica richiede al paziente di dedicare circa un'ora per ogni sessione. Considerando che la maggior parte dei pazienti ne esegue due al giorno, diventa importante bilanciare le necessità cliniche con l'impegno richiesto. In particolare sono elementi critici l'uso combinato di più dispositivi e farmaci, le pause tecniche per garantire l'azione dei principi attivi e l'esigenza di sanificare e sterilizzare i presidi. L'introduzione di nebulizzatori con tecnologia mesh (che riducono in modo importante i tempi di nebulizzazione rispetto ai classici sistemi a compressore) e di dispositivi di sterilizzazione costituisce per il paziente un valido alleato nell'ottimizzare il tempo dedicato alle terapie.

Elementi chiave delle ACTs per l'aderenza

Fondamentale nella presa in carico degli adolescenti con patologie croniche respiratorie è l'analisi dei fattori che favoriscono oppure ostacolano l'aderenza alle terapie. Alcuni elementi sono trasversali a tutti gli interventi terapeutici e riguardano innanzitutto l'efficacia percepita, poiché i pazienti hanno la necessità di comprendere l'utilità del trattamento che eseguono e solo verificandone i benefici sono portati ad essere maggiormente motivati e costanti. Altri fattori riguardano la semplicità della tecnica, legata alla necessità o meno di utilizzare e gestire *device* specifici, alle capacità stesse dell'adolescente ma anche a quelle del terapista che gli trasmette la tecnica. Importante è anche il ruolo dei *caregiver* e gruppo di pari, da cui il giovane può ricevere sostegno, nonché la flessibilità dell'ACT proposta nel poter essere adattata alla propria routine quotidiana. Elemento chiave diventa quindi il concetto di personalizzazione, che tiene conto delle capacità, esigenze e preferenze del paziente (1).

Ogni tecnica possiede elementi caratteristici e influenti sulla compliance, riassunte in **Tabella 1**.

Una qualità molto apprezzata dai pazienti è la possibilità di gestire in autonomia l'attività; un esempio è rappresentato dalle tecniche basate sui sistemi PEP, che però richiedono l'utilizzazione di un *device* che, seppur di piccole dimensioni, deve essere correttamente igienizzato e sanificato (1, 3). Anche nel caso del HFCWO la necessità di avere un dispositivo specifico costituisce un elemento critico per i pazienti (1).

Il DA e le ACBT non richiedono invece strumenti specifici, ma il livello di indipendenza nell'eseguire la terapia varia molto. Sono entrambe tecniche che richiedono una buona coordinazione e padronanza che può essere progressivamente raggiunta proprio durante l'età adolescenziale, ma che fino al completo raggiungimento dell'autonomia vincolano alla presenza di un *caregiver* che fornisca dei feedback sull'esecuzione (1, 3).

Altro elemento di estrema importanza è il tempo che il paziente dedica all'esecuzione della routine terapeutica, spesso molto lunga, in particolare quando richiede l'assunzione di farmaci per via aerosolica con nebulizzatori. In questo caso la gestione dei *device*, la loro trasportabilità, il tempo di erogazione ed anche la tolleranza al farmaco sono elementi che impattano fortemente sull'aderenza del paziente al piano di cure (3, 7).

L'esercizio fisico e l'attività sportiva sono opzioni generalmente ben tollerate dagli adolescenti soprattutto quando vi è condivisione in un contesto fra pari e hanno il vantaggio di essere altamente personalizzabili (7).

Altri elementi che hanno un impatto sulla compliance del paziente e che il terapista deve tenere in considerazione quando propone una ACT sono più strettamente legati ai principi fisiologici della tecnica ed alla situazione polmonare del paziente. In particolare, è bene ricorda-

Tabella 1. *Elementi chiave delle ACTs e dell'esercizio fisico per l'aderenza.*

Tecnica	Vantaggi	Svantaggi
DP	- non richiesti *device* - non necessaria tecnica specifica	- scarse prove di efficacia - necessario lungo mantenimento delle posture - immobilità poco tollerata
DA	- non richiesti *device* - tecnica delicata adatta a pazienti con vie aeree facilmente collassabili, broncospasmo ed emoftoe se eseguita con pausa tele-inspiratoria - gestione autonoma	- apprendimento e padronanza della tecnica
ACBT	non richiesti *device* gestione autonoma	- apprendimento tecnica - huff non adatto a pazienti con vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo
Sistemi PEP	- tecnica di facile apprendimento - tecnica adatta a pazienti con vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo - tecnica adatta a pazienti severi - gestione autonoma	- richiesto *device*
HFCWO	- non necessaria tecnica specifica	- richiesto *device* ingombrante - paziente passivo durante l'esecuzione - scarsamente modulabile con conseguente ridotta tollerabilità - richiesta pausa tele-inspiratoria in caso di vie aeree facilmente collassabili o broncospasmo
Esercizio fisico	- adatto o adattabile a tutti i quadri clinici dei pazienti - contesto fra pari	- attività complementare, non sostitutiva delle ACTs

Legenda: ACTs - *airway clearance techniques*, DP - drenaggio posturale, DA - drenaggio autogeno, ACBT - *active cycle of breathing techniques,* PEP - pressione espiratoria positiva, HFCWO - *high frequency chest wall oscillation*

re che tecniche come l'huff possono portare a collabimento delle vie aeree in pazienti predisposti o in quelli che presentano broncospasmo. Lo stesso può accadere quando la tecnica richiede di respirare a livello del volume di riserva espiratorio (VRE) come nel caso di DA, Flutter e HFCWO; in questo caso è sufficiente richiedere l'esecuzione di una pausa tele-inspiratoria di 3 secondi per superare il problema.

Per concludere, quando vi è il rischio di collabimento delle vie aeree e broncospasmo, andrebbe privilegiato l'uso di sistemi PEP (valvola con boccaglio/maschera o Acapella) o del DA con pausa tele-inspiratoria di 3 secondi, indicati anche in caso di emoftoe (con eccezione dei pazienti severi, tendenzialmente tachipnoici, in cui la richiesta di eseguire la pausa tele-inspiratoria può portare a ipossia) (1).

L'ADOLESCENZA IN FIBROSI CISTICA: SFIDE PSICOLOGICHE, SOCIALI E PROSPETTIVE CLINICHE

L'adolescenza rappresenta una fase cruciale dello sviluppo umano, caratterizzata dalla costruzione dell'identità personale, dalla ricerca di autonomia e dalla formazione di relazioni sociali significative (9). Tuttavia, la presenza di una malattia cronica come la FC può condizionare tali processi evolutivi, aumentando la vulnerabilità psicologica dell'adolescente (10).

La diagnosi di FC spesso viene posta nel periodo perinatale e incide fin dai primi momenti sulla relazione madre–padre–bambino e sulla costruzione del legame di attaccamento, con possibili ricadute complesse anche sullo sviluppo identitario (11).

La gestione della FC comporta sin dall'infanzia un notevole stress, che si può manifestare nel bambino con difficoltà comportamentali, problemi di socializzazione e scarso controllo emotivo. Anche i genitori possono vivere emozioni intense come dolore, senso di colpa e frustrazione per la condizione del figlio (11).

Un'ulteriore conseguenza significativa riguarda le frequenti separazioni che la famiglia deve affrontare: il bambino è spesso lontano da casa per lunghe degenze ospedaliere e il distacco reiterato può influire negativamente sui rapporti familiari. La teoria dell'attaccamento suggerisce infatti che la separazione dal *caregiver* e/o contesto familiare attiva risposte di protesta

ansiosa nel bambino e riduce la sua esplorazione autonomica, contribuendo all'aumento della dipendenza verso la figura di riferimento (12).

Il ruolo chiave del concetto di sé

L'impatto dell'autopercezione sull'integrazione sociale: nella fase dell'adolescenza, dove è tutto in continua evoluzione, l'impegno quotidiano necessario per gestire la FC (tra trattamenti, limitazioni fisiche e consapevolezza della natura progressiva della malattia) può alterare negativamente l'immagine corporea. Manifestazioni visibili come la tosse persistente, la magrezza marcata e l'uso di dispositivi medici possono diventare fonti di disagio e imbarazzo e creare difficoltà nei confronti dei propri pari (13). Tale condizione favorisce la percezione di sé come "diverso", con possibili conseguenze: ansietà, stigma interiorizzato, bassa autostima e varie forme di isolamento sociale. Ciò potrebbe compromettere alcuni aspetti fondamentali che generalmente svolgono una funzione protettiva: l'inclusione sociale e l'accettazione da parte del gruppo dei pari risultano fondamentali per modulare la qualità del concetto di sé in questi adolescenti.

Binomio aderenza e autostima: la *review* sistematica *Me, Myself, and I* (14) evidenzia che un concetto di sé positivo — caratterizzato da autostima elevata, senso di efficacia personale e accettazione della propria identità — si associa a una migliore aderenza terapeutica, benessere psicologico e funzionamento sociale. Al contrario, una percezione negativa del sé è correlata a distress emotivo, evitamento sociale e minore gestione della malattia.

Qualità della vita, aspetti psicologici e resilienza negli adolescenti con FC

Studi empirici mostrano un'elevata incidenza di disturbi psicologici negli adolescenti con FC. Modi *et al.* (2011) stimano che circa il 30% presenti sintomi ansiosi clinicamente rilevanti, mentre la prevalenza di sintomi depressivi risulta inferiore rispetto agli adulti. Le cause principali sono riconducibili al peso del regime terapeutico, alla stanchezza cronica e all'incertezza sul futuro. La consapevolezza dell'irreversibilità della patologia può inoltre generare sentimenti di impotenza e angoscia esistenziale (15).

Il bisogno di autonomia tipico dell'adolescenza può entrare in conflitto con la necessità di aderenza terapeutica, causando cali significativi di compliance. In questo contesto, la famiglia gioca un ruolo centrale: un ambiente supportivo, comunicativo ed empatico rappresenta un fattore protettivo, mentre dinamiche disfunzionali o iperprotettive possono ostacolare l'adattamento.

Nonostante le difficoltà correlate alla diagnosi, uno studio condotto da Habib *et al.* (2015) suggerisce, invece, che molti adolescenti con FC riportano una qualità di vita soggettiva relativamente alta, in particolare nelle aree del benessere emotivo, nonostante la presenza di sintomi respiratori e limitazioni funzionali, probabilmente grazie a buone capacità di adattamento e resilienza (16).

Il supporto emotivo e sociale emerge come fattore chiave nel migliorare la qualità di vita correlata alla salute (Health-Related Quality of Life - HRQoL). Lo studio di Cronly *et al.* (2018) sottolinea l'importanza di interventi psicologici e psicosociali nel contrastare l'isolamento, promuovere l'adattamento e sostenere la gestione della malattia. Ciò conferma la necessità di un approccio multidimensionale che includa, accanto alla valutazione clinica, strumenti per monitorare la qualità della vita e favorire l'inclusione sociale (17).

INTRODUZIONE DEI MODULATORI DELLA PROTEINA REGOLATRICE TRANSMEMBRANA DELLA FIBROSI CISTICA (*CYSTIC FIBROSIS TRANSMEMBRANE REGULATOR* - CFTR) E IMPATTO SULLA SALUTE MENTALE

Negli ultimi anni, con la disponibilità dei nuovi farmaci modulatori della proteina CFTR, l'approccio terapeutico alla FC è radicalmente cambiato, passando da un programma basato sul quadro clinico (quindi orientato al paziente e ai suoi bisogni specifici) alla prescrizione terapeutica basata sul genotipo (sostanzialmente indipendente, quindi, dalle peculiarità cliniche di ciascun paziente). Parallelamente al miglioramento clinico e della qualità di vita determinati dall'uso dei modulatori, recenti evidenze segnalano l'emergere di effetti neuropsichiatrici negativi in una parte dei pazienti. Un'analisi condotta nel Regno Unito ha infatti evidenziato un aumento delle reazioni psichiatriche dopo l'introduzione della combinazione elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI). Nello specifico: ansia, depressione, disturbi del sonno e dell'umore (18).

Uno studio prospettico canadese su pazienti trattati con ETI ha osservato sia miglioramenti clinici dei sintomi ansiosi e depressivi nella maggioranza dei pazienti, sia un peggioramento clinicamente significativo in una parte minore (10-17%). Questi risultati suggeriscono che, accanto a una maggioranza che beneficia del trattamento, esiste una minoranza che può sviluppare o aggravare sintomi sul piano psicologico che necessitano di supporto e monitoraggio.

CONCETTO DI SÉ, ADERENZA AL TRATTAMENTO E STRATEGIE CLINICHE

Il concetto di sé rappresenta un costrutto multidimensionale che integra autoefficacia, autostima e identità personale, risultando strettamente legato all'esperienza soggettiva della malattia e alla capacità dell'adolescente di aderire al percorso terapeutico. Studi recenti mostrano come livelli più elevati di autoefficacia siano predittivi di migliore adesione alle routine terapeutiche e all'attività fisica, mentre un'alta autostima faciliti la motivazione al trattamento e l'accettazione della propria immagine corporea. Allo stesso tempo, eventi clinici importanti (es. trapianto polmonare) o cambiamenti rapidi dovuti a terapie innovative (es. modulatori CFTR) possono rimodellare l'identità e il senso di efficacia personale, sia in senso positivo (rafforzamento del sé) sia in senso negativo (crisi identitaria) (**14**).
Al fine di integrare queste considerazioni alla pratica clinica, è essenziale prevedere interventi psicologici mirati all'interno dei percorsi di cura multidisciplinari. Le principali strategie suggerite sono descritte in **Tabella 2**.
In particolare si vuole sottolineare come una relazione medico-paziente basata sul dialogo collaborativo e validante sia associata a una maggiore aderenza terapeutica e a un rafforzamento del concetto di sé. È emerso inoltre che i giovani che si sentono ascoltati, rispettati e coinvolti attivamente nelle decisioni cliniche sviluppano una maggiore percezione di controllo e responsabilità nella gestione della malattia (**14**).

CONCLUSIONI

L'adolescenza in presenza di FC è un periodo di vulnerabilità ma anche di opportunità: le trasformazioni fisiche e sociali tipiche di questa età interagiscono strettamente con la malattia, influenzando il concetto di sé, l'aderenza ai trattamenti e la qualità della vita, con inevitabili ripercussioni sull'efficacia del piano di cure.
Questi elementi vanno considerati nella personalizzazione del programma fisioterapico e la costruzione di un'alleanza terapeutica. Ciò richiede da parte del medico e del fisioterapista un'attenta riflessione condivisa con il paziente sulle terapie farmacologiche proposte, le relative modalità di somministrazione e le ACTs introdotte, al fine di conciliare le necessità cliniche con le esigenze personali. A questo scopo, le diverse ACTs disponibili, con le loro specifiche peculiarità, consentono di poter attingere ad una larga disponibilità di proposte differenziate da proporre al paziente.
Un approccio multidimensionale, che combini terapia medica avanzata, una buona relazione medico-fisioterapista-paziente-famiglia, una valutazione psicologica che consenta interventi mirati sul sé e sul contesto familiare e sociale, è strumento indispensabile per favorire adattamento, resilienza e sviluppo di autonomia. Integrando dunque cura medica e interventi psicosociali sarà possibile sostenere i giovani con FC nel costruire un'identità positiva, una partecipazione sociale piena e significativa e quindi la capacità di essere i principali protagonisti nella gestione della propria malattia.

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Gli autori non presentano conflitti d'interesse e l'articolo è stato pubblicato senza impiego di finanziamenti. Il testo è originale in assenza di plagio.
Tutti gli autori hanno partecipato alla stesura dell'articolo di revisione nelle loro specifiche competenze.

Tabella 2. *Strategie cliniche per il potenziamento del concetto di sé.*

Strategia clinica	Descrizione	Obiettivo principale
Valutazione sistematica dell'autostima	Uso della RSES, semplice e validata, per monitorare nel tempo l'autostima e individuare precocemente vulnerabilità psicologiche	Rilevare aree di fragilità e intervenire tempestivamente
Programmi psicologici mirati	Terapia cognitivo-comportamentale (individuale o di gruppo) strutturata	Aumentare autoefficacia, favorire *agency* e migliorare la regolazione emotiva
Supporto tra pari online	Connessione con altri adolescenti con FC attraverso spazi digitali moderati	Ridurre isolamento, rinforzare senso di appartenenza, normalizzare l'esperienza della malattia
Colloquio motivazionale	Comunicazione empatica e non giudicante nel rapporto medico-paziente per esplorare ambivalenze e motivare al trattamento	Rinforzare motivazione intrinseca e autoefficacia
Monitoraggio continuo	Utilizzo di strumenti psicoeducativi e scale periodiche (RSES)	Integrare la valutazione psicologica nella routine clinica e sostenere un approccio multidimensionale

Legenda: RSES - Rosenberg Self-Esteem Scale

BIBLIOGRAFIA

1. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. European Respiratory Review. 2017;26(143):160086. doi: 10.1183/16000617.0086-2016.
2. Main E, Rand S. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2023;2023(5). doi: 10.1002/14651858.CD002011.pub3.
3. Lee AL, Button BM, Tannenbaum E-L. Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis. Front Pediatr. 2017;5:2. doi: 10.3389/fped.2017.00002.
4. Jones M, Moffatt F, Harvey A, Ryan JM. Interventions for improving adherence to airway clearance treatment and exercise in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2023;2023(7). doi: 10.1002/14651858.CD013610.pub2.
5. Heinz KD, Walsh A, Southern KW, Johnstone Z, Regan KH. Exercise versus airway clearance techniques for people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2022;2022(6). doi: 10.1002/14651858.CD013285.pub2.
6. Agent P, Parrott H. Inhaled therapy in cystic fibrosis: agents, devices and regimens. Breathe. 2015;11(2):110–8. doi: 10.1183/20734735.021014.
7. O'Neill K, O'Donnell AE, Bradley JM. Airway clearance, mucoactive therapies and pulmonary rehabilitation in bronchiectasis. Respirology. 2019;24(3):227-37. doi: 10.1111/resp.13459.
8. Rubin BK. Aerosol Medications for Treatment of Mucus Clearance Disorders. Respir Care. 2015;60(6):825-32. doi: 10.4187/respcare.04087.
9. Lerner RM., Steinberg LD. Handbook of adolescent psychology. Vol. 1, Individual bases of adolescent development. John Wiley & Sons; 2009.
10. Suris J-C, Michaud P-A, Viner R. The adolescent with a chronic condition. Part I: developmental issues. Arch Dis Child. 2004;89(10):938-42. doi: 10.1136/adc.2003.045369.
11. Ernst MM, Johnson MC, Stark LJ. Developmental and Psychosocial Issues in Cystic Fibrosis. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am. 2010;19(2):263-83. doi: 10.1016/j.chc.2010.01.004.
12. Bowlby, J. Attachment and loss: Vol. 2. Separation, anxiety and anger. New York: Basic Books, 1973.
13. Pfeffer PE, Pfeffer JM, Hodson ME. The psychosocial and psychiatric side of cystic fibrosis in adolescents and adults. Journal of Cystic Fibrosis. 2003;2(2):61-8. doi: 10.1016/S1569-1993(03)00020-1.
14. Harrigan M, Jessup M, Bennett K, Mulrennan S. Me, myself, and I: A systematic review of cystic fibrosis and self-concept. Pediatr Pulmonol. 2024;59(5):1175-95. doi: 10.1002/ppul.26916.
15. Modi AC, Driscoll KA, Montag-Leifling K, Acton JD. Screening for symptoms of depression and anxiety in adolescents and young adults with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. 2011;46(2):153-9. doi: 10.1002/ppul.21334.
16. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A Systematic Review of Factors Associated with Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis. Ann Am Thorac Soc. 2015;12(3):420-8. doi: 10.1513/AnnalsATS.201408-393OC.
17. Cronly JA, Duff AJ, Riekert KA, Fitzgerald AP, Perry IJ, Lehane EA, et al. Health-Related Quality of Life in Adolescents and Adults with Cystic Fibrosis: Physical and Mental Health Predictors. Respir Care. 2019;64(4):406-15. doi: 10.4187/respcare.06356.
18. O'Connor J, Nazareth D, Wat D, Southern KW, Frost F. Regulatory adverse drug reaction analyses support a temporal increase in psychiatric reactions after initiation of cystic fibrosis combination modulator therapies. Journal of Cystic Fibrosis. 2025;24(1):30-2. doi: 10.1016/j.jcf.2024.09.010.

Vol. 25(100), 120-126, 2025

REVISIONE

Bronchiectasie dall'infanzia all'età adulta: il ponte mancante nella transizione delle cure

Bronchiectasis from Childhood to Adulthood: bridging the gap in transitional care

Virginia **Mirra** [1], Nicola **Ullmann** [2, §], Annalisa **Allegorico** [3, §, *]

[*] **CORRISPONDENZA:**
aallegorico@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-4685-7205

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.23

[1] U.O.C Pediatria delle Malattie Croniche, Epatologi a e Nutrizione, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia
[2] U.O.C. Pneumologia e Fibrosi Cistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS Roma, Roma, Italia
[3] U.O.C Pneumologia Pediatrica e UTSIR, Dipartimento di Pediatria Specialistica, AO di Rilievo Nazionale Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia
[§] ultimo autore

RIASSUNTO

La bronchiectasia è una malattia polmonare cronica sempre meno rara ma ancora sottodiagnosticata, con esordio spesso in età pediatrica. La sua gestione richiede un approccio multidisciplinare volto a preservare la funzione polmonare, migliorare la qualità della vita e prevenire le riacutizzazioni. Nonostante siano disponibili linee guida pediatriche e per adulti, mancano protocolli specifici per la transizione adolescenziale, periodo in cui il paziente è a rischio di interruzione delle cure. Le differenze in eziologia, microbiologia e risposta terapeutica tra bambini, adolescenti e adulti richiedono percorsi personalizzati. È urgente sviluppare programmi strutturati di transizione, favorire la continuità delle cure e includere gli adolescenti nei trial clinici per terapie innovative. Il pediatra ha un ruolo centrale nel garantire un follow-up regolare anche nei pazienti paucisintomatici, e nel facilitare il passaggio a centri per adulti.

ABSTRACT

Bronchiectasis is a chronic lung disease, increasingly recognized in children, though still underdiagnosed. Its management requires a multidisciplinary approach aimed at preserving lung function, enhancing quality of life, and preventing exacerbations. While pediatric and adult guidelines exist, there is a critical lack of structured protocols for adolescent transition, a phase at high risk for care discontinuity. Differences in etiology, microbiology, and treatment response between children, adolescents, and adults highlight the need for tailored approaches. There is an urgent need to develop evidence-based transition programs, ensure continuity of care, and include adolescents in clinical trials for innovative therapies. Pediatricians play a key role in maintaining regular follow-up even in minimally symptomatic patients and in facilitating the transfer to adult care centers.

PAROLE CHIAVE

Bronchiectasie; transizione delle cure; adolescenza; funzione polmonare; follow-up. multidisciplinare.

KEY WORDS

Bronchiectasis; transitional care; adolescence; lung function; multidisciplinary follow-up.

INTRODUZIONE

La bronchiectasia è una malattia polmonare cronica caratterizzata da tosse produttiva, riacutizzazioni ricorrenti e dilatazione bronchiale patologica alla tomografia computerizzata ad alta risoluzione del torace (HRCT) (**1**).

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

In passato il riscontro di bronchiectasie rappresentava un evento raro, ad oggi tale diagnosi è sempre più ricercata (1) ed è ora riconosciuta in tutti i contesti a livello globale (2).
Attualmente, la prevalenza di bronchiectasie in età infantile rimane sproporzionatamente più alta tra le popolazioni socialmente svantaggiate dei Paesi ad alto reddito, ad esempio, i bambini delle regioni del Nord dell'Australia (3), i nativi dell'Alaska (4), e nei Paesi a medio-basso reddito, anche se è in aumento tra i bambini e gli adulti nei Paesi in via di sviluppo (2, 5). È importante sottolineare che, tra gli adulti con bronchiectasia, oltre il 60% presenta sintomi sin dall'infanzia (6). Le bronchiectasie non sono più considerate una malattia rara, ma uno dei disturbi polmonari più trascurati, con un elevato carico individuale della malattia, costi economici e una scarsa qualità della vita (QoL) nei bambini/adolescenti e nei loro genitori (7). Inoltre, esistono ampie disparità di standard di cura e prognostici tra le bronchiectasie e le altre malattie polmonari croniche, anche all'interno dello stesso Paese (8).
Recentemente, in Austrialia è stato stimato che il costo sanitario totale per un bambino con bronchiectasie, successivamente alla diagnosi, è di circa 23.687 dollari all'anno, con un costo aggregato stimato (ovvero il prodotto dei costi medi per il numero di individui affetti in un Paese) in Australia di 17,77 milioni di dollari/anno, di 1,35 bilioni dollari/anno in Spagna e 740.31 milioni dollari/anno in Germania, una cifra comunque modesta se confrontata con l'impatto economico di tale patologia sul sistema sanitario statunitense, stimato in 14,7 miliardi di dollari all'anno (9).
Il crescente interesse scientifico in questo campo ha permesso la creazione di registri internazionali e collaborazioni, tra cui il *Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network* (10).
Il Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network è una rete multidisciplinare, il cui obiettivo principale è quello di migliorare la consapevolezza e la gestione di questa patologia respiratoria cronica in età pediatrica. La roadmap del 2021 del *Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network* sulle priorità della ricerca clinica è stata sviluppata da pazienti e clinici provenienti da oltre 54 Paesi, i quali hanno identificato le 10 principali priorità cliniche e di ricerca (11). Tra i temi affrontati vi sono l'identificazione di strategie preventive e la diagnosi precoce, il trattamento ottimale delle riacutizzazioni e la scoperta di farmaci innovativi (11). Questo ha favorito lo sviluppo di linee guida scientifiche internazionali specifiche per l'età pediatrica (1), la nascita di consensus basate su standard di qualità per la gestione della malattia e una migliore e più precoce identificazione e gestione delle riacutizzazioni (12). Sebbene siano disponibili linee guida per la gestione delle bronchiectasie sia in età pediatrica che in età adulta, al momento non sono disponibili in letteratura sufficienti informazioni sul periodo di transizione dall'età pediatrica all'età adulta e non esistono protocolli o linee guida a riguardo.
Per la mancanza di linee guida e protocolli che indirizzino al corretto approccio da adottare in epoca di transizione, la tendenza clinica è di estrapolare le indicazioni derivanti dall'esperienza maturata nella Fibrosi Cistica (FC), per quanto siano condizioni spesso non sovrapponibili. Inoltre, è stato dimostrato che i giovani con bronchiectasie siano meno preparati al passaggio da un'assistenza pediatrica a quella adulta (13). È pertanto fondamentale sviluppare percorsi standardizzati basati sull'evidenza per rendere questo processo fluido, pianificato e mantenere la continuità delle cure anche in questa categoria di pazienti (1).
L'esigenza di studi prospettici, analisi dei dati provenienti da registri internazionali e l'impiego di tecniche innovative come l'analisi per cluster e gli approcci multiomici per la scoperta di biomarcatori aiuteranno a definire tali endotipi e fenotipi, aprendo la strada a una medicina di precisione.

OBIETTIVO DELLA REVISIONE

L'obiettivo di questa revisione è analizzare le principali differenze nella presentazione, gestione e prognosi della bronchiectasia tra l'età pediatrica, adolescenziale e adulta, con particolare attenzione al periodo critico della transizione delle cure. La revisione intende inoltre evidenziare le attuali lacune nella letteratura e proporre spunti per lo sviluppo di percorsi clinici strutturati e condivisi, al fine di garantire la continuità dell'assistenza e migliorare gli esiti a lungo termine nei pazienti affetti.

DATI SALIENTI EMERSI DAGLI STUDI CONSIDERATI

Pochi dati sono disponibili sulla storia naturale dei pazienti con diagnosi di bronchiectasie in età pediatrica. Come evidenziato nelle linee guida internazionali specifiche per l'età pediatrica, vi è una carenza di programmi di transizione dalla cura pediatrica a quella dell'adulto e una bassa frequenza di accesso alle cure pneumologiche per adulti (1). Un'interruzione dell'assistenza regolare durante l'adolescenza e la giovane età adulta potrebbe aver contribuito, almeno in parte, a questi risultati.

Tabella 1. *Principali differenze tra bronchiectasie in età pediatrica e nell'adulto.*

	Pediatrico	Adulto
Eziologia	Malformazioni congenite, ID †, DCP ‡, bronchiolite obliterante	BPCO §, infezioni
Microbiologia	*Haemophilus spp.*	*P. aeruginosa*
Esami strumentali	TC ¶ a bassa dose del torace	TC ¶ del torace
Definizione radiologica di bronchiectasia *(rapporto bronco-arterioso)*	≥0,8	Da ≥1 a 1,5

† ID: immunodeficienza
‡ DCP: discinesia ciliare primitiva
§ BPCO: broncopneumopatia cronica ostruttiva
¶ TC: tomografia computerizzata

In tabella riportiamo le principali differenze eziologiche, microbiologiche e strumentali tra le differenti epoche di vita (**Tabella 1**).

Eziologia

Per quanto riguarda l'eziologia esistono alcune differenze tra le popolazioni pediatriche e adulte (**14**, **15**). Le immunodeficienze, la discinesia ciliare primitiva (DCP), le malformazioni congenite e la bronchiolite obliterante post-infettiva sono più comuni in età pediatrica (**16**). Invece, nell'età adulta la bronchiectasia è spesso associata a patologie delle vie aeree come l'asma e la broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), oltre che ad altre condizioni che peggiorano con l'invecchiamento, come le malattie autoimmuni.

Le forme idiopatiche e le forme post-infettive sono comuni ad entrambe le fasce d'età, ed in particolare in età adulta la causa tubercolare è la più comune, mentre l'eziologia virale e batterica è più comune in età pediatrica. In 138 pazienti italiani affetti da bronchiectasie, con età mediana di 9 anni (0.6-30 anni), comprendenti sia pazienti pediatrici, sia in età adolescenziale e adulta, è stato osservato che la causa più frequente di bronchiectasia è quella postinfettiva (33%), seguita dalla DCP (30%), dall'atresia esofagea (9.5%) e dai deficit immunitari (9.5%). Questi dati dimostrano un'estrema variabilità della ricorrenza delle cause eziologiche, che potrebbe essere legata, in parte anche alla diversità dei pazienti seguiti presso ogni centro (**17**).

I pochi dati derivanti da coorti che includono adolescenti mostrano risultati molto variabili tra gli autori: in una coorte di pazienti tra 8 e 17 anni, il 52,6% dei casi di bronchiectasia è stato classificato come idiopatico. Tra le altre eziologie, la discinesia ciliare era leggermente predominante (19,7%), seguita dalla forma post-infettiva (15,8%), dalla bronchiolite obliterante (7,9%) e dalle immunodeficienze (3,9%) (**15**).

Microbiologia

A differenza della fibrosi cistica (CF), la storia naturale della microbiologia della bronchiectasia durante l'adolescenza non è stata ancora descritta in modo sistematico. Nei bambini, la letteratura riporta una predominanza di *Haemophilus spp.* (presenti nel 40% delle colture dell'espettorato), seguiti da *Streptococcus pneumoniae* (20%), *Moraxella catarrhalis* (8,5%) e *Pseudomonas aeruginosa*, che rappresenta meno dell'8% delle colture positive (**2**). Negli adulti, al contrario, *P. aeruginosa* assume un ruolo predominante (fino al 25% dei casi), mentre *Haemophilus influenzae* passa in seconda posizione (23%), seguito da *Enterobacteriaceae* (15%), *S. pneumoniae* (8%), *S. aureus* (8%) e *M. catarrhalis* (5%), con variazioni regionali significative (**5**).

Non è ancora chiaro cosa determini questo cambiamento del profilo microbiologico. Una motivazione potrebbe essere legata alla diversa distribuzione delle eziologie nelle varie età, alla storia naturale della malattia con l'invecchiamento o ad altri fattori ancora non noti.

Esami diagnostici

La tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT) rappresenta il gold standard diagnostico per l'identificazione di bronchiettasie; tuttavia, il suo utilizzo nella popolazione pediatrica richiede maggiore cautela a causa del rischio associato alle radiazioni. La TC a basse dosi potrebbe rappresentare un'alternativa valida, e dati recenti e incoraggianti suggeriscono che la risonanza magnetica (RM) potrebbe essere promettente, in particolare per il follow-up. Tuttavia, l'elevato costo, le difficoltà tecniche e la qualità delle immagini limitano ancora l'uso routinario della RM (**1**).

Anche la definizione radiologica della dilatazione bronchiale patologica differisce tra bambini e adulti: nell'infanzia, la bronchiectasia viene diagnosticata quando il rapporto bronco-arterioso (BAR) è ≥0,8, mentre negli adulti

varia da ≥1 a 1,5, a seconda delle casistiche. Tuttavia, non è ancora chiaro quando il valore soglia del BAR per la diagnosi della malattia debba essere modificato (**5**, **18**).

Evoluzione clinica: dall'infanzia all'età adulta

Uno studio condotto presso un centro per la bronchiectasia dell'adulto in Australia ha rivelato che gli adulti con sintomi iniziati nell'infanzia avevano esiti peggiori - inclusa una funzionalità polmonare ridotta e riacutizzazioni più frequenti - rispetto a coloro con insorgenza dei sintomi in età adulta, con una correlazione inversa tra la durata dei sintomi e il FEV1 (**6***)*.

La nostra ricerca ha identificato solo due studi originali, pubblicati negli ultimi 30 anni, che riportano dati sulla storia clinica della bronchiectasia nel passaggio dall'infanzia all'età adulta (**14**, **19**). Nel 2018, Kinghorn e colleghi hanno osservato, in una coorte di 41 pazienti nativi dell'Alaska, sottoposti a monitoraggio periodico clinico-strumentale mediante radiografia ed esami di funzionalità respiratoria, quali spirometria, una riduzione delle riacutizzazioni dall'infanzia all'adolescenza (**19**) Tuttavia, l'80% degli adolescenti con bronchiectasia confermata tramite HRCT è rimasto sintomatico, presentando tosse produttiva e/o respiro sibilante, con frequente riscontro di pattern ostruttivi.

Più recentemente, Sibanda *et al*., nel 2020, hanno riportato la presenza di sintomi respiratori persistenti o intermittenti nel 54% di 31 pazienti adulti con diagnosi di bronchiectasia in età pediatrica; il 13% presentava una malattia polmonare severa, mentre il 23% era asintomatico (**14**). Il respiro sibilante (wheezing) è risultato essere il sintomo principale riportato durante l'adolescenza, in linea con quanto osservato da Kinghorn e colleghi (**19**). Entrambi gli studi sono stati condotti in una popolazione nativa dell'Alaska, la cui specificità sotto il profilo sociale, logistico e genetico solleva dubbi sull'applicabilità generalizzata dei risultati.

Tuttavia, anche altri autori sembrano confermare l'ipotesi di uno "stato di luna di miele" durante l'adolescenza. Sebbene la presenza e le caratteristiche dei sintomi cronici non siano state valutate in modo specifico, i risultati dei questionari sulla qualità della vita (QoL) suggeriscono che i pazienti fossero minimamente sintomatici, verosimilmente anche per una percezione differente della malattia in quest'epoca di vita (**20**).

Gestione e trattamento della bronchiectasia: differenze tra età pediatrica, adolescenza e adulti

Il trattamento della bronchiectasia si basa su una strategia multidisciplinare volta a ridurre le riacutizzazioni, migliorare la clearance mucociliare, controllare l'infezione e rallentare la progressione del danno bronchiale. Tuttavia, le modalità terapeutiche e l'intensità dell'intervento variano sensibilmente in base all'età del paziente, alla gravità della malattia e alla presenza di comorbidità (**15**). I quattro pilastri fondamentali - clearance mucociliare, terapia antibiotica, terapia inalatoria e utilizzo di mucolitici - mantengono un ruolo centrale, modificandosi nelle modalità di applicazione tra età pediatrica, adolescenza ed età adulta. In particolare, l'adolescenza rappresenta un'epoca critica sia dal punto di vista clinico che gestionale. In molti casi, le strategie terapeutiche pediatriche continuano a essere applicate, ma si rende necessario un progressivo adattamento a regimi più strutturati, simili a quelli utilizzati negli adulti (**5**). In questa fase, l'aderenza alla terapia rappresenta una delle maggiori sfide, soprattutto nei pazienti che non percepiscono sintomi gravi ma presentano una patologia strutturale stabile. Sono fondamentali l'educazione terapeutica, il supporto psicologico e la responsabilizzazione del paziente rispetto alla propria condizione.

Clearance mucociliare

Nei pazienti pediatrici, il trattamento si concentra principalmente sulla disostruzione bronchiale, la gestione delle infezioni respiratorie e l'identificazione precoce di cause sottostanti trattabili (come immunodeficienze o discinesia ciliare primaria). L'igiene bronchiale rappresenta un elemento cardine e viene solitamente attuata attraverso tecniche fisioterapiche personalizzate e appropriate per l'età. Le tecniche devono essere adattate alle capacità cognitive e motorie del piccolo paziente, rendendo essenziale il ruolo della fisioterapia respiratoria specialistica. Strumenti come la PEP mask, i dispositivi oscillanti e forme semplificate di drenaggio autogeno sono solitamente preferiti, mentre la partecipazione della famiglia è cruciale per garantire la continuità della terapia. Durante l'adolescenza aumentano il livello di autonomia del paziente e la capacità di partecipare attivamente alla terapia. La fisioterapia respiratoria può quindi evolvere verso tecniche più complesse, quali il drenaggio autogeno completo, la PEP oscillante e programmi strutturati di esercizio fisico. Tuttavia, questa fase è caratterizzata da una possibile riduzione dell'aderenza terapeutica, rendendo fondamentale il supporto educativo. Negli adulti con bronchiectasie la clearance mucociliare diventa un elemento cardine della gestione quotidiana. Le tecniche fisioterapiche possono essere altamente personalizzate e includere dispositivi di oscillazione ad alta frequenza (HFCWO), drenaggio autogeno, PEP e O-PEP, oltre a un programma re-

golare di esercizio fisico che contribuisce significativamente alla riduzione delle riacutizzazioni.

Antibioticoterapia in corso di riacutizzazioni e per la loro prevenzione

Il trattamento antibiotico nelle riacutizzazioni si basa su indagini microbiologiche, incluse le colture dell'espettorato, colture dell'espettorato o del lavaggio broncoalveolare, con scelte terapeutiche mirate ai patogeni più comuni in età pediatrica, con cicli orali o endovenosi a seconda della gravità. Nei bambini selezionati con frequenti riacutizzazioni, l'uso di macrolidi a lungo termine può contribuire alla prevenzione, purché venga mantenuto un attento monitoraggio clinico (**5**). In età adolescenziale, le riacutizzazioni continuano a essere trattate sulla base dell'isolamento microbiologico, mentre la prevenzione con macrolidi o la terapia antibiotica inalatoria vengono considerate nei pazienti con frequenti episodi o con colonizzazione cronica, in particolare da *Pseudomonas aeruginosa*. In età adulta, la terapia antibiotica assume una maggiore complessità, anche per la più alta prevalenza di colonizzazioni batteriche croniche. Le riacutizzazioni vengono trattate con antibiotici sistemici mirati, mentre la prevenzione può includere sia macrolidi a lungo termine sia antibiotici inalatori ciclici, soprattutto in presenza di *Pseudomonas aeruginosa.* Questo approccio richiede un attento monitoraggio per rilevare effetti collaterali e prevenire l'emergere di resistenze.

Terapia inalatoria e terapia con mucolitici

In età pediatrica, l'uso di antibiotici inalatori (come tobramicina o colistina) è ancora limitato a centri specializzati e non standardizzato, sebbene alcuni studi ne suggeriscano la potenziale efficacia nei casi di colonizzazione cronica da *Pseudomonas aeruginosa* (**1**). Broncodilatatori e corticosteroidi inalatori sono usati solo in presenza di iperreattività bronchiale o diagnosi concomitante di asma (**1**). Tra i mucolitici, la soluzione salina ipertonica è ampiamente impiegata perché migliora l'idratazione del muco e favorisce l'espettorazione.
Durante l'epoca adolescenziale i trattamenti inalatori (broncoattivi, mucolitici e antibiotici) possono iniziare a essere introdotti con maggiore regolarità, se clinicamente indicato, mentre l'approccio fisioterapico deve essere adattato alla maggiore autonomia del paziente. Negli adulti, il trattamento è spesso più aggressivo e strutturato, con protocolli definiti in base alla severità clinica (es. score di FACED o Bronchiectasis Severity Index) (**21**). L'uso di antibiotici inalatori a lungo termine è comune nei pazienti con infezioni croniche da *Pseudomonas aeruginosa* o altre patologie resistenti.

Inoltre, nei pazienti adulti è frequente l'uso combinato di broncodilatatori, corticosteroidi inalatori e, in alcuni casi, macrolidi a basso dosaggio con effetto immunomodulante (es. azitromicina), negli ultimi anni utilizzati allo stesso scopo anche in età pediatrica, soprattutto in caso di bronchiectasia associata a BPCO o asma (**15**).
Il trattamento delle comorbidità (malattie autoimmuni, reflusso gastroesofageo, disturbi nutrizionali) riveste un ruolo più rilevante rispetto alla popolazione pediatrica. In casi selezionati, viene considerato il ricorso alla chirurgia resettiva o alla valutazione per trapianto polmonare.

Management del paziente con bronchiectasie

Le linee guida europee per la gestione delle bronchiectasie in età pediatrica e adolescenziale (**1**) propongono un modello di cura strutturato, centrato sui centri respiratori specialistici di terzo livello. Tale modello prevede l'adozione di un follow-up regolare e standardizzato, finalizzato sia a monitorare la stabilità clinica sia a identificare precocemente i segni di deterioramento, con l'obiettivo di prevenire la progressione della malattia. In particolare, viene raccomandato che i pazienti effettuino visite ogni 3-6 mesi, comprendenti una valutazione funzionale tramite spirometria, la sorveglianza microbiologica delle infezioni respiratorie e un'analisi sistematica delle comorbidità. Questo approccio strutturato si associa, secondo le evidenze riportate nelle linee guida, a un miglioramento della funzione polmonare dopo la diagnosi e a una gestione più efficace e tempestiva delle riacutizzazioni, contribuendo a ottimizzare gli esiti clinici nel lungo termine.

CONCLUSIONI E NUOVE PROSPETTIVE PER IL FUTURO CON INDICAZIONI PER LA PRATICA CLINICA QUOTIDIANA DEL PEDIATRA

In conclusione, abbiamo riscontrato una carenza di dati riguardanti tutti gli aspetti della bronchiectasia in adolescenza, inclusi quelli radiologici, microbiologici, nonché la gestione clinica e psicosociale della malattia.
È quindi necessaria una collaborazione più solida tra pediatri e medici dell'età adulta, su più livelli, al fine di ottenere maggiori evidenze sulla storia naturale della patologia nelle diverse età e di definire un protocollo di transizione in grado di superare le criticità finora individuate. In tabella riportiamo una proposta di pianificazione delle cure per realizzare una migliore transizione del paziente dall'età pediatrica all'età adulta (**Tabella 2**).

Tabella 2. *Proposta di pianificazione di percorso di transizione dall'età pediatrica all'età adulta.*

Fase	Età indicativa	Obiettivi principali	Attori Coinvolti	Strumenti/Attività
1. Preparazione	12–14 anni	Introdurre il concetto di transizione. Valutare autonomia del paziente	Pediatra, pneumologo pediatrico, infermiere	Colloqui informativi, check-list autonomia, valutazione del *self-management*
2. Pianificazione	14–16 anni	Definire un piano individuale di transizione	Team multidisciplinare	Piano personalizzato, incontri con lo specialista per adulti
3. Attuazione	16–18 anni	Iniziare il passaggio graduale alla struttura per adulti	Pediatra, specialista per adulti, famiglia	Visite congiunte, trasferimento documentazione clinica
4. Consolidamento	18+ anni	Completare il passaggio e monitorare l'adattamento	Pneumologo per adulti, infermiere, psicologo	Follow-up post-transizione, supporto psicologico, educazione terapeutica

Solo una ricerca appropriata e collaborativa tra ricercatori e società scientifiche potrà costruire un ponte tra il mondo pediatrico e quello dell'adulto.

Nonostante i progressi, vi è ancora una carenza di studi clinici randomizzati controllati che forniscano evidenze di alta qualità a sostegno delle attuali strategie terapeutiche, così come di quelle emergenti, nella bronchiectasia pediatrica. Questi studi rappresentano un passo essenziale per il futuro. Ad oggi, infatti, non esistono terapie approvate specificamente per la bronchiectasia. Sono in corso numerosi studi clinici per valutare nuove terapie in grado di modulare l'infiammazione delle vie aeree e la clearance mucociliare. È fondamentale includere anche i bambini negli studi clinici randomizzati su terapie innovative, come avvenuto per la fibrosi cistica con l'impiego dei modulatori altamente efficaci, in modo che i progressi nella conoscenza possano coprire l'intero spettro dello sviluppo. Inoltre, a livello globale, le infezioni acute delle vie respiratorie inferiori nei primi anni di vita continuano a rappresentare un predittore della salute polmonare futura. Strategie modificabili, come il miglioramento delle condizioni sociali e la riduzione delle disuguaglianze nelle popolazioni svantaggiate, rappresentano un ulteriore ambito fondamentale per la prevenzione primaria (**15**). Sebbene ci sia un crescente interesse internazionale sull'impatto globale delle bronchiectasie, sia in età pediatrica che adulta, è necessario continuare a sottolineare l'attuale disuguaglianza nei servizi e nei finanziamenti, affinché questa patologia venga riconosciuta e trattata al pari delle altre malattie polmonari croniche (**21**).

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di non avere conflitti di interesse da segnalare.

Finanziamenti

Questo studio non ha ricevuto finanziamenti esterni né supporto economico da enti pubblici o privati.

Disponibilità dei dati pubblicati

I dati a supporto dei risultati di questo studio sono disponibili all'interno dell'articolo.

Conformità etica nella sperimentazione su soggetti umani e animali

Non sono stati condotti esperimenti su esseri umani o animali nell'ambito di questo lavoro.

Dichiarazione di originalità e integrità scientifica

Il manoscritto è originale e scientificamente integro, e non sussistono elementi di plagio.

Contributo degli autori

Tutti gli autori hanno partecipato alla stesura e alla revisione del manoscritto. VM ha scritto il manoscritto e revisionato la letteratura scientifica; AA e NU hanno discusso la traccia dell'articolo, valutato la bibliografia e contribuito alla revisione critica della versione finale dell'articolo.

BIBLIOGRAFIA

1. Chang AB, Fortescue R, Grimwood K, Alexopoulou E, Bell L, Boyd J, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. Eur Respir J. 2021;58(2):2002990. doi:10.1183/13993003.02990-2020.

2. McCallum GB, Binks MJ. The epidemiology of chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adolescents. Front Pediatr. 2017;5:27. doi: 10.3389/fped.2017.00027.
3. Valery PC, Torzillo PJ, Mulholland K, Boyce NC, Purdie DM, Chang AB. Hospital-based case-control study of bronchiectasis in indigenous children in Central Australia. Pediatr Infect Dis J. 2004;23(10):902-8. doi: 10.1097/01.inf.0000142508.33623.2f.
4. Singleton R, Morris A, Redding G, Poll J, Holck P, Martinez P, et al. Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. Pediatr Pulmonol. 2000;29(3):182-7. doi: 10.1002/(sici)1099-0496(200003)29:3<182::aid-ppul5>3.0.co;2-t.
5. Quint JK, Smith MP. Paediatric and adult bronchiectasis: Diagnosis, disease burden and prognosis. Respirology. 2019;24(5):413-422. doi: 10.1111/resp.13495.
6. King PT, Holdsworth SR, Farmer M, Freezer N, Villanueva E, Holmes PW. Phenotypes of adult bronchiectasis: onset of productive cough in childhood and adulthood. COPD. 2009;6(2):130-6. doi: 10.1080/15412550902766934.
7. Cox NS, Wilson CJ, Bennett KA, Johnston K, Potter A, Chang AB, et al. Health-related quality of life and psychological wellbeing are poor in children with bronchiectasis and their parents. ERJ Open Res. 2019;5(3):00063-2019. doi: 10.1183/23120541.00063-2019.
8. Prentice BJ, Wales S, Doumit M, Owens L, Widger J. Children with bronchiectasis have poorer lung function than those with cystic fibrosis and do not receive the same standard of care. Pediatr Pulmonol. 2019;54(12):1921-6. doi: 10.1002/ppul.24491.
9. Roberts JM, Goyal V, Kularatna S, Chang AB, Kapur N, Chalmers JD, et al. The Economic Burden of Bronchiectasis: A Systematic Review. Chest. 2023;164(6):1396-421. doi: 10.1016/j.chest.2023.06.040.
10. Chang AB, Boyd J, Bush A, Grimwood K, Hill AT, Powell Z, et al. Network. Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network (Child-BEAR-Net): an ERS Clinical Research Collaboration on improving outcomes of children and adolescents with bronchiectasis. Eur Respir J. 2021;58(4):2101657. doi: 10.1183/13993003.01657-2021.
11. Chang AB, Boyd J, Bell L, Goyal V, Masters IB, Powell Z, et al. Clinical and research priorities for children and young people with bronchiectasis: an international roadmap. ERJ Open Res. 2021;7(3):00122-2021. doi: 10.1183/23120541.00122-2021.
12. Chang AB, Boyd J, Bush A, Hill AT, Powell Z, Zacharasiewicz A, et al. Quality standards for managing children and adolescents with bronchiectasis: an international consensus. Breathe (Sheff). 2022;18(3):220144. doi: 10.1183/20734735.0144-2022.
13. Moss R, Farrant B, Byrnes CA. Transitioning from paediatric to adult services with cystic fibrosis or bronchiectasis: What is the impact on engagement and health outcomes? J Paediatr Child Health. 2021;57(4):548-53. doi: 10.1111/jpc.15264.
14. Sibanda D, Singleton R, Clark J, Desnoyers C, Hodges E, Day G, Redding G. Adult outcomes of childhood bronchiectasis. Int J Circumpolar Health. 2020;79(1):1731059. doi: 10.1080/22423982.2020.1731059.
15. Shawcross A, Shteinberg M. Transitioning from paediatric to adult care in bronchiectasis. In: Nanzer AM, Barry PJ, Kent BD, eds. The transition of respiratory care: from child to adult (ERS Monograph). Sheffield, European Respiratory Society, 2024; pp. 120-133.
16. Mirra V, Werner C, Santamaria F. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies. Front Pediatr. 2017;5:135. doi: 10.3389/fped.2017.00135.
17. Ullmann N, Porcaro F, Petreschi F, Cammerata M, Allegorico A, Negro V, et al. Noncystic fibrosis bronchiectasis in children and adolescents: Follow-up over a decade. Pediatr Pulmonol. 2021;56(9):3026-34. doi: 10.1002/ppul.25553.
18. Kapur N, Masel JP, Watson D, Masters IB, Chang AB. Bronchoarterial ratio on high-resolution CT scan of the chest in children without pulmonary pathology: need to redefine bronchial dilatation. Chest. 2011;139(6):1445-50. doi: 10.1378/chest.10-1763.
19. Kinghorn B, Singleton R, McCallum GB, Bulkow L, Grimwood K, Hermann L, et al. Clinical course of chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in Alaska Native children. Pediatr Pulmonol. 2018;53(12):1662-9. doi: 10.1002/ppul.24174.
20. Bahali K, Gedik AH, Bilgic A, Cakir E, Ustabas Kahraman F, Keskin OsmanogluN, et al. The relationship between psychological symptoms, lung function and quality of life in children and adolescents with non-cystic fibrosis bronchiectasis. Gen Hosp Psychiatry. 2014;36(5):528-32. doi: 10.1016/j.genhosppsych.2014.05.019.
21. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. Eur Respir J. 2017;50(3):1700629. doi: 10.1183/13993003.00629-2017.

Vol. 25(100), 127-130, 2025

POSITION PAPER

Il position statement della SIMRI sullo svapo

SIMRI's position statement on vaping

Maria Elisa **Di Cicco** [1, 2, *], Michele **Ghezzi** [3], a nome della Task Force SIMRI dedicata allo svapo

[*] **CORRISPONDENZA:**
maria.dicicco@unipi.it
ORCID https://orcid.org/0000-0002-7027-6817

RIASSUNTO

Gli studi scientifici relativi ai rischi per la salute legati allo svapo sono in continuo aumento, dimostrando effetti nocivi soprattutto a livello dell'apparato respiratorio. Nel 2023 la Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili ha approvato la costituzione di una task force dedicata a questo tema, che ha realizzato numerose iniziative scientifiche e divulgative, culminate nel 2025 con la pubblicazione di un *position statement* della Società, con l'obiettivo di far emergere, tramite 10 punti chiave, i rischi per la salute respiratoria dei bambini e l'urgente necessità di iniziative volte a proteggerli.

ABSTRACT

Scientific studies on the health risks associated with vaping are increasing and demonstrate harmful effects, especially on the respiratory system. In 2023, the Italian Pediatric Respiratory Society approved the establishment of a task force dedicated to this topic. This task force has completed numerous scientific and educational initiatives, culminating in the publication of an official position statement in 2025, with the aim of highlighting, through 10 key points, the risks for children's respiratory health and the urgent need for initiatives to protect them.

INTRODUZIONE

La Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI) ha una lunga tradizione di impegno attivo nella lotta contro il fumo, nell'ambito della quale ha promosso corsi e congressi dedicati, oltre che numerose iniziative rivolte alla popolazione e agli studenti, inclusi incontri nelle scuole. Nel periodo a cavallo della pandemia, un gruppo di esperti SIMRI ha iniziato a studiare il fenomeno dello svapo (*vaping*), facendo emergere i potenziali effetti nocivi per la salute dei bambini riportati in Letteratura. Pertanto, nel 2023 è stata istituita una vera e propria Task Force approvata dal Direttivo della SIMRI, denominata "*SIMRI Task Force - Vaping in Children and Adolescents: Harms and Strategies to Promote Preventive Interventions*", coordinata da Michele Ghezzi (Milano) e Maria Elisa Di Cicco (Pisa) e composta da Alessandra Beni (Pisa), Alessandra Borghi (Milano), Silvia Carraro (Padova), Maria Ferraro (Palermo), Ahmad Kantar (Bergamo), Velia Malizia (Palermo), Raffaella Nenna (Roma), Dejan Radovanovic (Milano), Stefania La Grutta (Palermo). Il gruppo di esperti ha lavorato attivamente nei due anni a

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.24

[1] Ambulatorio di Pneumologia e Allergologia Pediatrica, U.O. di Pediatria, Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana, Pisa, Italia
[2] Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Pisa, Pisa, Italia
[3] Ospedale dei Bambini Buzzi, Milano, Italia

PAROLE CHIAVE

Bambini; nicotina; riscaldatori di tabacco; sigarette elettroniche; tabacco.

KEY WORDS

Children; nicotine; heated tobacco products; e-cigarettes, tobacco.

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

sua disposizione, realizzando studi scientifici e iniziative di advocacy, soprattutto in occasione della giornata mondiale contro il tabacco, per poi concludere la sua attività nel 2025 con la realizzazione e pubblicazione sulla rivista internazionale *Pediatric Respiratory Journal*, di un position statement sul tema dello svapo, approvato dal Direttivo della SIMRI e dal suo comitato Advocacy (**1**). La SIMRI, con questo documento, propone 10 punti da conoscere e su cui lavorare per proteggere i bambini e gli adolescenti dai rischi dello svapo, allineandosi con la posizione di altre società scientifiche internazionali che si erano già hanno già espresse precedentemente sul tema, quali l'*American Academy of Pediatrics* (**2**), la *European Respiratory Society* (**3**), il *Forum of International Respiratory Societies* (**4**), e la *European Academy of Pediatrics* (**5**). Si tratta del primo documento di questo tipo realizzato da una Società Scientifica italiana, a cui si affianca un documento pubblicato successivamente e realizzato in collaborazione con la Società Italiana di Pediatria (**6**).

LE EVIDENZE SULLO SVAPO

I sistemi elettronici di somministrazione di nicotina, come le sigarette elettroniche e i prodotti a tabacco riscaldato, sono sempre più utilizzati tra i giovani in tutto il mondo. Anche se tali dispositivi vengono proposti dall'industria come un'alternativa "più sana" al fumo di sigaretta tradizionale in quanto in grado di produrre aerosol senza un processo di combustione, molti studi (sia in vitro che sugli animali e sull'uomo) ne segnalano potenziali effetti negativi sulla salute. All'interno dei liquidi per sigaretta elettronica e nello svapo in generale, sono state, infatti, rilevate molte sostanze tossiche, comprese alcune sostanze cancerogene, seppure in quantità inferiore rispetto al fumo tradizionale. Inoltre, non è noto cosa effettivamente gli utilizzatori inalino, dal momento che la composizione dello svapo prodotto dal dispositivo dipende da quale dispositivo viene utilizzato, quanto spesso, e in che modo. Inoltre, nello svapo sono presenti solventi come il glicole propilenico e la glicerina vegetale, che sono di per sé irritanti per le vie aeree, senza contare i molti aromi presenti in commercio, di cui diversi noti per essere irritanti per le vie aeree. Lo svapo contiene nicotina (spesso anche quando i prodotti sono dichiarati come nicotine-free) e in quantità potenzialmente molto elevata (ad esempio nei dispositivi pod-mod, a base di sali di nicotina). Non stupisce, quindi, che gli studi abbiano dimostrato come l'esposizione acuta allo svapo (anche di seconda mano), sia in grado di causare sintomi come tosse, dispnea, wheezing, e, nel lungo periodo, una riduzione della funzionalità polmonare (**7**), senza contare il potenziale rischio di cancerogenesi. Da segnalare poi, che lo svapo, a differenza del fumo tradizionale, può causare quadri di polmonite chimica che possono portare rapidamente a insufficienza respiratoria acuta (EVALI - *E-cigarette, or Vaping Product Use–Associated Lung Injury*) (**8**), in particolare quando si utilizzano prodotti contenenti THC. Riassumendo i dati disponibili, l'esposizione della mucosa respiratoria allo svapo causa flogosi, riduzione della risposta alle infezioni e iperreattività bronchiale (**9**). Inoltre, sono ormai disponibili studi che suggeriscono effetti nocivi su molti altri distretti corporei, analogamente a quanto avviene con il fumo tradizionale. Anche l'esposizione secondaria allo svapo può essere dannosa, soprattutto durante l'infanzia. Inoltre, gli adolescenti sono a maggior rischio di dipendenza dalla nicotina e per tale motivo sono il bersaglio – non dichiarato - del marketing dell'industria del tabacco, soprattutto sui social media. Infine, l'esposizione allo svapo può essere dannosa anche durante la gravidanza, contribuendo al parto pretermine, al basso peso del neonato e allo sviluppo di problematiche respiratorie future.

IL POSITION STATEMENT DELLA SIMRI

Il documento SIMRI riporta le più recenti evidenze scientifiche sugli effetti dello svapo sulla salute respiratoria, e, sulla base di questi dati, gli esperti hanno stilato una lista di dieci punti riassuntivi (**Tabella 1**) relativi alle cose da ricordare e da fare per proteggere i bambini e gli adolescenti da questa nuova minaccia. Nello specifico, il primo punto richiama i pediatri sulla necessità di conoscere questo argomento e di indagare l'abitudine allo svapo nei loro assistiti e nelle famiglie, educandoli sull'argomento, tenendo bene a mente, come sottolinea il secondo punto del documento, che bambini e adolescenti sono più a rischio di sviluppare dipendenza da nicotina. Nei punti 3 e 4 vengono invece sottolineati i rischi per la salute causati dall'esposizione sia di prima che di seconda e terza mano (particolarmente preoccupanti per l'età pediatrica, dato che i genitori svapano in casa, nella convinzione che "non faccia male"). Il quinto punto è invece dedicato alle donne in gravidanza, che dovrebbero essere informate rispetto ai rischi per il feto legati allo svapo: molte donne fumatrici, infatti, durante la gravidanza passano dalla sigaretta a questi dispositivi, pensando siano sicuri per sé e per il nascituro. Rispetto ai rischi di

Tabella 1. *Le 10 cose da ricordare e da fare per proteggere i bambini dall'esposizione allo SVAPO.*

1	I pediatri devono essere a conoscenza del fatto che crescenti evidenze dimostrano come lo svapo rappresenti una minaccia per la salute dei bambini, in particolare per quella respiratoria, analogamente alle sigarette tradizionali. Dovrebbero, pertanto, indagare routinariamente l'abitudine allo svapo nei propri pazienti e nelle loro famiglie.
2	Bambini e adolescenti sono più a rischio di sviluppare dipendenza da nicotina e devono essere protetti dalle interferenze dell'industria del tabacco, soprattutto sui social media.
3	L'esposizione diretta allo svapo (svapo attivo, di prima mano) può causare danni polmonari acuti e cronici, con sintomi respiratori come tosse, dispnea, respiro sibilante e riacutizzazioni dell'asma.
4	L'esposizione indiretta (di seconda e terza mano) allo svapo è probabilmente dannosa e deve essere evitata, soprattutto durante l'infanzia.
5	È necessario indagare l'abitudine allo svapo nelle donne gravide, informandole e consigliandole relativamente ai rischi per sé e per e i loro bambini, legati a tale esposizione durante la gravidanza.
6	Anche se non esistono ancora prove definitive sulla cancerogenicità dei liquidi per sigaretta elettronica e dello svapo, seguendo il principio di precauzione è fortemente raccomandato evitare qualsiasi tipo di esposizione, soprattutto se prolungata.
7	È mandatorio garantire a tutti ambienti liberi dal fumo e dallo svapo, compresi gli spazi al chiuso.
8	Riteniamo che i sistemi elettronici per la somministrazione di nicotina debbano essere regolamentati come prodotti del tabacco, includendo e rafforzando il divieto di impiego di aromi e di confezioni accattivanti per bambini e adolescenti.
9	Le politiche sul tabacco in Europa dovrebbero essere allineate agli obiettivi e agli sforzi politici promossi dalla *World Health Organization Framework Convention on Tobacco Control* (WHO FCTC).
10	È urgente implementare campagne di prevenzione relative allo svapo destinate ai giovani, inclusi programmi educazionali da svolgere nelle scuole e da promuovere sia a livello locale che nazionale.

cancerogenicità a lungo termine (punto 6), al momento non ci sono evidenze forti in merito, anche se è stato pubblicato un primo studio che dimostra un aumento del rischio di tumore polmonare di 4 volte nei soggetti che usano sia le sigarette che i device elettronici (**10**). Ad ogni modo, anche solo considerando la presenza di sostanze tossiche e cancerogene nello svapo, seguendo il principio di precauzione è fortemente raccomandato evitare qualsiasi tipo di esposizione, soprattutto se prolungata. Gli ultimi punti del documento sono dedicati all'*advocacy*: SIMRI ritiene, infatti, che sia fondamentale adoperarsi tutti per garantire, soprattutto ai bambini, ambienti liberi dal fumo e dallo svapo, compresi gli spazi al chiuso, e che tutti i sistemi elettronici per la somministrazione di nicotina debbano essere regolamentati come prodotti del tabacco, includendo e rafforzando il divieto di impiego di aromi e di confezioni accattivanti pensate per bambini e adolescenti. Con il punto 9 si auspica che le politiche sul tabacco in Europa si armonizzino e allineino agli obiettivi e agli sforzi politici promossi dalla *World Health Organization Framework Convention on Tobacco Control* (WHO FCTC). Infine, con il punto 10, viene sottolineata la necessità di migliorare ed ampliare le campagne educazionali da svolgere nelle scuole e da promuovere sia a livello locale che nazionale.

CONCLUSIONE

Un numero crescente di studi scientifici sullo svapo dimostra un reale rischio per la salute umana, in particolare per quanto concerne l'apparato respiratorio, legato sia all'esposizione acuta, diretta e indiretta, sia a quella cronica. La SIMRI, da tempo impegnata nella lotta contro al fumo, con questo position statement realizzato da una Task Force di esperti, ha voluto sottolineare le peculiarità di questi rischi per l'età pediatrica, invocando l'urgente necessità di regolamenti più rigidi e programmi educazionali per proteggere bambini e adolescenti da questa nuova minaccia e invitando i pediatri a informare ed educare i propri assistiti e le loro famiglie allo scopo di prevenire l'avvio di tale abitudine.

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Gli autori non presentano conflitti d'interesse e l'articolo è stato pubblicato senza impiego di finanziamenti. Il testo è originale in assenza di plagio.

BIBLIOGRAFIA

1. Di Cicco M et al. Vaping as a new threat for respiratory health: a position statement from the Italian Pediatric Respiratory Society. Pediatr Respir J. 2025; 3: 112-125. doi 10.56164/PediatrRespirJ.2025.76.
2. Jenssen BP, Walley SC, Boykan R, Little Caldwell A, Camenga D; SECTION ON NICOTINE AND TOBACCO PREVENTION AND TREATMENT; COMMITTEE ON SUBSTANCE USE AND PREVENTION. Protecting Children and Adolescents From Tobacco and Nicotine. Pediatrics. 2023; 151: e2023061804. doi: 10.1542/peds.2023-061804.
3. Chen DT, Grigg J, Filippidis FT; Tobacco Control Committee of the European Respiratory Society. European Respiratory Society statement on novel nicotine and tobacco products, their role in tobacco control and "harm reduction". Eur Respir J. 2024; 63: 2301808. doi: 10.1183/13993003.01808-2023.
4. Ferkol TW, Farber HJ, La Grutta S, Leone FT, Marshall HM, Neptune E, et al; Forum of International Respiratory Societies. Electronic cigarette use in youths: a position statement of the Forum of International Respiratory Societies. Eur Respir J. 2018; 51: 1800278. doi: 10.1183/13993003.00278-2018.
5. Bush A, Lintowska A, Mazur A, Hadjipanayis A, Grossman Z, Del Torso S, et al. E-Cigarettes as a Growing Threat for Children and Adolescents: Position Statement From the European Academy of Paediatrics. Front Pediatr. 2021; 9: 698613. doi: 10.3389/fped.2021.698613.
6. Corsello A, Ferraro VA, Reali L, Venditto L, Spatuzzo M, Di Cicco ME, et al. Novel nicotine and tobacco products in pediatric age: a joint position paper. Ital J Pediatr. 2025; 51(1): 270. doi: 10.1186/s13052-025-02116-2.
7. Xie W, Tackett AP, Berlowitz JB, Harlow AF, Kathuria H, Galiatsatos P, et al. Association of Electronic Cigarette Use with Respiratory Symptom Development among U.S. Young Adults. Am J Respir Crit Care Med. 2022; 205: 1320-1329. doi: 10.1164/rccm.202107-1718OC.
8. Rebuli ME, Rose JJ, Noël A, Croft DP, Benowitz NL, Cohen AH, et al. The E-cigarette or Vaping Product Use-Associated Lung Injury Epidemic: Pathogenesis, Management, and Future Directions: An Official American Thoracic Society Workshop Report. Ann Am Thorac Soc. 2023; 20: 1-17. doi: 10.1513/AnnalsATS.202209-796ST.
9. Allbright K, Villandre J, Crotty Alexander LE, Zhang M, Benam KH, Evankovich J, et al. The paradox of the safer cigarette: understanding the pulmonary effects of electronic cigarettes. Eur Respir J. 2024; 63: 2301494. doi: 10.1183/13993003.01494-2023.
10. Bittoni MA, Carbone DP, Harris RE. Vaping, Smoking and Lung Cancer Risk. J Oncol Res Ther. 2024; 9: 10229. doi: 10.29011/2574-710x.10229.

Vol. 25(100), 131-136, 2025

CASO CLINICO

Una causa rara di bronchiectasie in età pediatrica

A rare cause of bronchiectasis in childhood

Giulia **Bertolucci** [1, *], Matteo **Botti** [2], Chiara **Romei** [3], Michele **Torre** [4], Oliviero **Sacco** [4], Ludovica **Adamo** [1], Diego **Peroni** [1], Maria Elisa **Di Cicco** [1]

[*] CORRISPONDENZA:
giuliabertolucci91@gmail.com
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1605-2895

RIASSUNTO

M. è una bambina di 6 anni con infezioni respiratorie ricorrenti (IRR) sin dall'età di 11 mesi, tra cui bronchiti con broncostruzione e una broncopolmonite con insufficienza respiratoria. Nonostante un trattamento di fondo con corticosteroidi inalatori ha continuato a presentare bronchiti ostruttive ricorrenti, spesso associate a tosse catarrale persistente e rantoli alla base sinistra. Per tale motivo è stata sottoposta a valutazione pneumologica e iter diagnostico multidisciplinare con riscontro di bronchiectasie alla base sinistra ed una massa sottocarenale, poi caratterizzata come cisti broncogena. Per le bronchiectasie sono state intraprese terapie inalatorie e fisioterapia respiratoria e la cisti è stata rimossa tramite chirurgia toracica robotica. Il *follow-up* mostra un decorso clinico favorevole. Il caso evidenzia l'importanza di una valutazione approfondita in bambini con IRR persistenti, soprattutto se associate a reperti patologici persistenti all'auscultazione del torace.

ABSTRACT

M. is a 6-year-old girl with a history of recurrent respiratory infections (RRI) since the age of 11 months, including pharyngitis, wheezing, and one episode of pneumonia with respiratory failure caused by parainfluenza virus at 14 months of age. Despite a maintenance treatment with inhaled corticosteroids, she continued to show recurrent wheezing, often associated with chronic wet cough and crackles in the lower left lobe. She therefore underwent pulmonological assessment and investigations, showing bronchiectasis and a subcarinal mediastinal mass, later characterized as a bronchogenic cyst. Bronchiectasis were managed through inhaled treatment and respiratory physiotherapy, and M. underwent robotic thoracic surgery to remove the cyst. The follow-up shows a good clinical course. This case highlights the importance of an in-depth evaluation in children with RRI, especially when associated with persistent abnormal sounds at chest auscultation.

INTRODUZIONE

Le infezioni respiratorie ricorrenti (IRR) rappresentano una problematica molto comune nei primi anni di vita, interessando circa il 25% dei bambini di età inferiore a 1 anno e il 6% dei bambini nei primi 6 anni di vita. Le IRR rappresentano una del-

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.25

[1] Ambulatorio di Pneumologia e Allergologia Pediatrica, UO di Pediatria, Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana, Pisa, Italia
[2] UO di Pediatria, Ospedali Riuniti di Livorno, Livorno, Italia
[3] UO di Radiologia 2, Dipartimento di Medicina Radiologica Nucleare e di Laboratorio, Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana, Pisa, Italia
[4] UOC Chirurgia Pediatrica, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Università di Genova, Genova, Italia

PAROLE CHIAVE
Infezioni respiratorie ricorrenti; Bronchiectasie; Cisti broncogena; Pediatria; Chirurgia toracica robotica.

KEY WORDS
Recurrent respiratory infections; Bronchiectasis; Bronchogenic cysts; Paediatrics; Robotic thoracic surgery.

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

le cause più frequenti di visita pediatrica nei primi anni di vita, ma raramente sottendono patologie degne di nota (**1**, **2**).

Questo caso clinico documenta invece un quadro di bronchiectasie associate ad una cisti broncogena che determinava la compressione di un bronco lobare con il conseguente ristagno di secrezioni in occasione delle infezioni respiratorie (**3**-**5**). La letteratura descrive le cisti broncogene come anomalie congenite rare derivanti da un'anomala gemmazione dell'intestino anteriore embrionale (**4**, **6**): si tratta di lesioni localizzate principalmente nel mediastino posteriore o medio e spesso asintomatiche. Tuttavia, queste lesioni possono causare sintomi respiratori per compressione, come nel nostro caso, o per infezione della cisti stessa. La diagnosi si basa principalmente sull'imaging mediante TC torace e risonanza magnetica per definirne localizzazione, rapporti anatomici e caratteristiche del contenuto (**4**, **6**). La terapia è chirurgica, anche in assenza di sintomi, perché le cisti broncogene non vanno incontro a regressione e quindi la loro rimozione è necessaria per prevenirne le complicanze che includono il rischio, seppur raro, di degenerazione maligna (**4**, **6**, **9**, **10**). L'indicazione all'intervento nella nostra paziente è stata motivata dalle frequenti riacutizzazioni respiratorie e soprattutto dalla conferma radiologica di compressione delle strutture bronchiali e vascolari che ha, di fatto, causato le bronchiectasie (**6**, **8**, **9**, **10**). La paziente non ha più presentato riacutizzazioni respiratorie dopo l'intervento.

CASO CLINICO

Presentiamo il caso di M., 6 anni, inviata alla nostra osservazione per episodi ricorrenti di tosse catarrale e/o wheezing. La bambina è unicogenita, nata a termine da parto eutocico e gravidanza normodecorsa (in particolare si segnala la normalità dei controlli ecografici), e con accrescimento staturo-ponderale e sviluppo psicomotorio regolari; anamnesi familiare silente. Nei primi anni di vita ha presentato molte bronchiti e faringiti e una broncopolmonite con insufficienza respiratoria acuta da virus parainfluenzale a 14 mesi, per la quale era stata ricoverata in ospedale. Veniva riferito benessere durante la pandemia da SARS-CoV-2, con successiva ripresa degli episodi infettivi che avevano richiesto numerosi cicli di antibioticoterapia per os, terapia inalatoria con corticosteroidi (ICS) e salbutamolo al bisogno. Per la persistenza degli episodi infettivi, all'età di circa 4 anni la bambina è stata sottoposta a valutazioni *allergologiche* ed *immunologiche* escludendo una sensibilizzazione ai principali allergeni inalanti (skin prick test e IgE specifiche) o immunodeficit (dosaggio immunoglobuline, sottopopolazioni linfocitarie e sottoclassi IgG) e una rx del torace era risultata negativa. È stata anche sottoposta a valutazione *pneumologica* in occasione della quale veniva posta diagnosi di wheezing prescolare e consigliato di eseguire solo terapia al bisogno. Alla prima valutazione presso il nostro ambulatorio, all'età di 5 anni, M. si presentava in benessere con esame obiettivo nella norma. La *spirometria* risultava nella norma. Date le frequenti riacutizzazioni respiratorie di natura infettiva, spesso associate a broncostruzione, veniva consigliata a partire dall'autunno terapia con fluticasone per via inalatoria e cicli di OM-85 per os per tre mesi. Venivano ripetute inoltre le IgE specifiche per i principali inalanti, che risultavano negative.

Tuttavia, la bambina ha continuato a presentare ricadute, con frequente riscontro di rantoli inspiratori ed espiratori in sede basilare sinistra anche alle nostre valutazioni e, in alcuni casi, espettorazione di muco. Abbiamo quindi eseguito nuovamente la *spirometria*, che mostrava un pattern ventilatorio misto con incremento non significativo dei parametri dopo somministrazione di 400 mcg di salbutamolo con distanziatore, abbiamo eseguito un esame *colturale dell'espettorato*, risultato positivo per *Moraxella catarrhalis,* ed eseguito una valutazione *otorinolaringoiatrica* comprensiva di *fibroscopia*, risultata nella norma. Dopo opportuno ciclo di terapia antibiotica (amoxicillina/acido clavulanico a 80 mg/kg/die in 3 dosi per 14 giorni), é stata avviata fisioterapia respiratoria con PEP Mask e terapia continuativa con ICS/LABA.

Tuttavia, a causa di ulteriori riacutizzazioni infettive con riscontro di rantoli in sede basilare sinistra, all'età di 6 anni M. veniva sottoposta a *tomografia computerizzata* (*TC) del torace* senza mezzo di contrasto che metteva in evidenza limitate bronchiectasie a livello della lingula e del lobo inferiore sinistro e una massa sottocarenale descritta come di probabile natura linfonodale, di diametri massimi 26x33 mm (**Figura 1**). Nel sospetto di una lesione di natura oncologica, M. eseguiva una *valutazione oncoematologica pediatrica* con *ecografia dell'addome e delle stazioni linfonodali*, risultate nella norma, ed accertamenti *infettivologici* (Quantiferon, sierologia per Bartonella henselae, Citomegalovirus, Epstein-barr virus, Toxoplasmosi) anch'essi negativi. Veniva dunque consigliata successiva ripetizione della TC del torace con contrasto in benessere per valutare l'evoluzione della massa, mantenendo la terapia inalatoria in corso con ICS/LABA e la fisioterapia respiratoria. Nei mesi successivi M. presentava tre riacutizzazioni caratterizzate da tosse catarrale e rantoli in

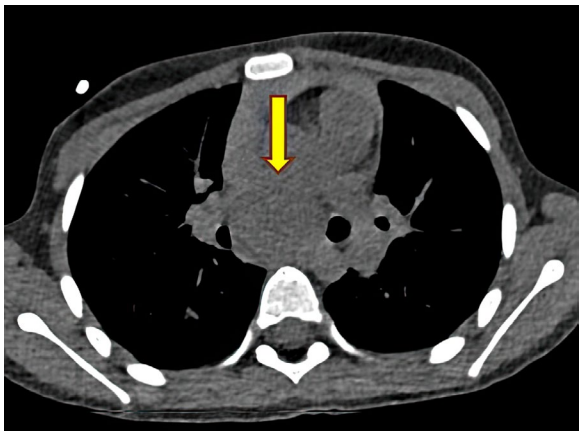

Figura 1. *Immagini della prima TC torace eseguita senza mezzo di contrasto. La freccia indica la lesione nodulare ipodensa sottocarenale, localizzata nel mediastino posteriore.*

emitorace sinistro per cui veniva intrapresa terapia antibiotica con benessere nei periodi intercritici. In un'occasione veniva eseguito un *esame colturale dell'espettorato,* positivo per *Haemophilus influenzae.* La TC del torace è stata ripetuta in condizioni di benessere e con *mezzo di contrasto* dopo circa 6 mesi, confermando la presenza della lesione sottocarenale, senza enhancement contrastografico, ma con maggiore compressione sulle strutture circostanti, in particolare sul ramo destro dell'arteria polmonare e sull'emergenza dei bronchi principali bilateralmente (**Figura 2**). Tali reperti orientavano per cisti broncogena e veniva posta indicazione ad exeresi della lesione che è stata effettuata presso altro Presidio Ospedaliero tramite toracoscopia destra robot assistita. Il decorso post-operatorio è stato regolare ed il referto istologico confermava la diagnosi di cisti broncogena. L'esame istologico confermava la natura cistica della lesione, rivestita al suo interno da epitelio colonnare ciliato di tipo respiratorio, mono o pseudostratificato. Nello spessore della parete venivano riscontrate fibrosi, lamine cartilaginee e strutture ghiandolari a secrezione siero-mucinosa. A distanza di due mesi dall'intervento, M non ha presentato alcun sintomo respiratorio degno di nota e ha iniziato a ridurre il trattamento inalatorio. L'auscultazione del torace si conferma persistentemente negativa e la famiglia della paziente ha espresso soddisfazione per l'iter diagnostico e terapeutico ricevuto, in particolare per la chiarezza comunicativa e il coinvolgimento nel processo decisionale.

DISCUSSIONE

Questo caso clinico sottolinea l'importanza di una valutazione approfondita nei bambini con IRR persistenti e resistenti al trattamento convenzionale. L'anamnesi e l'esame obiettivo, infatti, permettono di identificare delle *red flags* che devono suggerire approfondimenti diagnostici. Nel caso di M., la ricorrenza delle riacutizzazioni, la presenza di tosse catarrale ricorrente con espettorazione, e il riscontro di rantoli apprezzabili più volte sempre in sede basilare sinistra, hanno condotto ad eseguire, oltre alla spirometria, l'esame colturale dell'espettorato e soprattutto la TC del torace, nel sospetto di bronchiectasie (**3**, **4**, **5**). Nella **Tabella 1** sono riportate le principali *red flags* da considerare nei bambini con IRR associate a tosse cronica o ricorrente (**2**). La letteratura descrive le cisti broncogene come malformazioni congenite rare, originate da un'anomala gem-

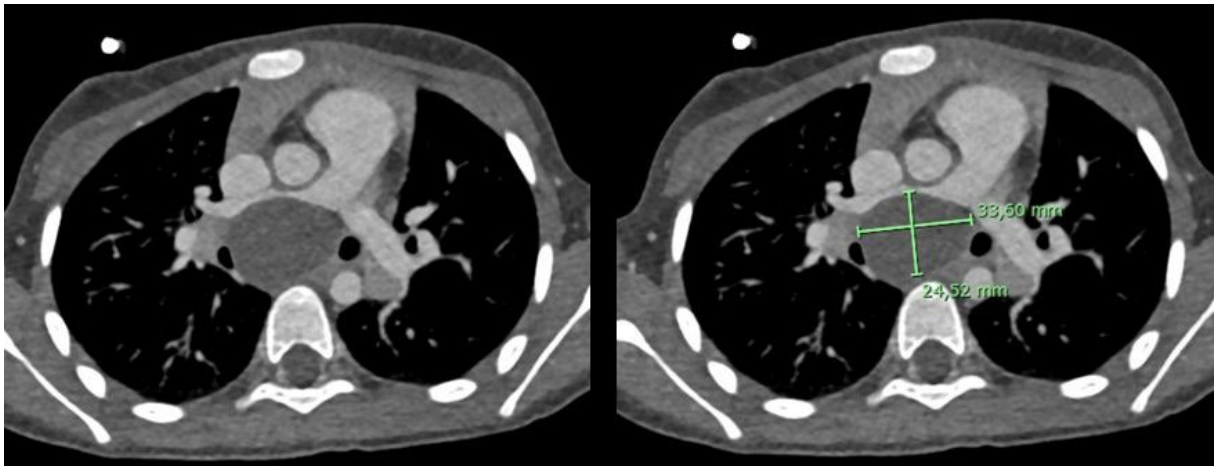

Figura 2. *Immagini della TC del torace con mezzo di contrasto. Dopo somministrazione endovenosa di contrasto, la lesione, che misurava 34x25 mm, appare più evidente ma ancora ipodensa, come una lesione cistica. L'arteria polmonare destra e l'origine dei bronchi principali appaiono compressi dalla lesione.*

Tabella 1. Red flags *nelle infezioni respiratorie ricorrenti con tosse cronica e/o ricorrente (2).*

Esordio in epoca neonatale
Tosse catarrale cronica e/o ricorrente
Tosse persistente che esordisce e perdura dopo episodio di soffocamento
Tosse durante o immediatamente dopo il pasto
Tosse che migliora solo con antibioticoterapia
Polmoniti ricorrenti, soprattutto se sempre nella stessa sede
Difficoltà di alimentazione (vomito/soffocamento)
Problemi di accrescimento
Dispnea a riposo o da sforzo
Dolore toracico
Emottisi
Ipossia, cianosi
Deformità del torace
Ippocratismo digitale
Alterazioni alla radiografia del torace
Anomalie spirometriche quali curva restrittiva o segni di sospetta compressione delle vie aeree

mazione del diverticolo tracheobronchiale dell'intestino anteriore embrionale, che si verifica solitamente tra la quarta e la sesta settimana di gestazione. Le cisti si sviluppano in seguito alla separazione incompleta tra la trachea e l'esofago e possono localizzarsi in qualsiasi punto lungo il tratto respiratorio, anche se vengono più frequentemente riscontrate nel mediastino posteriore o medio, e meno comunemente in sede polmonare, cervicale o addominale (**4**).

Le cisti broncogene possono rimanere silenti o manifestarsi con sintomi respiratori aspecifici secondari a infezione della cisti stessa o compressione delle vie aeree (**6**). L'età di esordio dei sintomi e i sintomi stessi variano ampiamente e dipendono dalla localizzazione e dalle dimensioni delle cisti. Infatti, queste lesioni sono spesso reperti incidentali all'ecografia o alla radiografia del torace nel periodo neonatale e in condizioni di benessere, mentre gli eventuali sintomi sono solitamente correlati all'effetto di massa o all'infezione. L'ostruzione dei bronchi maggiori è rara, ma è stata segnalata in presenza di una cisti subcarenale, come nel nostro caso. (**4**). Nei bambini i sintomi tendono a manifestarsi spesso nei primi anni di vita con tosse cronica, distress respiratorio, infezioni ricorrenti delle vie aeree, stridore o segni di compressione delle strutture adiacenti come trachea e bronchi (**4**, **6**, **9**, **10**). Infine, negli adulti sono frequentemente diagnosticate in modo incidentale nel corso di indagini radiologiche effettuate per altri motivi, anche se talvolta possono causare emottisi, pneumotorace, dolore toracico o disfagia (**4**).

È da sottolineare come le cisti broncogene intrapolmonari o adiacenti alle vie aeree maggiori possono alterare la clearance muco-ciliare attraverso diversi meccanismi, favorendo così episodi infettivi localizzati sempre nello stesso punto, causando nel tempo un danno strutturale che porta allo sviluppo di bronchiectasie (**7**, **8**), come nel caso di M. (**7**, **8**).

La diagnosi delle cisti broncogene è basata sull'imaging. Una radiografia del torace è spesso il primo esame da eseguire nei bambini con IRR persistenti, ma la TC del torace rappresenta l'esame di prima scelta in quanto può rilevare anche lesioni piccole, e fornisce informazioni precise su densità, contenuto e rapporti anatomici delle cisti. La risonanza magnetica (RM) può essere utile per distinguere meglio il contenuto fluido della cisti e valutare anche i tessuti circostanti, soprattutto nei pazienti pediatrici o in casi dubbi in cui ad esempio la cisti appaia come massa solida alla TC (**4**, **6**). Nelle immagini pesate in T1, l'intensità del segnale intrinseco varia da bassa a elevata, a seconda del contenuto della cisti. Le immagini pesate in T2 mostrano invece un'elevata intensità di segnale con assente enhancement dopo mezzo di contrasto (**6**). La conferma diagnostica definitiva si ottiene mediante esame istopatologico dopo resezione chirurgica, che evidenzia tipicamente una parete cistica rivestita da epitelio respiratorio ciliato e contenente secrezioni mucose (**6**).

L'escissione chirurgica con approccio mini-invasivo (resezione toracoscopica video assistita) rappresenta il trattamento standard delle cisti con ottimi risultati a lungo

termine, senza recidive e bassa morbilità/mortalità perioperatoria (4, 6).

L'intervento precoce, anche in assenza di sintomi, è raccomandato proprio per prevenire le complicanze quali infezioni, rottura e compressione delle strutture vicine (4, 9, 10). Le cisti broncogene, se non trattate, possono infatti aumentare di dimensioni e questo può renderle clinicamente rilevanti, specialmente a livello del mediastino dove anche minimi aumenti di volume possono portare a compressione tracheobronchiale, esofagea o vascolare (4). Inoltre, sebbene raro, è documentato il rischio di trasformazione maligna, con segnalazioni di casi evoluti in adenocarcinoma, carcinoma bronchiolo-alveolare o carcinoma a cellule squamose (4, 6).

Nel caso di M, la TC ha permesso di diagnosticare subito le bronchiectasie e la sua causa, ma nei casi in cui si verifichi il riscontro delle sole bronchiectasie, è necessario indagare le principali cause predisponenti, come ad esempio le infezioni, gli immunodeficit, la discinesia ciliare primaria (nella **Tabella 2** sono riportati gli accertamenti suggeriti dalle linee guida europee per la gestione delle bronchiectasie in età pediatrica) (3, 7).

Nel nostro caso, abbiamo posto indicazione alla rimozione chirurgica della cisti per la persistenza delle riacutizzazioni e per la conferma radiologica di compressione delle strutture bronchiali e vascolari (8, 9, 10). L'exeresi chirurgica della lesione ha permesso una risoluzione completa della sintomatologia respiratoria e il successivo *follow-up* permetterà di valutare se le bronchiectasie andranno incontro, almeno in parte, ad una regressione. L'approccio multidisciplinare con la collaborazione tra pneumologi, radiologi, otorinolaringoiatri, immunologi e allergologi è di fondamentale importanza in questi casi.

In letteratura sono presenti poche *case series* e alcuni *case report* singoli in pazienti in età pediatrica analoghi al nostro. Segnaliamo in particolare i cinque casi descritti da Asseri *et al.* nel 2022 (10), di cui tre bambini di età compresa tra uno e sei mesi (due con cisti localizzate nel mediastino e uno a livello laringeo), tutti sottoposti a rimozione chirurgica delle cisti. In questi tre pazienti i sintomi respiratori erano esorditi nei primi mesi di vita (tosse, IRR, fino a quadri di atelettasia o polmonite in caso di cisti mediastiniche). Diversa è invece la presentazione nei due pazienti più grandi in cui le cisti si trovavano localizzate all'interno del parenchima polmonare e si associavano a episodi ricorrenti di polmonite e avevano richiesto la lobectomia. Sul piano diagnostico tutti i pazienti erano stati sottoposti a radiografia e tomografia computerizzata. Solo in uno dei cinque casi la diagnosi era stata sospettata già in epoca prenatale, il che suggerisce una evoluzione di queste lesioni, che in alcuni casi potrebbero aumentare di dimensioni nel tempo dopo la nascita, rendendosi "visibili" solo tardivamente. In tutti i casi il *follow-up* non ha evidenziato recidive o sintomi persistenti (10).

Altri sei casi sono quelli descritti da Cohn *et al.* 2020 (11). Due dei pazienti descritti erano neonati con cisti superficiali nella regione cervicale presenti sin dalla nascita, asintomatiche, con crescita lenta. In questi bambini, senza alcun imaging preoperatorio, si era proceduto direttamente con l'escissione chirurgica. Un approccio simile era stato adottato nel terzo caso, sempre in epoca neonatale, con cisti della parete toracica. In questo caso però era stato eseguito esame ecografico con riscontro di una lesione sottocutanea ben delimitata. Anche in questo caso l'intervento era stato semplice, senza complicanze, e la diagnosi confermata istologicamente. Diverso il quadro in altri due pazienti con cisti localizzate nel mediastino: uno dei due pazienti era completamente asintomatico e la cisti era stata riscontrata in epoca prenatale e confermata con angio-TC postnata-

Tabella 2. *Esami da effettuare nei pazienti con bronchiectasie (3).*

Esami di I livello
TC torace (per diagnosticare le bronchiectasie)
Test del sudore
Test di funzionalità respiratoria (spirometria in bambini/adolescenti complianti)
Esami ematochimici: emocromo, test immunologici (IgG, IgA, IgM, IgE totali, sierologia per valutare la risposta a vaccini)
Esame colturale dell'espettorato
Esami di II livello da effettuare sulla base della presentazione clinica
Approfondimenti immunologici (in accordo anche con l'immunologo)
Broncoscopia diagnostica con analisi microbiologica del lavaggio broncoalveolare (BAL)
Indagini per sospetta aspirazione cronica, discinesia ciliare primaria, malattia da reflusso gastro-esofageo, ecc.

le, poiché la radiografia non evidenziava nulla. Nonostante l'assenza di sintomi, si era deciso per l'escissione chirurgica tramite toracoscopia per prevenire eventuali complicanze. L'altro paziente aveva invece manifestato sintomi respiratori acuti (tosse, soffocamento, dispnea) per cui erano state eseguite prima una radiografia, che mostrava una atelettasia, e poi una TC del torace, che confermava il sospetto di compressione bronchiale, in questo caso da cisti di dimensioni considerevoli. L'ultimo caso era relativo a una cisti intratiroidea in una bambina di 8 anni con tiroidite di Hashimoto. L'ecografia e l'agoaspirato non avevano chiarito la natura della lesione, e solo dopo la lobectomia tiroidea era stato possibile diagnosticare la cisti broncogena.

CONFORMITÀ AGLI STANDARD ETICI

Conflitto di interessi e finanziamenti

Gli autori non hanno interessi finanziari o non finanziari da rivelare.

Disponibilità dei dati pubblicati

I dati presentati in questo manoscritto sono disponibili su richiesta all'autore corrispondente.

Approvazione etica della pubblicazione

Tutti gli studi originali sono citati in modo appropriato.

Dichiarazione di originalità e integrità scientifica

Gli autori attestano l'originalità e integrità scientifica di quanto contenuto nel manoscritto, senza alcun plagio.

Contributi degli autori

La prima stesura del manoscritto è stata redatta da GB; il testo è stato revisionato da tutti gli autori, che hanno contribuito alla gestione del caso. Nello specifico, CR ha eseguito le indagini radiologiche, MT e OS hanno eseguito l'intervento chirurgico, e i restanti autori hanno gestito l'iter diagnostico e terapeutico della bambina. Tutti gli autori hanno letto e approvato il manoscritto finale.

BIBLIOGRAFIA

1. Chiappini E, Santamaria F, Marseglia GL, Marchisio P, Galli L, Cutrera R, et al. Prevention of recurrent respiratory infections: Inter-society Consensus. Ital J Pediatr. 2021;47(1):211. doi: 10.1186/s13052-021-01150-0.
2. Kantar A, Bergamini M, Arasi S, Cutrera R, et al. La tosse cronica in età pediatrica. Documento intersocietario (SIAIP – SIMRI – SIPO - SIPPS). Pneumologia Pediatrica. 2015, Volume 15, numero 59.
3. Chang AB, Fortescue R, Grimwood K, Alexopoulou E, Bell L, Boyd J, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. Eur Respir J. 2021;58(2):2002990. doi: 10.1183/13993003.02990-2020.
4. Gross DJ, Briski LM, Wherley EM, Nguyen DM. Bronchogenic cysts: a narrative review. Mediastinum. 2023;7:26. doi: 10.21037/med-22-46.
5. Pizzutto SJ, Hare KM, Upham JW. Bronchiectasis in Children: Current Concepts in Immunology and Microbiology. Front Pediatr. 2017;5:123. doi: 10.3389/fped.2017.00123.
6. Sharma S, Limaiem F, Collier SA, Mlika M. Bronchogenic Cyst. 2024 Nov 9. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan–. PMID: 30725658.
7. Perea L, Faner R, Chalmers JD, Sibila O. Pathophysiology and genomics of bronchiectasis. Eur Respir Rev. 2024;33(173):240055. doi: 10.1183/16000617.0055-2024.
8. Abushahin A, Zarroug A, Wagdi M, Janahi I. Bronchogenic Cyst as an Unusual Cause of a Persistent Cough and Wheeze in Children: A Case Report and Literature Review. Case Rep Pediatr. 2018;2018:9590829. doi: 10.1155/2018/9590829.
9. Ortiz RJ, Reusmann A, Boglione MM, Giuseppucci C, Ruiz J, Pérez CM, et al. Bronchogenic Cyst: Lessons Learned in 20 Years of Experience at a Tertiary Pediatric Center. J Pediatr Surg. 2023;58(11):2156-2159. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.06.010.
10. Asseri AA, Shati AA, Moshebah AY, Alshahrani OM, Saad RM, Alzuhari AM, et al. Clinical Presentation and Surgical Management of Five Pediatric Cases with Bronchogenic Cysts: Retrospective Case Series. Children (Basel). 2022;9(12):1824. doi: 10.3390/children9121824.
11. Cohn JE, Rethy K, Prasad R, Mae Pascasio J, Annunzio K, Zwillenberg S. Pediatric Bronchogenic Cysts: A Case Series of Six Patients Highlighting Diagnosis and Management. *J Invest Surg*. 2020;33(6):568-573. doi:10.1080/08941939.2018.1527419.

LA VOLPE E IL RICCIO

Dialogo tra la Volpe (Pediatria di Libera Scelta) e il Riccio (Pneumologo)

Prevenzione della salute respiratoria nell'adolescente

Prevention strategies for adolescent respiratory health

Angela **Klain** [1], Paolo **Rosso** [2], Giuseppe **Marchese** [3], Michele **Ghezzi** [4,*], Valentina **Tranchino** [5]

[*] **CORRISPONDENZA:**
michele.ghezzi@asst-fbf-sacco.it
ORCID: https://orcid.org/0000-0002-7434-9112

DOI
10.63304/PneumolPediatr.2025.26

[1] Dipartimento della donna, del bambino e di chirurgia generale e specialistica, Università degli Studi della Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, Italia
[2] Pediatra di Libera Scelta, ASL TO4 Chivasso, Torino, Italia
[3] Pediatra di Famiglia. ASST della Valcamonica, Italia
[4] Ospedale dei Bambini Buzzi, Milano, Italia
[5] UOC di Pediatria Ospedaliera ad indirizzo Pneumo-Allergologico, AOU Policlinico di Bari, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, Italia

1. *Quali sono i rischi per la salute respiratoria degli adolescenti derivanti da stili di vita non raccomandabili?*

Esiste un ampio consenso nel riconoscere tra i fattori predisponenti allo sviluppo dell'obesità abitudini alimentari non sane e una diminuzione preoccupante della attività fisica regolare. La scuola e le mense scolastiche hanno un ruolo importante nel promuovere scelte sane confrontandosi anche con i suggerimenti dei Pediatri di libera scelta. Anche fattori psicosociali e socioeconomici sono stati collegati allo sviluppo dell'obesità. È noto come tra le complicanze dell'obesità un peso importante l'hanno lo sviluppo di asma e la comparsa di disturbi del sonno. Proprio le complicanze respiratorie disincentivano l'attività fisica creando un pericoloso circolo vizioso.

- Jiménez-Peláez CC et al. Effect of Dietary and Physical Activity Interventions Combined with Psychological and Behavioral Strategies on Preventing Metabolic Syndrome in Adolescents with Obesity: A Meta-Analysis of Clinical Trials. Nutrients. 2025;17(13):2051. doi: 10.3390/nu17132051.

2. *Quali rischi comportano per la salute degli adolescenti l'uso eccessivo di dispositivi elettronici?*

Alcuni sondaggi riportano che circa la metà degli adolescenti di età compresa tra 12 e 17 anni trascorre più di quattro ore al giorno davanti gli schermi. La pandemia di COVID-19 e i lockdown hanno peggiorato la situazione. Diversi studi suggeriscono che un tempo eccessivo trascorso davanti allo schermo sia correlato all'insorgenza tra l'altro di obesità problemi cardio-metabolici e disturbi del sonno. È bene quindi incentivare l'attività fisica e stili di vita caratterizzati da minor sedentarietà e maggior socialità.

- Khanani MI, et al. Digital Media Use and Screen Time Exposure Among Youths: A Lifestyle-Based Public Health Concern. Cureus. 2025 Jul 20;17(7):e88373. doi: 10.7759/cureus.88373.

3. *Cosa possiamo fare per combattere l'esposizione a inquinamento?*

È bene essere consapevoli dei rischi derivanti dall'esposizione quotidiana a inquinamento atmosferico per lo sviluppo di problematiche respiratorie.

PAROLE CHIAVE
Adolescente; prevenzione; inquianmento; qualità di vita; transizione.

KEY WORDS
Adolescents; prevention; pollution; quality of life; transition.

© 2025 Pneumologia Pediatrica. Published by EDRA SpA. All rights reserved.

Molto importante da parte dei pediatri è educare e sensibilizzare a questi temi adolescenti e famiglie, suggerendo per esempio strategie quali il minor ricorso a veicoli di trasporto privati.

- Di Cicco ME et al. Climate Change and Childhood Respiratory Health: A Call to Action for Paediatricians. Int J Environ Res Public Health. 2020;17(15):5344. doi: 10.3390/ijerph17155344.

4. *Quali sono gli aspetti psicologici più rilevanti nell'adolescente con patologia respiratoria cronica?*

L'adolescenza rappresenta una fase di particolare vulnerabilità nei pazienti con patologia respiratoria cronica, in cui il bisogno di autonomia entra spesso in conflitto con la dipendenza dai trattamenti. In questo periodo, la gestione della malattia si intreccia con profondi cambiamenti identitari ed emotivi, rendendo l'adolescente più esposto a disagio psicologico. Le principali criticità includono ansia, sintomi depressivi, negazione o minimizzazione della malattia, difficoltà di accettazione dell'immagine corporea e sentimenti di diversità o isolamento sociale. Questi fattori possono compromettere la percezione di autoefficacia, ridurre la motivazione alla cura e determinare una scarsa aderenza terapeutica, con conseguente peggioramento del controllo clinico. Numerose evidenze scientifiche e il consenso di molte società internazionali tra cui l'*European Academy of Allergy and Clinical Immunology* (EAACI) e la *European Respiratory Society* (ERS), sottolineano l'importanza di uno screening regolare del benessere psicologico e di un approccio multidisciplinare integrato, che combini interventi educativi, relazionali e di supporto emotivo.

- Roberts G, Vazquez-Ortiz M, Knibb R, Khaleva E, Alviani C, Angier E, et al. EAACI Guidelines on the effective transition of adolescents and young adults with allergy and asthma. Allergy. 2020;75(11):2734-52. doi: 10.1111/all.14459.

5. *Quali interventi risultano più efficaci per migliorarne aderenza e qualità di vita?*

Tra gli interventi con maggiore evidenza vi sono la psicoeducazione personalizzata, il motivational interviewing, la terapia cognitivo-comportamentale per la gestione dell'ansia e della paura dei sintomi, e i programmi di transizione strutturata verso l'età adulta. L'inclusione dello psicologo e della famiglia nel team assistenziale, insieme al sostegno tra pari, contribuisce a migliorare le capacità di coping, a rafforzare l'aderenza e a promuovere una migliore qualità di vita. L'adolescente va quindi considerato non solo come un paziente con malattia respiratoria cronica, ma come un individuo in evoluzione, il cui benessere psicologico rappresenta una componente essenziale e inseparabile del percorso di cura. GINA. Global Strategy for Asthma Management and Prevention. 2025 Update.

- Licari A, Castagnoli R, Ciprandi R, Brambilla I, Guasti E, Marseglia GL, et al. Anxiety and depression in adolescents with asthma: a study in clinical practice. Acta Biomed. 2022;93(1):e2022021. doi: 10.23750/abm.v93i1.10731.

6. *Quali sono le principali sfide e strategie nel processo di transizione dalla cura pediatrica a quella adulta per gli adolescenti con patologie respiratorie croniche?*

La transizione dalla cura pediatrica a quella adulta rappresenta un momento critico nella gestione delle patologie respiratorie croniche durante l'adolescenza.

Dal punto di vista clinico, garantire la continuità assistenziale risulta fondamentale per prevenire il peggioramento della malattia e le complicanze ad essa associate. Tuttavia, il cambio dell'ambiente assistenziale può determinare discontinuità nella terapia, difficoltà nell'aderenza al trattamento e perdita del *follow-up*, elementi che compromettono significativamente l'efficacia della gestione clinica. Parallelamente, l'adolescente è chiamato ad assumere un ruolo più attivo nella gestione della propria condizione, evolvendo da un modello di cura in cui il medico e i genitori gestiscono la patologia, a uno in cui il giovane diventa responsabile della propria salute.

Sul piano psicosociale, l'adolescenza è un periodo caratterizzato da importanti processi di sviluppo identitario e di ricerca di autonomia, che possono essere complicati dalla convivenza con una malattia cronica. Le difficoltà nell'accettare e gestire la malattia, unite alle pressioni sociali e scolastiche tipiche di questa fase della vita, possono portare a isolamento sociale, scarsa motivazione e conseguente riduzione dell'aderenza terapeutica. Per affrontare tali sfide è essenziale adottare un approccio strutturato alla transizione, che preveda un percorso personalizzato e multidisciplinare. Tale percorso deve prevedere un'educazione specifica all'autogestione della malattia, con l'obiettivo di sviluppare nel giovane paziente le competenze necessarie per prendersi cura di sé in modo consapevole. Inoltre, è fondamentale il coordinamento tra il team pediatrico, gli specialisti dell'età adulta e il Medico di Medicina Generale al fine di garantire una presa in carico integrata e senza interruzioni. Il coinvolgimento precoce dell'adolescente e della sua famiglia nel processo di transizione,

con incontri e contatti diretti con il team adulto prima del passaggio definitivo, favorisce una migliore adattabilità e preparazione. Infine, l'implementazione di strumenti digitali e di telemedicina può facilitare la comunicazione e mantenere un contatto continuo tra paziente e equipe medica, contribuendo a migliorare l'aderenza e il controllo clinico.

In conclusione, un percorso di transizione ben pianificato e individualizzato rappresenta un elemento cruciale per assicurare la continuità delle cure, migliorare l'aderenza terapeutica e preservare la qualità della vita degli adolescenti con patologie respiratorie croniche, riducendo così il rischio di complicanze a lungo termine.

- Willis LD. Transition From Pediatric to Adult Care for Young Adults With Chronic Respiratory Disease. Respir Care. 2020;65(12):1916-22. doi: 10.4187/respcare.08260.
- Pohunek P, Manali E, Vijverberg S, Carlens J, Chua F, Epaud R et al. ERS statement on transition of care in childhood interstitial lung diseases. Eur Respir J. 2024;64(2):2302160. doi: 10.1183/13993003.02160-2023.