Scuola Universitaria Professionale della Svizzera Italiana
Dipartimento Economia Aziendale, Sociale e Sanità

Corso di Laurea in Cure Infermieristiche

Tesi di Bachelor
di
Talitha Fontana

L'ADERENZA TERAPEUTICA DEL PAZIENTE ADOLESCENTE AFFETTO DA FIBROSI CISTICA: QUALI I FATTORI CHE INTERAGISCONO CON ESSA MODIFICANDOLA?

Direttore di Tesi:
Maurizio Belli

Anno Accademico: 2016 – 2017
Luogo e data di consegna: Manno, Luglio 2017

Scuola Universitaria Professionale della Svizzera Italiana
Dipartimento Economia Aziendale, Sociale e Sanità

Corso di Laurea in Cure Infermieristiche

Tesi di Bachelor
di
Talitha Fontana

L'ADERENZA TERAPEUTICA DEL PAZIENTE ADOLESCENTE AFFETTO DA FIBROSI CISTICA: QUALI I FATTORI CHE INTERAGISCONO CON ESSA MODIFICANDOLA?

Direttore di Tesi:
Maurizio Belli

" L'autrice è l'unica responsabile dei contenuti del lavoro di tesi"

Anno Accademico: 2016 – 2017
Luogo e data di consegna: Manno, Luglio 2017

ABSTRACT

Background
La Fibrosi Cistica, anche conosciuta come mucoviscidosi, è una malattia genetica che si presenta, in Svizzera, in 1 bambino su 2000 nati. Essendo una patologia che colpisce più apparati (respiratorio, digerente, riproduttivo, …), i sintomi che ne derivano si manifestano in modi differenti. La terapia ideale comprende quella inalatoria, la fisioterapia respiratoria, la terapia enzimatica e altre terapia dipendenti dal caso. L'adolescente che si trova a convivere con questa malattia si trova, giorno dopo giorno, a dover rispettare i trattamenti concordati con il care team e con le barriere che potrebbero intaccare l'aderenza terapeutica. Per questo motivo risulta importante indagare queste barriere e conseguentemente intervenire su di esse.

Scopo e obiettivi
Con questo lavoro s'intende rispondere a questa domanda di ricerca: "Se esistono, quali sono i fattori che influiscono positivamente e negativamente sull'aderenza terapeutica del paziente adolescente affetto da fibrosi cistica?". Gli obiettivi principali del lavoro sono volti alla ricerca e identificazione di fattori che potrebbero intaccare l'aderenza terapeutica dei pazienti considerati e capire, di conseguenza, come poter agire per fare in modo che si mantenga un buon livello di quest'ultima.

Metodologia
Il lavoro di tesi proposto è una revisione della letteratura. Tramite le banche dati "PubMed", "Wiley", "Medline", il motore di ricerca "Google Scholar" e giornali specialistici sono stati trovati 13 articoli utilizzabili per la revisione.

Risultati
I 13 articoli selezionati per l'analisi hanno dimostrato che esistono diversi fattori, anche denominati barriere, che possono intaccare l'aderenza terapeutica del paziente adolescente affetto da fibrosi cistica. Le più comuni sono risultate essere: mancanza di tempo, dimenticanza, vergogna, il trattamento terapeutico complesso, conflitti famigliari, la ricerca di indipendenza, il livello di conoscenza della malattia e la severità con la quale si presenta, la differenza di genere, l'età, lo stato socio-economico e l'ottimismo.

Conclusioni
Durante la fase adolescenziale le persone subiscono diversi cambiamenti: ricerca dell'identità, fase puberale, cambiamento nella relazione genitore-figlio,.. e molti altri. Oltre a dover controllare questi momenti, si ritrovano a dover controllare anche la malattia e tutto ciò che ne consegue. È quindi importante, qualora si presentassero problemi legati all'aderenza, intervenire considerando sia il paziente, che la sua vita. Potrebbe risultare difficoltoso in questo periodo mantenere un buon livello di aderenza terapeutica dato le insidiose barriere che potrebbero presentarsi; come infermiera però, proponendo un piano di cura multidisciplinare con interventi mirati all'educazione, al supporto, all'accompagnamento e alla rassicurazione, si può riuscire a migliorarla. Inoltre, si avrà anche un miglioramento a livello psicologico, sociale, per lo stato di salute e la qualità di vita globale del paziente e di chi gli sta accanto.

Parole Chiavi
Le parole chiavi utilizzate per la ricerca sono: "cystic fibrosis", "adolescent", "young adult", "adherence", "adherence to treatment", "barriers".

Sommario

Motivazione: 6

Introduzione: 6

Metodologia: 7

Quadro teorico: 12

La fibrosi cistica: 12

Cos'è la fibrosi cistica: 12

Epidemiologia: 12

Manifestazioni cliniche: 12

Terapia: 13

Adolescenza: 14

Creazione della propria identità: 15

Il corpo che cambia: 15

I genitori: 16

I genitori e la Fibrosi Cistica: 16

Aderenza Terapeutica: 17

Differenza tra Aderenza e Compliance: 17

L'aderenza o adesione terapeutica: 17

Le 5 dimensioni dell' aderenza terapeutica: 17

Come intervenire per aumentare l'adesione ai trattamenti: 18

Educazione Terapeutica: 19

Di cosa si tratta: 19

Come si sviluppa questo percorso?: 20

Resilienza : 21

Di cosa si tratta: 21

Resilienza e Coping: 21

Processo a sei fasi della resilienza: 22

Revisione della letteratura: 23

Tabelle riassuntive degli articoli: 23

Tabella riassuntiva dei risultati ottenuti dalla revisione degli articoli: 33

Analisi: 34

Descrizione degli articoli reperiti: 34

Barriere all'aderenza terapeutica considerate più comuni: mancanza di tempo, dimenticanza, vergogna: 35

Il trattamento terapeutico ed i limiti che esso comporta: 36

La famiglia: quale il suo ruolo quando si parla di aderenza terapeutica? 39

Livello di conoscenza della propria patologia e la sua severità, che ripercussioni hanno sull'aderenza terapeutica? 43

Differenza di genere, maschio o femmina, chi generalmente rispetta al meglio l'aderenza terapeutica? 44

L'età correlata all'aderenza terapeutica, come influisce?: 45

Implicazioni pratiche: 46

Limitazioni: **51**

Conclusioni: **52**

Valutazione personale del percorso svolto: **53**

Per una possibile ricerca futura: **54**

Ringraziamenti: **54**

Letto e approvato in data…… **56**

Bibliografia e sitografia: **57**

Motivazione:
Con il mio lavoro di Bachelor vorrei esplorare il mondo della Fibrosi Cistica. Intendo soffermami sull'aderenza terapeutica di pazienti che si trovano nella fase adolescenziale e che stanno andando verso la fase adulta della vita.
Durante il corso della formazione, abbiamo avuto la possibilità di trattare questa patologia solo in parte; purtroppo però senza poterla approfondire.
Vorrei porre maggiormente attenzione su come vivono queste persone in funzione della terapia che sono tenuti a seguire giorno dopo giorno e capire quali sono i fattori positivi, che contribuiscono e aiutano i pazienti ad andare avanti nella cura e quali, invece, sono quelli negativi, i fattori cosiddetti ostacolo, se esistono, che possono portare ad avere ulteriori difficoltà nel sottostare alla terapia concordata.
La mia curiosità per questo argomento nasce dal fatto che, dopo aver avuto un primo accenno alla malattia, mi sono rimaste aperte diverse domande alle quali vorrei trovare una risposta: : come vive una persona con questa malattia? Come si devono comportare le infermiere davanti ad una patologia terminale? Ma soprattutto… come vivranno gli adolescenti e i giovani adulti i loro periodi di vita più belli (i primi amori, le passioni, lo sport, le amicizie, i viaggi,…)? Forse mi sono fatta un'idea sbagliata e queste persone, convivono con la loro normalità, al meglio. Forse però, c'è qualcosa che io, futura infermiera, potrò fare per aiutare questi pazienti a sentirsi meglio e vivere meglio nonostante la loro malattia.
Altri due sono i motivi che mi hanno spinta a propendere per questo tema: il fatto che reputo la fase di vita adolescenziale di una persona qualcosa di molto importante e unico, che permette alla persona stessa di scoprirsi e scoprire gli altri; ed anche il fatto che io, per l'apparato respiratorio, nutro un particolare interesse.
Sono consapevole del fatto che, nel mio futuro operato, potrò incontrare ed essere confrontata con persone affette da questa patologia ed è proprio in quei momenti che vorrei essere in grado di sapere, nel mio piccolo, come comportarmi.

Introduzione:
Questo lavoro di Bachelor mi ha permesso di confrontarmi con il mondo della Fibrosi Cistica, qualcosa di affascinante secondo il mio punto di vista.
L'obiettivo di questa tesi è quello di indagare se esistano o meno delle difficoltà che possano portare i pazienti presi in considerazione, a non aderire in modo completo alla cura terapeutica prevista per la loro malattia.
Leggendo alcuni documenti scientifici ho trovato come il passaggio di una persona dall'età pediatrica a quella adulta, può essere un momento molto delicato della vita. I genitori durante questa transizione diventano meno presenti, in quanto il giovane comincia ad aver bisogno della proprie responsabilità anche per quanto riguarda la terapia e la malattia e ciò comporta una diminuzione dell'aderenza terapeutica. Inoltre, l'adolescente ha la tendenza di prendere meno sul serio la propria patologia in quanto le sfide ed i problemi, in questa fase della vita, si intensificano. Alcuni di questi giovani si sentono imbarazzati a dover assumere le molteplici terapie davanti ai propri coetanei e quindi preferiscono "baipassare" questo momento di vergogna sostenendo che ciò potrebbe influire negativamente sulla loro vita sociale e che porterebbe via a loro molto tempo. Secondo

uno studio americano, bambini ed adolescenti che hanno una famiglia infelice o che vivono in un ambiente famigliare conflittuale, tendono ad aderire meno alle terapie previste; ciò non accadrebbe se ci fosse un ambiente famigliare coeso e con un buon equilibrio (DeLambo, Ievers-Landis, Drotar, & Quittner, 2004).
Un altro fattore, che potrebbe essere causa di non aderenza, è dovuto alle differenti manifestazioni che si ripercuotono sui pazienti. È noto infatti come la fibrosi cistica possa interferire sulla crescita delle persone soprattutto nella fase adolescenziale, comportando un indice inferiore di massa corporea rispetto ai compagni, alcuni sintomi a livello dell'apparato respiratorio e digestivo,… Come ultimo, ma non meno importante, è noto da uno studio scientifico che adolescenti con problematiche più lievi sono più predisposti a sottoporsi alle terapie prestabilite, mentre quelli con problemi più gravi sono meno inerti ad aderire pienamente al programma previsto.
Tutti questi fattori sono in grado di interferire su una o più delle cinque dimensioni dell'aderenza terapeutica, andando ad intaccare, in modo positivo o negativo, il percorso personale di cura di ogni paziente.
Per me, non solo è interessante sapere se ci siano delle difficoltà a livello di aderenza, ma trovo altrettanto importante, sapere come comportarsi di fronte a situazioni simili sapendo mobilizzare le proprie conoscenze apprese durante questo percorso di stesura della tesi. In questo modo, avrò un quadro completo di ciò che influisce positivamente o negativamente sull'aderenza terapeutica e di ciò che io, futura infermiera, potrò mettere in atto per fare in modo che i miei pazienti siano più propensi ad aderire in modo ottimale alle terapie.

Metodologia:

La revisione sistemica della letteratura:

Le revisioni sistemiche della letteratura permettono di prendere in analisi determinati quesiti clinici o interventi sanitari e, quindi, valutarli e riassumerli in un unico documento (Sala et al., 2006). Con la revisione, si vuole andare a creare un documento critico dei lavori pubblicati precedentemente su un determinato tema (Sala et al., 2006). Il quesito clinico che si intende analizzare tramite la revisione sistematica dovrebbe essere importante sia per i pazienti che per la medicina stessa, in quanto sono generalmente "punti" che ancora danno molto incertezze e sui quali si potrebbe ancora lavorare per migliorare ulteriormente nel proprio lavoro e nelle proprie conoscenze (Sala et al., 2006).
Il ruolo di questi elaborati acquista ogni giorno più importanza; servono per creare nuove linee guida o per migliorare quelle già presenti, possono procurare un ottimo riassunto per determinate patologie, le cure che ne conseguono e le diagnosi ed, inoltre, offrono a medici, infermieri ed operatori del campo sanitario di prendere ed applicare scelte basate su evidenze scientifiche (Sala et al., 2006).
Per creare una revisione sistemica della letteratura è necessario imporre dei limiti rigorosi, che permettano di eseguire una selezione accurata degli studi da utilizzare per il proprio scritto, evitando, così facendo, la possibilità di alterare (o almeno alterare in modo minore) i risultati che si otterranno (Sala et al., 2006).

Si dovrebbero rispettare alcuni principi:
la domanda clinica dovrebbe essere pertinente e ben definita e bisognerebbe ricercare le fonti utili con una strategia esaustiva e ben descritta per poter permettere a terzi di eseguire la medesima ricerca. Altrettanto importante è esporre minuziosamente quali siano i criteri di inclusione e/o di esclusione, in quanto permettono di scartare il materiale che potrebbe falsare la ricerca (Sala et al., 2006).
La revisione della letteratura consiste essenzialmente in 3 fasi (Brugnolli & Saiani, 2010):
Durante la prima fase, è importante scegliere un argomento cercando di definirlo in modo preciso per poi continuare e demarcare, all'interno di esso, il problema sul quale ci si vuole focalizzare maggiormente (Brugnolli & Saiani, 2010). Dopo aver definito l'argomento, bisogna cominciare a cercare dei documenti pertinenti al proprio tema (Brugnolli & Saiani, 2010). Durante questo momento di selezione si può incappare in due vie: o avere a disposizione una scarsa letteratura oppure, al contrario, averne troppa (Brugnolli & Saiani, 2010). L'importante è capire davanti a cosa si è di fronte e, di conseguenza, allargare o rispettivamente ridurre la propria aerea di interesse (Brugnolli & Saiani, 2010). Inizialmente ci si può basare sui titoli e sugli abstract per fare una prima selezione, dopodiché si passerà all'articolo completo. Il terzo step di questa prima fase riguarda l'organizzazione del materiale selezionato, generalmente eseguito tramite la stesura di tabelle denominate "tavole di estrazione dati" (Brugnolli & Saiani, 2010). Queste saranno modificate in base alle proprie esigenze e permetteranno di avere a colpo d'occhio svariate informazioni (Brugnolli & Saiani, 2010).
La seconda fase comprende la stesura vera e propria della revisione, che dovrà includere un'introduzione, nella quale verrà esposto il problema e l'esecuzione della ricerca; i risultati, che rappresenteranno la parte centrale e che dovranno comprendere una breve descrizione degli studi importanti trovati, ed in seguito l'esposizione dei risultati (Brugnolli & Saiani, 2010). Importante è che questi vengano scritti in modo logico e non frammentato; le conclusioni dovrebbero essere un riassunto critico di ciò che si è analizzato esponendo se la ricerca eseguita è stata esaustiva o meno (Brugnolli & Saiani, 2010). Inoltre, sarebbe opportuno introdurre delle implicazioni che potrebbero esserci nella pratica professionale ed evidenziare il contributo ottenuto dalla ricerca. Alla fine, ci si concentra sul titolo, semplice ma d'effetto, in quanto è la cosa che più attira il lettore (Brugnolli & Saiani, 2010).
Durante la terza fase, si eseguirà una revisione della revisione stessa, rileggendo attentamente ciò che si é scritto in precedenza, correggendo anche lo stile con il quale si sono esposti i concetti (Brugnolli & Saiani, 2010).

Per questa tesi di Bachelor, nonostante la struttura metodologica vi si avvicini, non viene chiesto di eseguire una revisione sistematica della letteratura.

Metodologia specifica del mio lavoro:

Scopo:

Comprendere quali sono i punti di forza che si potrebbero sfruttare per avere un'aderenza terapeutica ottimale e quali invece sono i fattori ostacolo che potrebbero portare ulteriori difficoltà al paziente adolescente affetto da Fibrosi Cistica. Comprendere come mobilizzarsi di fronte a questa tipologia di pazienti attenendosi all'educazione terapeutica e incrementare, quindi, l'aderenza al trattamento terapeutico.

Obiettivi:

- Accrescere la mia conoscenza personale riguardante la fibrosi cistica e la tipologia di pazienti considerati
- Verificare se a livello scientifico esistano dei documenti che confermino o meno la presenza di fattori che influiscono positivamente/negativamente sull'aderenza terapeutica del paziente adolescente affetto da fibrosi cistica
- Comprendere il ruolo della figura infermieristica rapportata ai diversi fattori
- Quali strategie possono essere attuate dall'infermiera/e, nel rispetto dell'educazione terapeutica, per incentivare l'adesione ai trattamenti da parte dei pazienti considerati

Domanda di ricerca:

Se esistono, quali sono i fattori che influiscono positivamente e negativamente sull'aderenza terapeutica del paziente adolescente affetto da fibrosi cistica?

Criteri di Inclusione:

- EPB
- **P**: pazienti adolescenti e giovani adulti affetti da fibrosi cistica
  I: valutare se esistono e quali sono i fattori che influiscono positivamente e negativamente sull'aderenza terapeutica
  C:
  O: evidenziare questi fattori e far emergere dei punti sui quali poter lavorare, grazie all'educazione terapeutica, per permettere ai pazienti di aderire al meglio alla terapia.
- Inclusione di tutti gli studi
- Non ho impostato un lasso di tempo entro il quale dovevano essere stati pubblicati gli articoli in quanto ho avuto difficoltà nel reperirli, ma il più vecchio trovato è del 1994.
- Articoli scritti in italiano e in inglese.

Ricerca della letteratura scientifica:

- Inizialmente ricerca a largo spettro utilizzando "Google scholar"
- Banche dati: "PubMed", "Wiley", "Medline"
- Parole chiavi utilizzate: "cystic fibrosis", "adolescent", "young adult", "adherence", "adherence to treatment", "barriers".
- Operatori booleani utilizzati per la ricerca: "AND"

- Altre fonti: “Journal of Cystic Fibrosis”, “Cystic Fibrosis Foundation”, “European Cystic Fibrosis Society”, “CFCH”

Per la ricerca dei documenti da utilizzare per la mia revisione, ho dapprima eseguito una ricerca ad ampio spettro inserendo le parole chiavi da me selezionate nel server di Google Scholar. Inizialmente ho avuto delle difficoltà a trovare gli articoli, in quanto non avevo selezionato in modo accurato le parole per la ricerca ed, inoltre, non ero sicura di essere sulla giusta strada; dopo aver però preso un po’ di dimestichezza sia con le parole chiavi che con i svariati articoli, ho incominciato ad aver un buon riscontro.
Secondariamente a Google Scholar, ho iniziato ad utilizzare come fonte principale la banca dati PubMed, ed in seguito anche la Wiley e Medline. PubMed mi dava l’input corretto per dove far capo per ricercare gli articoli e questo mi ha facilitato leggermente il lavoro. Dopo la fatica iniziale e le ore spese davanti allo schermo del mio computer, anche se con qualche tempo di ritardo, ho avuto la brillante idea di documentarmi meglio e cercare se ci fosse, come per tante patologie, un giornale specialistico. Fortunatamente sono riuscita a trovare il “Journal of Cystic fibrosis” che mi ha dato la possibilità sia di immergermi a pieno nel mondo della fibrosi cistica, sia di riuscire a trovare altri documenti risultati poi utili per il mio lavoro di revisione. Altri importanti arricchimenti li ho avuti consultando i siti di Fibrosi Cistica. Come già menzionato sopra, ho soprattutto visitato il sito “Cystic fibrosis foundation”, il “European Cystic Fibrosis Society” ed, in ultimo, ma non meno importante, il “CFCH”. Altri siti, che mi sono stati utili, sono quelli italiani della Fibrosi Cistica nei quali ho potuto trovare importanti informazioni.
Devo ammettere che rispetto ad altri temi, e ciò non me lo sarei aspettata, ho trovato pochi articoli inerenti a quello da me deciso. Una delle mie difficoltà per riuscire a trovarne 19, infatti, è stata quella di ricapitare in continuazione sugli stessi documenti. Fatto che mi ha però spinta a cercare ulteriormente e ad applicarmi nell’ambito informatico come mai prima, per il semplice fatto di riuscire, in un modo o nell’altro, ad avere uno o più articoli che sembravano inizialmente impossibili da scaricare. Ho trovato altrettanto utile rileggere le intere bibliografie di ogni articolo in quanto ero a conoscenza del fatto che avrebbero potuto darmi qualche spunto inerente ad altri documenti da poter leggere, ed eventualmente utilizzarli nel mio lavoro. Grazie a questo metodo sono riuscita a recepire altri 4 articoli che ancora, fortunatamente, non avevo visionato.
Per eseguire tutta questa ricerca di selezione, le parole chiavi che ho inizialmente scelto di utilizzare, non sono state specifiche, ma ho voluto agire volontariamente in questo modo per avere una prima visione di quelli che sarebbero stati i primi documenti che avrei trovato. Non avendo avuto risultati ottimali, però, ho ampliato il vocabolario di parole chiavi da utilizzare e, così facendo, sono riuscita ad arrivare al mio obiettivo.

Articoli selezionati inizialmente in base al titolo e all’abstract: 19
Articoli selezionati in un secondo momento in base alla lettura completa: 13
I 13 articoli selezionati in un secondo momento sono quelli che ho deciso di utilizzare per il mio lavoro di revisione. Di questi tredici, due sono Revisioni di Letteratura. Sono consapevole del fatto che non siano propriamente indicati per un lavoro di Revisione di letteratura, ma hanno contribuito al lavoro apportando elementi importanti.

Per effettuare la revisione mi sarà utile prendere spunto dalla "Quality rating scale" consigliata da Zangaro e Soeken (2007), la quale mi permetterà di schematizzare e riassumere i documenti scientifici precedentemente trovati e, conseguentemente, analizzarli. La scala considerata propone 10 campi non obbligatori e adattabili alle proprie esigenze, da poter seguire per effettuare l'analisi degli studi ricercati.

I campi proposti sono i seguenti:

- La domanda di ricerca è posta chiaramente
- Il campione considerato è descritto
- Il luogo in cui è stato condotto lo studio è esplicitato
- Il metodo con il quale sono stati raccolti i dati è descritto
- Viene riportato il tasso di risposta avuto
- La definizione operativa della variabile è stata affermata in modo chiaro
- Gli strumenti utilizzati per misurare la questione considerata sono descritti o identificati
- Ci sono altri strumenti, utilizzati per le varie misure, che sono descritti o identificati
- L'affidabilità per lo strumento di soddisfazione sul lavoro è stato fornito
- Valutazione complessiva della qualità dello studio

Dopo un'attenta riflessione ed in base alle mie esigenze, ho deciso di mantenere 6 campi di quelli già prestabiliti ed, inoltre, di inserirne tre da me impostati. Di conseguenza i campi saranno questi:

- Titolo e Autore
- La domanda di ricerca è esposta chiaramente
- Il campione considerato è descritto
- Il luogo in cui è stato condotto lo studio è esplicitato
- Il metodo con i quali sono stati raccolti i dati è descritto
- Viene riportato il tasso di risposta avuto
- Vengono descritti almeno due fattori che possono influenzare in modo negativo l'aderenza terapeutica dei pazienti considerati
- Limitazioni
- Valutazione complessiva della qualità dello studio

Dopo aver eseguito questo lungo lavoro di organizzazione in tabelle degli articoli da me selezionati, ho creato una tabella riassuntiva con i risultati dei documenti. Crearla, mi ha decisamente facilitato il lavoro in quanto non ho più dovuto visionare ogni volta, per intero, i diversi articoli. In seguito, ho scritto la discussione inerente ai documenti cercando di mantenere un filo logico, cosa non sempre facile; per lavorare in questo modo, bisogna innanzitutto crearsi un percorso a livello mentale e, solo in un secondo momento, è possibile iniziare la stesura della parte menzionata.
Infine, ho creato la mia conclusione comprendente anche un capitolo riguardante l'educazione terapeutica e quello che si potrebbe attuare nella pratica professionale per migliorare le problematiche riscontrate. Questa infatti, alla fine del mio lavoro, è la cosa che più mi ha incuriosito. La domanda che mi sono posta è stata: "Dopo aver trovato ed appreso quali siano i fattori che influiscono in modo negativo sull'aderenza e quali siano

quelli che invece la facilitano, io, come futura infermiera, cosa potrò fare in modo che i giovani siano più propensi ad aderire al proprio trattamento? Come posso facilitare a loro questo lungo cammino?".

Quadro teorico:

La fibrosi cistica:

Cos'è la fibrosi cistica:

La fibrosi cistica, anche conosciuta come mucoviscidosi, è una malattia ereditaria autosomica recessiva che interessa principalmente l'epitelio secretorio delle vie aeree, ma anche altri organi come pancreas, fegato, le ghiandole salivari e l'intestino (Tortora & Derrickson, 2011). A livello del codice genetico avviene una mutazione, un difetto per il nostro organismo (CFCH, 2016). Le cellule dell'organismo dei pazienti affetti da mucoviscidosi presentano l'anomalia di una proteina responsabile del trasporto di sali, maggiormente cloro e sodio, e, di conseguenza, anche acqua, denominata CFTR (cystic fibrosis transmembrane regulator) (CFCH, 2016). La disfunzione di questa proteina a livello delle ghiandole sudoripare causa un aumento di cloruro di sodio nel sudore dei pazienti (Tortora & Derrickson, 2011). Il dosaggio del cloruro di sodio può quindi essere rilevatore e permettere una pronta diagnosi della patologia (Tortora & Derrickson, 2011).

Epidemiologia:

L'incidenza della patologia è minore nelle popolazioni afroamericane, asiatiche ed ispaniche, mentre per quanto riguarda la razza bianca, è pari ad 1 caso ogni 2000-3700 nati (Susanne C. Smeltzer, Brenda G. Bare, Janice L. Hinkle, & Kerry H. Cheever, 2010). In Svizzera, ogni duemila neonati, uno è affetto da questa malattia e, a livello di popolazione globale, le persone affette rappresentano il 4% (CFCH, 2016).

Manifestazioni cliniche:

Le persone affette da queste patologia avranno soprattutto ripercussioni in quegli organi che producono liquidi come naso, polmoni, pancreas, fegato, apparato digerente, organi riproduttivi e ghiandole sudoripare, in quanto le cellule di questi, responsabili della produzione di liquido, daranno origine ad un muco molto denso e viscoso (CFCH, 2016). Le conseguenze tipiche a cui porta la mucoviscidosi sono infezioni polmonari, steatorrea, insufficienza pancreatica, cirrosi epatica, malnutrizione, occlusione intestinale ed infertilità (Susanne C. Smeltzer et al., 2010).

Apparato respiratorio:

Generalmente si ha una manifestazione precoce a livello dell'apparato respiratorio, in quanto le cellule destinate alla produzione di muco, danno sì origine a quest'ultimo, ma in forma molto più densa (CFCH, 2016). Data questa densità del muco, i polmoni non riescono ad auto-pulirsi ed a lungo andare si avrà un'ostruzione dei bronchi (CFCH, 2016). Da qui comincia il circolo vizioso che caratterizza la Fibrosi Cistica: i bronchi ostruiti non permettono un trasporto efficiente di aria e quindi ossigeno a livello dei polmoni ed, inoltre, il muco favorisce la proliferazione di batteri che possono a loro volta causare una bronchite cronica (CFCH, 2016). Con il passare del tempo, i polmoni, costantemente

colpiti da infezioni e colmi di muco, non riusciranno più a trasportare in modo efficiente l'ossigeno al sangue e quindi ci sarà un deficit di ossigeno (CFCH, 2016).

Apparato digerente:

A livello dell'apparato digestivo (pancreas, intestino e fegato), nell'85% dei pazienti affetti da fibrosi cistica, si presenta l'insufficienza pancreatica, causata dall'ostruzione dei dotti dell'organo che comporta l'impossibilità agli enzimi pancreatici di riversarsi all'interno dell'intestino per permettere la digestione dei cibi precedentemente ingeriti (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016). Si manifestano, di conseguenza, diarrea e malnutrizione che portano l'individuo ad avere problemi, sia in fase infantile che adolescenziale, nella crescita (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016). Il paziente apparirà eccessivamente magro e basso, rispetto agli individui della sua età, e si svilupperà tardivamente nel periodo della pubertà (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).

I sintomi che scaturiscono dalle problematiche a livello digestivo sono primariamente la stitichezza e poi, con l'avanzare degli anni, feci maleodoranti, flatulenza, dolori addominali dovuti a blocchi intestinali, prolassi a livello rettale,… (Humanitas research hospital, 2015).

In alcune persone, inoltre, si potrebbe manifestare una problematica a livello del fegato (cirrosi epatica), dovuta al ristagno della bile nei dotti biliari (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).

Apparato riproduttivo:

La sfera sessuale dei pazienti, anch'essa una parte molto delicata ed importante per ogni individuo, può essere intaccata dalla malattia stessa determinando l'infertilità e quindi l'impossibilità di avere figli per vie naturali (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).

Altri apparati:

Durante le stagioni estive o durante episodi di febbre, in cui si tende a sudare molto, i pazienti possono sviluppare la sindrome da perdita di sali che nel bambino richiede un intervento precoce (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016). Invece, con l'avanzare dell'età e quindi nella fase adolescenziale-adulta, queste persone potrebbe riscontrare osteopenia ed osteoporosi in quanto le ossa sono carenti di calcio (concausa della malnutrizione) e quindi risultano deboli (gli individui sono spesso sottoposti a diversi cicli di terapia cortisonica) (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).

Terapia:

La terapia della Fibrosi Cistica è intensa. Richiede diverso tempo e molta pazienza sia da parte dei pazienti, sia da parte dei genitori (CFCH, 2016).

Si suddivide principalmente in tre aree: terapia inalatoria, somministrazione enzimatica e fisioterapia respiratoria.

Terapia inalatoria:

Regolarmente vengono effettuate inalazioni utili per dilatare i bronchi ed espellere meglio il muco, dato che quest'ultimo, ostruendo le vie aeree, favorisce la proliferazione batterica Le inalazioni effettuate con antibiotici hanno la capacità di ridurre le infiammazioni croniche, quelle con farmaci fluidificanti permettono di espellere meglio il muco, mentre l'utilizzo di broncodilatatori aiuta per diminuire il broncospasmo delle vie aeree e per diminuire l'iperattività di queste (Susanne C. Smeltzer et al., 2010). La terapia inalatoria viene preferita in quanto va ad agire direttamente sulle vie respiratorie dei pazienti (Lega Italiana Fibrosi Cistica, 2016).

Fisioterapia respiratoria:
Il programma di fisioterapia respiratoria viene effettuato in modo personalizzato per ogni paziente, tenendo conto della gravità e della forma della patologia, dell'età del paziente e della sua disponibilità alla terapia e alla collaborazione che vi è con la famiglia del paziente stesso (Lega Italiana Fibrosi Cistica, 2016).
Il paziente si sottopone a sedute di fisioterapia respiratoria per fluidificare le secrezioni e renderne migliore l'espulsione. Laddove possibile, viene consigliato di effettuare dell'attività sportiva (nei limiti delle proprie condizioni fisiche) che oltre ad avere un'azione facilitante l'espettorazione di muco, rinforza anche le potenzialità fisiche dei pazienti. In caso di necessità si può inoltre ricorrere all'uso di ossigeno terapia durante la notte (CFCH, 2016).
Terapia enzimatica:
La terapia per questa patologia comprende anche l'assunzione di succhi gastrici artificiali, di una dieta ipercalorica, in quanto le persone affette da fibrosi cistica consumano più calorie ed, inoltre, di un apporto supplementare di vitamine A, D, E e K (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).
A causa dell'insufficienza pancreatica, dovuta alla patologia, i pazienti sono tenuti ad assumere, ad ogni pasto, enzimi pancreatici e succhi gastrici artificiali (CFCH, 2016).
I succhi gastrici e gli enzimi prodotti dal pancreas di una persona con mucoviscidosi sono molto densi e vanno ad occludere i dotti pancreatici, quando, normalmente, invece, sono fondamentali per l'assorbimento di cibo, e di conseguenza, anche per le calorie e i nutrimenti necessari al nostro organismo (CFCH, 2016).
Altre terapie utili:
Tutte le persone affette da mucoviscidosi, oltre alla terapia abituale sopra descritta, dovranno inoltre sottoporsi a cicli prolungati di terapia cortisonica per contrastare le diverse infezioni (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016). È giusto notare, però, che la terapia prolungata con cortisone può portare ad avere diversi effetti collaterali quali iperglicemia, ipertensione, osteoporosi, aumento del peso corporeo, disturbi della pelle.. (Lega Polmonare, 2011).
Con l'avanzare dell'età, e, quindi, in adolescenti ed adulti, l'insufficienza pancreatica può portare all'insorgenza di diabete trattato con terapia orale ed iniezioni (Fondazione Fibrosi Cistica, 2016).

Adolescenza:

L'adolescenza è una fase importante della vita, è la base delle scelte più importanti che riguarderanno la persona adulta. Durante questa fase, la maggior parte di tutte le nostre certezze vengono contraddette ed è proprio in questo momento che risulta importante raggiungere una nuova stabilità, che permetta di prendere delle sagge decisioni sulla propria vita (Castelli & Sbattella, 2008)
Erik Erikson (psicologo clinico e antropologo) identifica il punto di partenza della creazione dell'identità di ogni persona nell'adolescenza;
Alla base della nostra identità, che negli anni si crea, vi sono: le esperienze, vissute ed elaborate da un soggetto, ed anche la conoscenza di sé (Castelli & Sbattella, 2008).

Creazione della propria identità:

L'identità si acquisisce nel tempo, ma non in tutte le aeree di interesse adolescenziale il soggetto raggiungerà la stessa maturità (Castelli & Sbattella, 2008). È, di conseguenza, possibile che ci siano diversi momenti di crisi e diverse crisi che riguardino aree d'interesse differenti (Castelli & Sbattella, 2008). Queste possono essere risolte, a seconda delle forze messe in gioco, dal soggetto stesso e dall'orientamento che queste assumono e, dall'ambiente esterno (Castelli & Sbattella, 2008).

Durante la sua evoluzione identitaria, l'adolescente si trova confrontato con particolari problemi della vita; come, ad esempio, l'accettazione del proprio corpo, l'accettazione da parte del gruppo e la separazione dalla famiglia (Castelli & Sbattella, 2008). Il soggetto deve affrontare diversi conflitti, la cui risoluzione porterà ad un accrescimento dell'autostima ed una maggiore capacità di saper affrontare altri compiti di sviluppo (problemi che si presentano in successione e che dovrebbero essere affrontati con successo per poi essere in grado di affrontare quelli successivi) (Castelli & Sbattella, 2008).

La formazione dell'identità è, quindi, un processo differenziato e lungo, influenzato in gran parte dalle interazione sociali che riguardano l'individuo (Castelli & Sbattella, 2008).

Da non sottovalutare in questo periodo è la questione corporea. Le modificazioni fisiologiche vengono vissute soggettivamente in base al carico affettivo che si attribuisce a loro (Castelli & Sbattella, 2008). Non si tratta, però, solo di modificazioni a livello organico, ma, bensì, anche di quelle a livello mentale (Castelli & Sbattella, 2008).

Il corpo che cambia:

Viene definita "identità corporea" l'insieme di caratteristiche e qualità che l'adolescente affibbia al proprio corpo (Castelli & Sbattella, 2008). Viene invece definito "disagio evolutivo" la difficoltà dell'adolescente di accettare il normale fluire dei processi, in quanto i cambiamenti interni e i mutamenti della propria consapevolezza vengono vissuti in modo troppo intenso (Castelli & Sbattella, 2008). L'adolescente tende a voler controllare questo processo di molteplici mutamenti, poiché riguarda sé stesso ma anche le relazioni che si hanno con il mondo esterno (Castelli & Sbattella, 2008).

A livello fisiologico, i cambiamenti riguardano lo scatto di crescita, la comparsa di peli pubici e ascellari, la maturazione del seno per le ragazze, la crescita della barba nei ragazzi,.. ma anche trasformazioni importanti a livello circolatorio e respiratorio (i polmoni aumentano di volume , cresce la capacità di espansione di questi e la frequenza del respiro diminuisce) (Castelli & Sbattella, 2008).

Durante questo periodo, possono esserci delle disarmonie fisiche che potrebbero essere vissute in malo modo dai giovani. Ci possono essere così delle ripercussioni psicologiche legate agli anticipi ed ai ritardi di crescita puberale, che possono interferire con la sfera relazionale della persona (Castelli & Sbattella, 2008).

Le diverse modificazioni fanno in modo che l'adolescente metta in atto una revisione repentina della propria immagine fisica, sia per quanto riguarda il proprio fisico, sia per l'atteggiamento con il quale relazionarsi verso di esso (Stessen Berger, 1996). L'essere in grado di vedersi in modo positivo, nonostante tutti i cambiamenti avvenuti, permetterà all'adolescente un buono sviluppo in previsione della fase adulta della vita (Stessen Berger, 1996).

L'impatto sul gruppo dei coetanei è fondamentale. Chi viene visto come poco attraente, viene lasciato in disparte. Chi entra nella pubertà assieme al gruppo dei pari, infatti, avrà meno difficoltà ad accettare le proprie trasformazioni (Stessen Berger, 1996).
In questa fase della vita, la persona necessita di osservare e vivere diverse esperienze, in quanto queste gli daranno la capacità di saper stabilire una relazione tra ciò che il corpo sente e le azioni messe in pratica. Grazie alle esperienze vissute, inoltre, il ragazzo vivrà un arricchimento interiore e morale (Castelli & Sbattella, 2008).
Anche le aspettative giovanili hanno un proprio peso; rappresentano, infatti, ciò che il ragazzo desidera diventare (Castelli & Sbattella, 2008). L'atteggiamento verso il futuro e il fatto di confrontarsi con quest'ultimo è un bisogno fondamentale per l'adolescente. L'assumere un ruolo definito all'interno della società permette di acquisire ed elaborare i modelli culturali e sociali presenti (Castelli & Sbattella, 2008).

I genitori:

Durante l'adolescenza anche il ruolo genitoriale è di rilevata importanza. I genitori danno equilibrio, indicazioni e permettono ai giovani una tregua durante la loro crescita (Stessen Berger, 1996). Famigliari e coetanei, durante questo periodo di vita, hanno la capacità di influire negativamente e positivamente sulle decisioni dell'adolescente (Stessen Berger, 1996).
Spesso però, nonostante l'influenza di questi, il giovane cerca di allontanarsi dalle abitudini e dai valori degli adulti (Stessen Berger, 1996). In questa relazione a doppio senso tra genitori e adolescenti, i primi tendono a minimizzare i cambiamenti che il giovane porta con sé, mentre i secondi sono fortemente impegnati a cercare di diminuire le limitazioni a cui sono sempre sottostati, per cercare una propria identità indipendente (Stessen Berger, 1996).
Da qui viene a generarsi il conflitto, punto centrale di una relazione genitore-figlio non disturbata (Stessen Berger, 1996).

I genitori e la Fibrosi Cistica:

I genitori di figli affetti da patologie croniche sono potenzialmente più esposti allo stress, soprattutto in quei casi in cui la patologia può compromettere notevolmente la vita dei figli o mettere in grave pericolo la vita; la Fibrosi Cistica rientra in queste patologie. Il fatto che la fibrosi cistica sia una malattia genetica, può far sentire i genitori in colpa dopo la diagnosi di questa al figlio (Garrino et al., 2015). Inizialmente a pervadere l'adulto saranno paura, impotenza e senso di colpa, sentimenti che potranno giocare un ruolo fondamentale nell'adesione del figlio alle terapie previste (Garrino et al., 2015). È di fondamentale importanza che i genitori vengano coinvolti nella vita del bambino e nella sua malattia e che prendano parte attiva alle cura, in quanto è risultato che spesso, per i genitori, il concetto di "famiglia" cambia in quanto entrano a far parte della loro vita anche gli operatori della salute (Garrino et al., 2015). Queste persone vivono costantemente con la paura che il proprio figlio non raggiungerà la maggiore età, che dovrà prima o poi sottoporsi ad un trapianto polmonare. Inoltre, la destabilizzazione che potrà crearsi all'interno della coppia e della famiglia stessa è qualcosa che spaventa ulteriormente (Garrino, Amato, Tinari, Bignamini, & Dimonte, 2015). È quindi una conseguenza logica, come, sia le madri che i padri, possano essere molto presenti nella vita dei loro figli in

quanto preoccupati, oppure lo possano essere meno poiché cercano modalità differenti per distrarsi dalla situazione in cui si trovano (Garrino et al., 2015).

Aderenza Terapeutica:

Differenza tra Aderenza e Compliance:

Innanzitutto è importante differenziare l'aderenza dalla compliance; nella prima è fondamentale che il paziente sia concorde con ciò che gli viene proposto dagli operatori sanitari, mentre nella seconda il paziente è tenuto a seguire ciò che gli viene detto di fare senza che la sua idea o i suoi bisogno vengano presi in considerazione (World Health Organization, 2003). Tramite l'aderenza si ha quindi un coinvolgimento attivo della persona in cura, mentre con la compliance ciò non accade; la persona in cura rimane passiva (World Health Organization, 2003).

L'aderenza o adesione terapeutica:

Il termine adesione racchiude diversi comportamenti volti a tutelare la salute e non solo, come spesso si pensa, la semplice assunzione di farmaci.
Dopo la definizione di diversi autori si è giunti infine ad un'unanime spiegazione di aderenza o adesione alle terapie: *"aderenza è il grado con il quale il comportamento di un soggetto – assumere un farmaco, seguire una dieta e/o modificare il proprio stile di vita – corrisponde a quanto concordato con l'operatore sanitario"* (World Health Organization, 2003).
La non aderenza alle cure o la scarsa aderenza, rendono inefficaci i trattamenti proposti ad un paziente, che, conseguentemente, vedrà non migliorare il proprio stato di salute e tantomeno la sua qualità di vita (World Health Organization, 2003). Chiaramente la non adesione alle cure dipende dal valore che il paziente attribuisce al regime terapeutico che è tenuto a seguire e da come egli reputa le sue capacità di riuscita nel seguire un percorso in modo esatto (World Health Organization, 2003).
L'aderenza terapeutica viene soprattutto presa in considerazione nelle patologie croniche. La malattia cronica viene così definita: "*malattie che presentano una o più delle seguenti caratteristiche: sono permanenti, lasciano disabilità residue, sono causate da alterazioni patologiche non reversibili, richiedono un particolare addestramento del paziente per la riabilitazione, oppure ci si aspetta che richiedano un lungo periodo di supervisione, osservazione e cure"* (World Health Organization, 2003).
Spesso le persone con patologie croniche, si trovano purtroppo confrontate con altre comorbidità, il che comporta un regime terapeutico ancora più complesso (Pizzini, 2008). Tutto questo va a gravare ulteriormente sull'ideale aderenza alle cure (Pizzini, 2008).

Le 5 dimensioni dell' aderenza terapeutica:

Vi sono cinque dimensioni che favoriscono e determinano l'aderenza alle cure di un paziente: i fattori sociali ed economici di una persona come, ad esempio, un basso livello culturale, la povertà, la religione di una persona e la cultura dalla quale essa proviene, la lontananza dai centri di assistenza, ma anche la semplice età (negli adolescenti la media di adesione ai trattamenti è del 58%)…; i fattori legati al sistema sanitario e al team di

servizio; i fattori correlati alla patologia; quelli correlati alla terapia; ed infine, ma non meno importanti, quelli correlati al paziente (World Health Organization, 2003). Quest'ultimi sono ad esempio le convinzioni del paziente, le risorse, le conoscenze, le percezioni, i valori, i vissuti emotivi che fanno parte dell'identità delle persone… infatti, è proprio il valore che ogni persona conferisce ad un gesto nella cura, ma anche nella vita, che lo aiuterà ad aderire al meglio al piano terapeutico (World Health Organization, 2003). Bisognerebbe sempre considerare, inoltre, che ogni persona ha una diversa personalità, un diverso carattere e sarà quindi differente anche la sua reazione nei confronti di ciò che gli verrà proposto o di ciò che dovrà affrontare (World Health Organization, 2003).
Queste dimensioni interagiscono tra loro ed è proprio per questo motivo che non si può lavorare solo su una di esse, ma è opportuno considerarle tutte per arrivare ad ottenere un risultato migliore (World Health Organization, 2003).

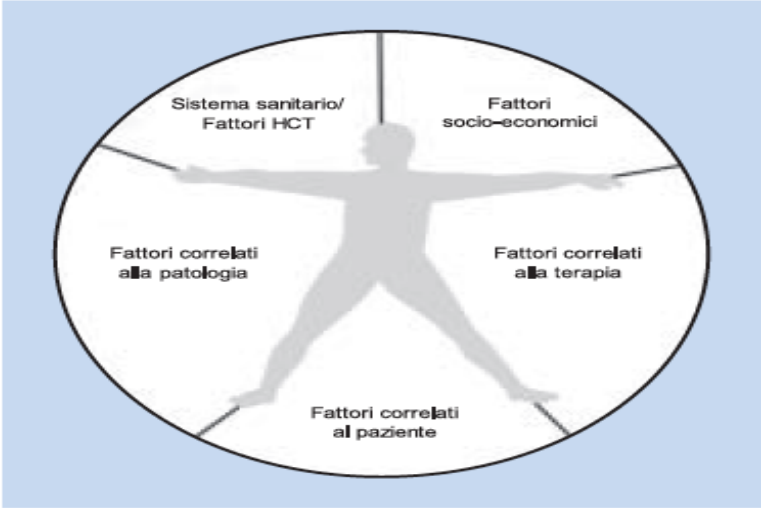


Figura 3

Le cinque dimensioni dell'adesione

HCT Health-care team (*team* di assistenza)

Purtroppo, al giorno d'oggi, la non adesione alle terapia è un problema reale, che, tramite interventi multidisciplinari, si cerca di combattere (World Health Organization, 2003). Spesso è stato appurato che il livello di adesione dipende dal trattamento che la persona dovrebbe seguire: se si tratta di qualcosa di semplice o più complesso ed, inoltre, anche dalla durata di quest'ultimo (World Health Organization, 2003). Esistono però anche altre variabili che possono portare ad un'adesione o non adesione alle cure, come, ad esempio, le particolarità della malattia, gli effetti collaterali dei farmaci ed i costi che questi comportano, l'erogazione dell'assistenza, il rapporto creatosi tra paziente ed operatore sanitario ed, in ultimo, le variabili socioeconomiche (World Health Organization, 2003).
I pazienti spesso forniscono argomentazioni, che vanno a sostenere la loro non aderenza, quali dimenticanze, decisione di saltare una dose, altre priorità, emozioni, informazione non adeguate,.. (Pizzini, 2008).

Come intervenire per aumentare l'adesione ai trattamenti:

Il potenziale rischio di scarsa aderenza è un fenomeno che in futuro tenderà sempre più ad aumentare in quanto anche i regimi terapeutici, che i pazienti saranno tenuti a seguire,

saranno più prolungati. Le persone affette da patologie croniche, proprio per questo motivo, hanno il pieno diritto di trovarsi in condizioni tali per poter dar vita a dei comportamenti volti a maturare l'autocura ed il sostegno reciproco (Prandi, Vellone, De Marinis, & Alvaro, s.d.).
I nostri interventi in questo ambito dovrebbero consistere in diverse modalità di interazione e strategie combinate tra loro, in quanto solo una modalità variata di interventi può apportare un miglioramento dell'aderenza ai trattamenti. Gli interventi volti ai pazienti stessi, ad esempio, dovrebbero fornire loro una maggiore capacità di self-menagement della patologia e la capacità di auto-regolazione (World Health Organization, 2003).
Si può anche pensare di intervenire, inizialmente, con semplici consigli volti ad aiutare il paziente ad apportare delle piccole modifiche al suo comportamento, ottenendo maggior beneficio per quanto riguarda l'aderenza terapeutica. In secondo luogo, è molto importante lavorare insieme al paziente ed andare a creare in lui una forte e maggiore motivazione verso le cure (World Health Organization, 2003). Per noi infermieri, è estremamente importante essere in grado di favorire una buona adesione ai trattamenti da parte delle persone che curiamo. Il nostro compito è quello di facilitare lo sviluppo di determinati comportamenti, che permettano a queste persone di praticare l'autocura (World Health Organization, 2003). Il fatto di poter essere consapevoli della propria malattia facilita il raggiungimento di un obiettivo comune (l'adesione ai trattamenti e l'autocura) a paziente ed équipe curante (Prandi et al., s.d.).
Le persone che aderiranno maggiormente alle cure concordate con i medici, avranno migliori risultati per quanto concerna la propria salute (Pizzini, 2008).
Si è visto che un ruolo importante, che permette di aver successo nell'aderenza terapeutica, lo ha il metodo di comunicazione, con il quale medici ed infermieri si relazionano agli assistiti; pazienti, contenti degli operatori sanitari e delle cure ricevute, avranno una maggiore aderenza ai trattamenti proposti (Prandi et al., s.d.).

Educazione Terapeutica:

Grazie al suo fondatore, il diabetologo di Ginevra Jean Philippe Assal, ci si è spostati da un modello biomedico centrato prettamente sulla malattia, ad uno biopsicosociale dove viene presa in considerazione, oltre alla malattia, anche la persona che ne è afflitta e tutto ciò che la riguarda (Ciaccio & Valentini, 2011).

Di cosa si tratta:

Inizialmente, ancora prima che si cominciasse a parlare di educazione terapeutica, si parlava di educazione alla salute; un processo proposto alle persone in salute per fare in modo che mantenessero o modificassero alcuni aspetti della loro vita al fine di vivere nel benessere ed evitare delle malattie (Ferraresi, Gaiani, & Manfredini, 2006).
Oggigiorno invece, si ha la tendenza a parlare maggiormente di educazione terapeutica; ma di cosa si tratta?
L'educazione terapeutica è un percorso interattivo ed integrato nel processo di assistenza, realizzato per migliorare l'autogestione della cura di ogni paziente, specifico per la propria malattia; generalmente cronica (World Health Organization, 1998). Questo tipo di educazione, messa in atto dagli operatori sanitari, è essenziale per effettuare in modo efficiente l'autocura (World Health Organization, 1998). Tramite questa, si cerca infatti di

permettere al paziente o a più pazienti di gestire al meglio la loro condizione, e di conseguenza, prevenire l'insorgere di complicazioni e mantenere, o migliorare, anche la loro qualità di vita (World Health Organization, 1998). Viene considerata la persona malata, la sua famiglia, il suo ambiente,.. tutto ciò che riguarda la persona (World Health Organization, 1998).

Come affermato dall'OMS nel 1998 "*l'educazione terapeutica dovrebbe consentire quindi di acquisire e mantenere quelle abilità che permettano alla persona di gestire in modo soddisfacente, se non ottimale, la loro vita e la loro malattia. Si parla di processo in quanto si tratta di un percorso che viene integrato nel corso dell'intera vita di un soggetto e racchiude in sé attività volte alla consapevolezza e sensibilizzazione, apprendimento alla cura di sé e all'autogestione, l'informazione, un sostegno a livello psicologico per quanto riguarda il trattamento da seguire e la propria malattia, ciò che concerne l'ospedalizzazione ed i comportamenti di salute e malattia".* L'educazione terapeutica permette, inoltre, ai pazienti e a tutto il loro entourage, di poter quindi collaborare con gli operatori sanitari, instaurare una relazione di fiducia e partecipare in modo attivo alla propria assistenza e cura**,** fondamentale per questo processo (World Health Organization, 1998).

Come si sviluppa questo percorso?:

Il percorso tiene conto dell'adattamento del paziente, le sue abilità di coping, le sue credenze nei confronti della salute e della malattia ed il suo locus of control, ed inoltre anche dei suoi bisogni e delle sue esigenze. Il locus of control, concetto sviluppato da Julian Rotter negli anni '50, è un aspetto considerato molto importante per la personalità di ogni individuo (Rotter, 1966). Questo concetto indica il modo per il quale ogni persona ritiene che gli eventi della propria vita siano dovuti alla casualità, fortuna, fato, oppure che siano dovuti ai propri comportamenti e alle proprie capacità (Rotter, 1966). Quando una persona percepisce un rinforzo proveniente dal mondo esterno e, quindi, dovuto alla casualità, si parla di external control; mentre, se questa stessa persona percepisce un rinforzo, per ciò che ha raggiunto proveniente solo dai suoi comportamenti e le sue capacità, si parla di internal control (Rotter, 1966).

Ciò che viene messo in atto dall'équipe multidisciplinare, che si dedica all'educazione terapeutica, è qualcosa di strutturato, organizzato ed adattabile all'andamento della malattia, che affligge la persona (World Health Organization, 1998). Periodicamente, il paziente viene sottoposto ad una valutazione del processo da lui appreso e ciò permette ai curanti, addestrati appositamente per fornire questo tipo di educazione a chi lo necessita, di avere una visione completa di quelle che sono le abilità acquisite e messe in atto dalla persona di fronte a loro (World Health Organization, 1998).
Non è più sufficiente oggigiorno concentrarsi solo sui segni e/o sintomi di una patologia o sulla giusta cura da mettere in atto; per prendersi cura in modo globale di una persona occorre creare una vera e propria alleanza terapeutica, dove la malattia diventa intermediaria fra medico/infermiere/operatore e paziente (Ferraresi et al., 2006).
Il curante, nel percorso previsto, diventa un accompagnatore e tiene, in ogni momento, conto delle risorse del paziente (Ciaccio & Valentini, 2011). A livello di istruzione non è un

compito semplice, in quanto, spesso, si è confrontati con pazienti di età diversa, origine diversa, ma, soprattutto, bisogni diversi (Ciaccio & Valentini, 2011). Spesso, inoltre, un fattore, che può giocare contro la riuscita di un'educazione terapeutica efficace, è il grado di accettazione da parte del paziente nel confronto della sua malattia (Ciaccio & Valentini, 2011). È normale pensare che, per chi si trova confrontato con una malattia cronica, il processo di apprendimento risulterà molto più intenso e prolungato in quanto la sentenza di "cronicità" accompagnerà il soggetto per tutta la vita
(Ciaccio & Valentini, 2011).
Questo tipo di educazione ha fatto in modo che ci fosse una notevole diminuzione dei ricoveri ospedalieri dovuti a recidive o scompensi delle diverse malattie (Ferraresi et al., 2006).

Resilienza :

Di cosa si tratta:

Resilienza è un termine che fu al principio utilizzato solo nel mondo dell'ingegneria. Precisa infatti la capacità di un determinato materiale di far fronte a diverse sollecitazioni che potrebbero provocare una rottura del materiale stesso e ciò in rapporto alla sua malleabilità (Zanobini, 2010).
Lo stesso termine viene anche utilizzato nell'ambito delle scienze umane e, più precisamente, in quello psicologico. In questi ambiti, con resilienza, si intende la capacità di una persona di rinforzarsi o trasformarsi dopo essere stato confrontato con diverse avversità, tensioni e difficoltà, ed averle superate (Costantino & Camuffo, 2009).
È importante sottolineare che la resilienza non è un qualcosa di statico in quanto la resilienza non permane, ma, varia in base alle nostre vulnerabilità, ai nostri fattori protettivi ed ai nostri fattori di rischio (Costantino & Camuffo, 2009). Viene per questo considerata un processo di adattamento che ci accompagna giorno dopo giorno, in quanto oggi posso essere resiliente, ma forse domani non lo sarò. (Costantino & Camuffo, 2009).
Parlando di resilienza, bisogna accennare alle qualità della relazioni sociali, che appartengono ad un soggetto, ed anche al contesto in cui quest'ultimo vive, in quanto considerate un punto saldo per il processo considerato (Magrin, 2008). Difatti, il supporto sociale è un punto di forza quando si tratta di far fronte a situazioni difficoltose o stressanti ed, inoltre, è anche associato all'incremento di alcune funzioni organiche, come quelle autonome, ormonali ed immunitarie (Magrin, 2008). Esistono, però, anche altri punti saldi, che vengono considerati della basi buone, da cui partire per avere un comportamento resiliente: la sicurezza interna, l'autostima e il sentimento di efficacia personale (Magrin, 2008).

Resilienza e Coping:

Spesso il concetto di resilienza viene associato a quello di coping, ovvero la capacità di "far fronte a" e "reagire a" (Zani, 1999). Ci sono due funzioni essenziali del coping; la prima è quella di riuscire a modificare l'interazione con l'ambiente, che risulta essere complicata, mentre la seconda è quella di andare a lavorare sulle emozioni di una persona, modificandole (Zani, 1999).

La differenza sostanziale tra questi due concetti, che appunto spesso si accompagnano, sta nel fatto che, grazie al coping, la persona è in grado di far fronte ad una situazione complicata, ridurla o addirittura abolirla e, quindi, riuscire a ripristinare lo stato iniziale; mentre, tramite il processo di resilienza, la persona subirà un processo di trasformazione che permette di ripartire, dopo aver affrontato una situazione difficoltosa, da una situazione più favorevole rispetto a quella iniziale (Magrin, 2008).

Processo a sei fasi della resilienza:

Esiste un processo a sei fasi, applicabile alle diverse fasce di età, che permette di individuare la situazione difficoltosa ed affrontarla in modo positivo (Selvini, Sorrentino, & Gritti, 2012).

In primo luogo, secondo questo processo, risulta di fondamentale importanza riconoscere da dove deriva la sofferenza del soggetto, dopodiché bisognerebbe intervenire cercando di mettere in sicurezza la persona che abbiamo di fronte a noi e quindi esplicare la funzione di “holding” (Selvini, Sorrentino, & Gritti, 2012). Durante la terza fase, è, invece, opportuno prendersi del tempo per il paziente e cercare di offrirgli la possibilità di narrare ed esternare il proprio dolore, per poi passare ad una fase successiva, dove si cercherà di costruire un racconto coerente ed equilibrato, in cui il paziente cercherà di andare oltre ciò che vede, per trovare delle soluzioni al problema diverse (Selvini, Sorrentino, & Gritti, 2012). Infine, bisognerebbe uscire dalla visione di sottomissione e quindi vittima, per poi passare ad una sesta ed ultima fase di riconciliazione, nella quale si ha la possibilità di andare avanti e voltare pagina (Selvini, Sorrentino, & Gritti, 2012).

Revisione della letteratura:

Tabelle riassuntive degli articoli:

Titolo (T) e Autore (A)	**Domanda di ricerca**	**Campione considerato**	**Luogo in cui è condotto lo studio**	**Metodologia di raccolta dati**	**Tasso di risposta avuto**	**Descrizione di almeno due fattori che influenzano l'aderenza (-)**	**Limitazioni**	**Valutazione complessiva dello studio**
Barriers to adherence in adolescents and young adult with cystic fibrosis: a questionnarie study in young patients and their parents *Bregnballe, Oluf Schiotz, Boisen, Pressler, Thastum* *2011*	Esplorare le barriere al trattamento percepito dagli adolescenti con fibrosi cistica e dai loro genitori, capire in che contesto si sviluppano e cercare strategie per migliorare l'aderenza terapeutica	146 Pazienti Danesi tra i 14 – 25 anni con diagnosi di FC confermata e 269 genitori. Ricercata un eguale distribuzione tra genere, età e severità del disturbo misurato con la FEV %.	----	Studio qualitativo. Questionario che fa parte di una più ampia ricerca esplorativa che tocca diversi temi. Per questo studio è stato considerato solo il questionario riguardante i problemi di aderenza.	Questionario completato dal 60% (88) adolescenti e dal 62% (161) genitori. Gli adolescenti partecipanti hanno un'elevata FEV, ed erano soprattutto femmine.	61% (54) degli adolescenti ha riportato di avere almeno una barriera all'aderenza. Le 3 più comuni: mancanza di tempo, dimenticanze, vergogna	I gruppi considerati non sono pienamente comparabili Non sono utilizzate misure validate per la FC, ma per altre patologie	7/8
Strategies to optimize treatment adherence in	Fornire una visione di quelli che sono i problemi legati	----	Boston	Revisione della letteratura	----	Organizzazione del tempo, dimenticanze, regime	Esistono grandi difficoltà nel misurare	6/8

adolescent patients with cystic fibrosis *Bishay, Sawicki* *2016*	all'aderenza e come intervenire per migliorarla.					terapeutico che diventa sempre più complesso, diminuisce la supervisione dei genitori, dubbi riguardanti la funzionalità dei trattamenti, stigma, vergogna.	accuratamente l'aderenza terapeutica	
The influence of parental supervision on medical adherence in adolescents with CF: developmental shifts from pre to late adolescence *Modi, Marciel and Slater, Drotar, Quittner* *2008*	Lo scopo è quello di valutare gli effetti dell'età e della supervisione genitoriale sull'aderenza terapeutica di chi è affetto da FC.	117 partecipanti tra i 10-17 anni, con provata diagnosi di FC e senza evidenti psicopatologie. .	---	Daily phone diary (DPD), diario che traccia le attività dei pazienti nelle 24h. Electronic monitoring per i medicamenti da inalare. Prescribed tratment plan (PTP) che tiene conto di tutti i trattamenti prescritti. Pulmonary function test (PFTs).	14 delle famiglie sono state escluse per problemi organizzativi e quindi solo103 famiglie hanno partecipato.	Attorno ai 15 anni gli adolescenti gestiscono in autonomia il 90% dei loro trattamenti giornalieri a discapito di una povera aderenza terapeutica. Anche la relazione genitore-adolescente sembra giocare un'importante ruolo sull'aderenza terapeutica.	Essendo uno studio trasversale non può determinare se la presenza dei genitori aumenta l'aderenza o se una buona aderenza coinvolge i genitori. Lo studio si è concentrato solo sul trattamento con farmaci inalatori, tralasciando gli altri. Studio basato sull'età	7/8

							cronologica che non sempre rispecchia quella cognitiva.	
Non-adherence to treatment in cystic fibrosis *Lask* *1994*	----	----	Londra Great Ormond Street Children's Hospital	Revisione di letteratura	----	Una buona aderenza è correlata con: una buona espressività familiare, giovani, un alto livello di ottimismo, buone conoscenze della FC, elevato stato socio-economico e il matrimonio insoddisfacente e contatti sociali materni inadeguati. Una bassa aderenza è correlata con l'età adulta ed è maggiore nel genere femminile.	----	4/8
Gender	Esaminare	Tutti i ragazzi	University	Studio	Di questi	Grazie ai	Lo studio non	8/8

differences in treatment adherence among youth with CF: development of a new questionnaire *Patterson, Wall, Berge, Milla* *2008*	l'affidabilità del nuovo questionario "Living with CF" (LCFQ). Esaminare le ipotizzate differenze tra maschi e femmine date dal LCFQ e relazionarle all'aderenza terapeutica.	tra i 10-21 anni con FC e seguiti dal Minnesota CF Center sono stati invitati a completare il questionario LCFQ.	of Minnesota Istitutional Review Board	qualitativo. A luglio del 2002 è stato inviato il questionario LCFQ a tutti i ragazzi (177) con una lettera di spiegazione dello studio per i genitori. LCFQ questionario e una scala per valutare il livello di autostima.	177 solo il 58% ha ritornato una risposta (49 maschi e 54 femmine). Età media dei ragazzi 13.9, per le ragazze 16.	questionari viene evidenziato che le giovani adolescenti sono più non aderenti ai trattamenti rispetto ai maschi. Soprattutto per quanto riguarda l'imbarazzo per la tosse, saltare i medicamenti e i cibi ad alto contenuto calorico per la forma fisica. La non aderenza è inoltre correlata con la pressione fatta dai coetanei, ma quella esercitata da parte dei genitori è rilevante solo per le ragazze.	ha avuto un elevato tasso di responsività.	
Adherence to	Scopo dello	Bambini con	University	Studio	In totale 44	Nel Gruppo 2	----	7/8

treatment in children and adolescent patients with CF. *Zindani, Streetman D, Streetman D, Nasr* *2006*	studio è quello di valutare oggettivamente l'aderenza terapeutica ai medicamenti (2 tipi: medicamento orale e uno inalatorio).	meno di 12 anni per il gruppo 1 e ragazzi con 12 anni o più per il gruppo 2 (affetti da FC). In totale, 80 avevano i criteri per partecipare. 1. Diagnosi di FC in base al test del sudore; 2. I pazienti hanno nel loro piano terapeutico i due medicamenti menzionati.	of Michigan CF Center	prospettico Il periodo di reclutamento è durato sei mesi, in totale lo studio è durato però 3 mesi.	pazienti hanno accettato di partecipare (il 55% del totale), 22 per ogni gruppo. Di questi 44 solo 33 hanno completato lo studio.	la supervisione dei genitori è ridotta ed inoltre alcuni mostrano segni di ribellione e ciò implica minor aderenza. Quindi la stretta supervisione dei genitori sembra portare ad una migliore aderenza, come anche la gravità della malattia; se il grado di severità è maggiore, i pazienti aderiscono meglio ai trattamenti.		
Patient knowledge and clinic attendance in adolescent patients with CF.	Lo scopo dello studio è quello di colmare la lacuna nella ricerca riguardante il ruolo potenziale	Adolescenti con età compresa tra i 13 – 22 anni con diagnosi di FC confermata tramite il test del sudore.	University of Pittsburgh Istitutional review	Studio qualitativo. Da Agosto 2009 a Settembre 2011 è stato somministrato un	La valutazione dei livelli di conoscenza è stata ottenuta da 38 adolescenti	Un inferiore livello di conoscenza riguardante la propria malattia (FC), comporta un minor livello di aderenza	Preso in considerazione e solo un piccolo campione. Il campione ha un buon BMI e	8/8

Kazmerski, Miller, Abebe, Matisko, Schachner, Spahr *2015*	della conoscenza degli adolescenti riguardante la loro malattia e la frequenza clinica. Si ipotizza che un aumentato livello di conoscenza è correlato ad una migliore aderenza terapeutica e la frequenza clinica.			questionario, consistente di 43 domande a risposta multipla e denominato "My CF knowledge" (CFK), durante le visite di controllo.	(13-22 anni) con diagnosi di FC confermata.	terapeutica.	una relativamente buona FEV.	
Perceptions of barriers and facilitators: self-menagement decisions by older adolescents and adults with CF. *George, Rand-Giovannetti, Eakin, Borrelli, Zettler,*	Lo scopo è esplorare qualitativamente la percezione di adolescenti ed adulti, di barriere e facilitatori in relazione all'aderenza terapeutica della FC.	Sono state contattate telefonicamente 42 persone di età uguale o superiore a 16 anni, diagnosi di FC confermata, clinicamente stabili, e con prescritti mucolitici inalatori, antibiotici inalatori,	Johns Hopkins University Istitutional review board.	Interviste semi-strutturate individuali eseguite e analizzate qualitativamente tra marzo e dicembre 2008.	Delle 42 persone contattate 29 hanno accettato di partecipare allo studio. Ma 4 si sono ritirati per diversi motivi e quindi solo 25 interviste sono state analizzate e considerate.	Le 8 principali barriere riscontrate sono: deterioramento a causa dei trattamenti, richieste della società e sul posto di lavoro, dimenticanze, la non percezione di benefici dovuti ai trattamenti, stanchezza	Lo studio si base su ciò che è stato evidenziato dall'analisi qualitativa, ma non è detto che corrispondano al comportamento reale, in quanto a certe persone non va di parlare dei loro reali	8/8

Riekert *2010*		terapia con macrolidi e/o terapia con soluzione salina ipertonica negli ultimi 12 mesi.				dovuta ai trattamenti, stigma e imbarazzo.	motivi di non aderenza. Il numero di intervistati è limitato e quindi i dati non sono generalizzabili	
Adherence to treatment in adolescents with CF: the role of illness perceptions and treatment beliefs *Bucks, Hawkins, Skinner, Horn, Seddon, Horne* *2009*	Lo scopo dello studio è quello di esplorare il modello personale di malattia di adolescenti con FC in relazione con l'uso dei 3 principali trattamenti: fisioterapia respiratoria, enzimi pancreatici e antibiotici inalatori.	Adolescenti tra gli 11 e i 17 anni sono stati contattati per partecipare allo studio, in totale erano 52.	Pediatric outpatient departments of five hospitals in the South of England.	È stato utilizzato un disegno trasversale per analizzare il rapporto tra i modelli personali di FC e l'aderenza terapeutica dei pazienti con FC. L'aderenza è stata valutata con il CFTQ questionario "Trattamento FC questionario", mentre la non aderenza con MARS "Scala di analisi dei medicamenti".	Dei 52 ragazzi contattati, 38 (ovvero il 73%) hanno completato lo studio. Erano 20 femmine e 18 maschi.	Una maggiore credenza nel trattamento è un fattore predittivo per una migliore aderenza terapeutica; come anche le credenze sulla cronicità di malattia; Dimenticanze soprattutto per quanto riguarda l'assunzione di enzimi pancreatici.	----	7/8

Association of observed family relationship quality and problem solving skills with treatment adherence in older children and adolescents with CF. *DeLambo, Levers-Landis, Drotar, Quittner* *2004*	Lo scopo dello studio è quello di esplorare se una miglior capacità della famiglia di problem-solving nella globalità delle relazioni, è un significativo predittore di aderenza terapeutica.	Sono state contattate 231 famiglie per partecipare allo studio. Criteri: età tra 9.5 – 16.5 anni, diagnosi di FC confermata da almeno 1 anno, FEV 35% o più, non altre patologie croniche, no storia di trattamenti psichiatrici, no problemi a livello mentale come ad esempio un ritardo.	Rainbow babies and Children's Hospital Cleveland	Studio randomizzato e controllato con misure ripetute per un periodo di 2 anni. Sono state fatte 11 sessioni di famiglia, nelle quali venivano somministrati questionari, registrazioni audio, interazioni famigliari video registrate e diari telefonici giornalieri. Sono state utilizzate diverse scale per l'analisi.	Il campione finale, quello che ha partecipato allo studio è stato eseguito da 96 bambini/adolescenti. 50 maschi e 46 femmine; per lo più bambini (69.3%).	Una migliore relazione con la mamma ed il papà è associata ad una migliore aderenza ai trattamenti per le vie aeree e ai medicamenti inalatori, poiché probabilmente questi richiedono una maggior coordinazione e supporto. Il genere e la severità della malattia incidono sull'aderenza.	I dati raccolti devono essere interpretati nel contesto soggettivo delle percezioni di bambini, padri e madri. La misura di aderenza è stata creata appositamente per questo studio. Diversi fattori hanno potuto influenzare l'analisi del relations quality. L'osservazione del problem solving famigliare era limitato dal breve lasso di tempo concesso.	8/8
Identifying barriers to treatment adherence and related	Lo scopo dello studio è quello di identificare le barriere all'aderenza	Lo studio include 60 partecipanti. Tra adolescenti e	University of Michigan	Studio qualitativo. È stato ideato un questionario	Lo studio è stato completato da 60 partecipanti,	Le principali barriere elencate dai ragazzi hanno a che fare con	Non si può escludere che chi ha partecipato abbia in realtà	8/8

attitudinal patterns in adolescents with CF. *Dziuban, Saab-Abazeed, Chaudhry, Streetman, Nasr* *2010*	terapeutica e i modelli comportamentali di adolescenti con FC.	giovani adulti, reclutati dall'Università del Michigan. Criteri: età compresa tra 12.0 e 20.9 anni; diagnosi di FC grazie al test del sudore o 2 problematiche causate dalla mutazione.		per poter identificare le barriere all'aderenza terapeutica. I pazienti lo hanno compilato durante una visita medica, un ospedalizzazione o per mail. Il risultato avuto dal questionario è stato relazionato al grado di severità della malattia.	l'età media é di 16.3 anni e i 58% sono femmine.	il tempo: dimenticanza, essere troppo occupati e avere molti trattamenti da organizzare, avere meno libertà. Inoltre i giovani adolescenti hanno dichiarato di essere imbarazzati e di voler sembrare normali.	un comportamento diverso da quello descritto. Inoltre i dati oggettivi del livello di salute non sono stati per tutti raccolti nel medesimo giorno (BMI, FEV).	
Motivating adherence among adolescents with CF: youth and parents perspectives *Sawicki, Heller, Demars, Robinson*	Lo scopo di questa intervista è quello di identificare barriere all'aderenza terapeutica e i problemi di organizzazione nel gestire autonomamente la propria	Adolescenti tra i 16-21 anni e uno dei loro genitori e 20 coppie di genitori hanno acconsentito a parteciapre.	Boston children's hospital	Tra Novembre 2009 e Maggio 2011 sono state eseguite delle interviste qualitative, poi in seguito analizzate.	Il campione finale include 18 adolescenti (10 femmine e 8 maschi), 13 mamma e 5 papà.	Alcune delle barriere evidenziate dai partecipanti: pressione a livello di tempo, consapevolezza della malattia e del suo andamento, priorità concorrenti, problemi di	Campione di partecipanti molto piccolo. Non sono stati valutati i comportamenti di aderenza reali.	8/8

2015	malattia (FC).					privacy e vergogna, mancanza di conseguenze percepite.		
Adherence to treatment in adolescents *Taddeo, Egedy, Frappier* *2008*	----	----	----	Articolo di giornale. Pediatr Child Health.	----	Possono influire negativamente sull'aderenza terapeutica: essere più avanti con l'età, conflitti famigliari, complesse terapie, farmaci con effetti collaterali e negazione della malattia, l'influenza di genitori e pari, non voler essere diversi.	----	3/8

Tabella riassuntiva dei risultati ottenuti dalla revisione degli articoli:

Autore	Numero di articoli	Risultati
(Bregnballe, Schiøtz, Boisen, Pressler, & Thastum, 2011) (Bishay & Sawicki, 2016) **(George et al., 2010)** (Dziuban, Saab-Abazeed, Chaudhry, Streetman, & Nasr, 2010) **(Sawicki, Heller, Demars, & Robinson, 2015)** (Lask, 1994)	6	Le barriere più comuni menzionate dagli articoli reperiti sono: mancanza di tempo, dimenticanze, vergogna.
(Bishay & Sawicki, 2016) **(Patterson, Wall, Berge, & Milla, 2008)** (George et al., 2010) (**Bucks et al., 2009)** (Sawicki et al., 2015) **(Taddeo, Egedy, & Frappier, 2008)**	6	Barriere dovute al trattamento che un paziente con FC è tenuto a seguire. • regime terapeutico sempre più complesso • fiducia nel trattamento • effetti collaterali tutto ciò che concerne i trattamenti.
(Bishay & Sawicki, 2016) **(Modi, Marciel, Slater, Drotar, & Quittner, 2008)** **(Lask, 1994)** (Zindani, Streetman, Streetman, & Nasr, 2006) **(DeLambo et al., 2004)** (Taddeo et al., 2008) **Patterson et al., 2008)**	7	La famiglia gioca un ruolo di vitale importanza quando si parla di adolescenti ed aderenza terapeutica. • Coesione famigliare • Supervisione • Indipendenza • Relazione genitori-figli • Matrimonio insoddisfacente • Contatti sociali materni
(Lask, 1994) (Zindani et al., 2006) **(Kazmerski et al., 2015)** (DeLambo et al., 2004) (**Sawicki et al., 2015)** (Bucks et al., 2009)	6	Una bassa conoscenza della propria patologia, comporta una minor aderenza. • Conoscenze • Consapevolezza della propria malattia e severità

(Lask, 1994) (Patterson et al., 2008) (**DeLambo et al., 2004)**	3	Differenze di genere (maschio –femmina) e il livello di aderenza terapeutica sono strettamente correlati.
(Lask, 1994) **(Taddeo et al., 2008)** (Bucks et al., 2009) **(Modi et al., 2008)**	4	Essere maggiori di età comporta una minore aderenza terapeutica.

Analisi:

Descrizione degli articoli reperiti:

In questa parte del mio elaborato esporrò i risultati da me trovati grazie alla revisione di 13 articoli, riguardanti gli elementi che possono avere un ruolo fondamentale, se correlati all'aderenza terapeutica di un paziente adolescente con fibrosi cistica.
Riferendoci ai 13 articoli, per la maggior parte trattasi per lo più di studi qualitativi, che hanno utilizzato, come metodo d'approccio, interviste o questionari. Questi studi sono stati prettamente eseguiti negli Stati Uniti d'America (8) e in Inghilterra (2), mentre nei rimanenti articoli (3) non viene esplicitato il luogo di esecuzione.
Per eseguire la revisione, ho utilizzato la "Quality rating scale" proposta da Zangaro e Soeken nel 2007. Per l'analisi, ho tenuto conto solo di alcuni dei campi da loro proposti, modificandone altri in base alle mie esigenze. Questi sono quelli da me utilizzati: titolo e autore, domanda di ricerca, campione considerato, luogo in cui è stata condotta l'analisi, metodologia di raccolta dati, tasso di risposta avuto, descrizione di almeno due fattori che influenzano l'aderenza terapeutica, limitazioni dello studio condotto ed, in ultimo, la valutazione complessiva. Quest'ultima, in base ai campi descritti, raggiunge un massimo di 8 punti. Non avendo a disposizione molti articoli, ho deciso, nonostante lo score più basso ottenuti in base alla scala di valutazione sia di 3/8, di considerarli tutti in quanto ognuno di essi apporta informazioni utili per il mio lavoro. Inoltre, avendo avuto difficoltà nel reperire gli articoli, ho deciso, durante la ricerca tramite le banche dati, di non porre una limitazione di tempo per quanto riguarda la pubblicazione. Lo studio più vecchio risale quindi al 1994, mentre quello più recente al 2016.

Nell'analisi proposta da Lask, (1994), viene delineato un metodo per descrivere la non-aderenza, suddividendo i fattori che contribuiscono alla non-aderenza in 3 categorie: un'inadeguata conoscenza e proprio bagaglio personale sulla malattia, che si riferisce soprattutto alla mancanza di informazioni o all'incapacità di capire; le resistenze psico-sociali, che comprendono tutte quelle situazioni in cui vi è una predominanza di fattori psico-sociali come il gruppo dei pari, il rifiuto, la lotta per l'autonomia ed il controllo, un ambiente caotico a casa, la depressione e la disperazione; infine la non-aderenza educata, ovvero i conflitti e le scelte difficoltose nel capire a pieno la prescrizione di un determinato trattamento (Lask, 1994).

Barriere all'aderenza terapeutica considerate più comuni: mancanza di tempo, dimenticanza, vergogna:

Come osservato nella tabella riassuntiva dei risultati ottenuti, si nota come per questo primo capitolo ci sono ben 6 studi su 13 che dimostrano che la mancanza di tempo, le dimenticanze e la vergogna, siano dei punti cruciali che vanno letteralmente ad intaccare l'aderenza terapeutica del paziente adolescente affetto da fibrosi cistica.

Tempo:

È stato provato che i giovani, che percepiscono delle barriere, presentano una minor aderenza rispetto a chi non ne riferisce.

Secondo Bregnballe et al. (2011), viene sottolineato come la mancanza di tempo, per il 40% degli adolescenti partecipanti allo studio, sia una barriera all'aderenza terapeutica. Anche lo studio di Bishay & Sawicki (2016), mette in risalto questa problematica correlando la difficoltà della gestione del tempo all'aumentare progressivo dei trattamenti e del numero di medicamenti che diventano, per l'individuo con fibrosi cistica, sempre più complessi. Questo fatto implica un maggior dispendio di energie e tempo, ma il capitolo inerente questa tematica verrà discusso più tardi nel corso della discussione. A supportare la tesi sostenuta dagli studi precedenti vi é anche lo studio di Dziuban et al. (2010), che identifica come una delle tante barriere la gestione del tempo. È esplicitato, come anche in altri studi, che la complessità dei trattamenti va ad intaccare la capacità degli adolescenti di saper gestire al meglio il loro tempo, ma viene anche dimostrato come un'attenta riflessione sulla tematica possa portare le persone/curanti a capire che basterebbero pochi interventi per fare in modo che essa migliori: ad esempio il semplice fatto di riuscire a combinare più terapie insieme (Dziuban et al. 2010). Inoltre, tanti adolescenti riferiscono di avere troppo poco tempo da dedicare alle cure, in quanto occupati in altre attività giornaliere (Sawicki et al., 2015). I ragazzi si ritrovano infatti, giorno dopo giorno, a dover introdurre nei loro piani giornalieri momenti nei quali poter assumere i diversi trattamenti, comportando un cambiamento nella loro abituale routine. Qui, si può vedere come entrano in gioco le priorità, attribuite da ognuno di loro nel corso delle giornate. A rinforzare questa tesi vi è anche lo studio proposto da George et al. (2010) che, come quello precedente, sottolinea la difficoltà di queste persone nel dover, ogni giorno della loro vita, trovare più momenti nei quali assumere la terapia. Il time burden [1] va ad intaccare l'aderenza terapeutica, la pro-socialità, come anche la spontaneità e l'indipendenza dei pazienti.

Dimenticanza:

La seconda barriera, risultata essere una fra le più frequenti, è la dimenticanza. La dimenticanza nell'assumere le terapie prestabilite si presenta ben nel 40% dei giovani (Bregnballe et al., 2011). Bisogna però tenere in considerazione che il grado di aderenza terapeutica varia molto in base al trattamento terapeutico considerato. Nello studio di George et al. (2010) vengono considerate 8 barriere percepite da ben il 96% degli adolescenti partecipanti; la dimenticanza rappresenta una di queste e concerne il 60% dei giovani. Può presentarsi sia in modo accidentale, che voluto (George et al. 2010). Risulta più semplice, per questi pazienti, attenersi al regime terapeutico durante la settimana, in

[1] Non avendo trovato una traduzione soddisfaciente in italiano, lascerò il termine in inglese. Dal dizionario Online Wordreference „time" = tempo; „burden" = carico, peso, onere, opprimere, gravare.

quanto si ha una routine giornaliera abbastanza regolare, che permette di rispettare i tempi di assunzione ed anche le proprie attività o i propri interessi, che esulano dalla malattia (George et al. 2010). Nel weekend, invece, rispettare l'assunzione dei trattamenti diventa più difficile; questo é riconducibile al fatto che, durante il fine settimana o nei periodi di vacanza, la routine classica va a scemare e con lei anche i prestabiliti orari di assunzione delle diverse terapie (George et al. 2010). L'impossibilità di avere le proprie libertà è un altro fattore che influisce sulle dimenticanze (Dziuban et al., 2010). La tesi, appena descritta, è confermata dal 50% degli adolescenti partecipanti al seguente studio (Dziuban et al., 2010). In questa situazione, si percepisce come la dimenticanza sia prettamente voluta e non accidentale, come era invece presentata nello studio precedente (Dziuban et al., 2010). Quindi, l'incostanza nell'aderire alle terapie può variare dal saltare occasionalmente un trattamento al decidere in modo sistematico di non assumerlo (Sawicki et al., 2015). Anche nello studio presentato da George et al. (2010), viene riportata una dimenticanza voluta. Infatti il 32% dei partecipanti allo studio riferiscono che nel corso dell'anno introducono spesso un giorno di "ricompensa". Con ricompensa viene qui inteso un giorno durante il quale essi decidono di non assumere la terapia, come per prendersi una pausa dall'aderenza terapeutica o semplicemente per farsi un regalo (George et al. 2010).

Vergogna:

La terza ed ultima barriera è la vergogna. È forse la più importante tra quelle menzionate fino ad ora poiché va ad intaccare la figura della persona già afflitta dalla malattia. Nello studio di Bregnballe et al. (2011), il 25% dei giovani affermano di provare vergogna quando si tratta di dover assumere un medicamento in pubblico. Per altri giovani (36%) partecipanti a quello ideato da George et al. (2010), risulta difficoltoso sottostare ad alcuni trattamenti davanti a terzi, come d'altronde era riportato nello studio precedente. Viene però maggiormente esplicitato che non importa se le persone che dovrebbero assistere siano coetanei o persone più grandi, oppure se siano sconosciuti o meno, poiché l'imbarazzo accompagna questi pazienti in qualsiasi caso (George et al. 2010). Un ragazzo, fra essi, riferisce infatti che, durante una sua passata storia amorosa durata diversi mesi, non è mai riuscito ad eseguire un trattamento davanti alla sua compagna (George et al. 2010). L'imbarazzo affligge maggiormente i ragazzi di più giovane età, che ancora non riescono ad accettare la loro situazione e desidererebbero "essere normali"; per questo spesso, si ritrovano a dover ricercare un distacco dai loro coetanei (Dziuban et al., 2010). Anche secondo Sawicki et al. (2015), entrambe le barriere "mancanza/difficoltà nel gestire il tempo" e "dimenticanza", sono relazionate alla vergogna. L'atto di dover assumere la terapia di fronte ad un pubblico, che viene evidenziato in questo studio, implicherebbe oltre all'imbarazzo, anche la spiegazione di che cosa é la fibrosi cistica e di quello che essa comporta (Sawicki et al. 2015).

A sostenere questa tesi, anche se citato marginalmente, vi sono Bishay & Sawicki (2016), che evidenziano come possibile barriera lo stigma, al quale conseguono vergogna ed imbarazzo.

Il trattamento terapeutico ed i limiti che esso comporta:

Come riportato nella tabella riassuntiva dei risultati ottenuti, sono ben 6 su 13 gli studi che hanno preso in considerazione ed analizzato questo argomento. Come già evidenziato nel

quadro teorico, il regime terapeutico, al quale una persona con fibrosi cistica deve sottostare comprende diversi tipi di trattamenti e altrettante diverse modalità di somministrazione ed assunzione.
Per fare in modo che i trattamenti agiscano dando il giusto effetto, è necessario che i pazienti rispettino in modo ottimale determinati comportamenti salutari, i dosaggi, la frequenza di assunzione,…(George et al., 2010). È stato stimato che la percentuale del livello di aderenza della popolazione adolescenziale e adulta affetta da fibrosi cistica, ed è risultata essere tra il 39 ed il 79% indipendentemente dal tipo di medicamento (George et al., 2010).
Una minore aderenza, come è ben intuibile, è stata correlata ad un aumento delle problematiche di salute, come ad esempio, un incremento delle esacerbazioni a livello polmonare, piuttosto che una peggiore funzionalità polmonare (George et al., 2010).

Negli ultimi decenni appena trascorsi, il regime terapeutico al quale una persona affetta da fibrosi cistica deve sottostare, nonostante sia esso concordato, è diventato sempre più complesso; fatto riconducibile ai nuovi trattamenti introdotti che hanno portato al treatment burden[2] (Bishay & Sawicki, 2016). Alcuni studiosi hanno, di conseguenza, ideato una scala che potesse tenere controllato il livello di complessità raggiunto dai trattamenti negli anni ed, in effetti, è risultato essere in continuo aumento (Bishay & Sawicki, 2016). La complessità del regime terapeutico aumenta con l'aumentare dell'età di una persona, in quanto la situazione clinica, con il passare degli anni, tende a peggiorare (Bishay & Sawicki, 2016). Diversi giovani hanno dichiarato che il time burden, dovuto alla complessità dei trattamenti a cui sottostare, rappresenta una vera e propria barriera all'aderenza terapeutica (Bishay & Sawicki, 2016). Grazie allo studio proposto da Patterson et al. (2008), si può inoltre osservare come nello specifico siano maggiormente le ragazze ad avere periodi durante i quali decidono di non aderire in modo ottimale alle terapie prestabilite. Diventano sempre più discontinue nei trattamenti e ciò è riconducibile al fatto che, rispetto ai ragazzi, esse tendono ad avere più paure riguardanti quello che le altre persone potrebbero pensare di loro; soprattutto i coetanei (Patterson et al., 2008). Le adolescenti dichiarano di essere più scoraggiate nel dover seguire i trattamenti in quanto, a lungo andare, si stufano di dover sempre prendersi cura così minuziosamente di loro stesse; il loro unico desiderio diventa quello di rinunciare (Patterson et al., 2008). Non solo le ragazze hanno problematiche riguardanti l'aderenza terapeutica; infatti esiste un aspetto della terapia che è molto poco apprezzato da entrambi i sessi: la fisioterapia respiratoria "Chest Physical Therapy" (CPT) (Patterson et al., 2008). A sostenere la tesi fino ad ora presentata, vi è la dichiarazione di ben il 64% dei soggetti partecipanti ad un altro studio, i quali hanno riferito come principale barriera il treatment burden (George et al., 2010). Il treatment burden implica la lunghezza, la frequenza e la complessità dei trattamenti da dover assumere giornalmente (George et al., 2010). Un ragazzo, durante le interviste, ha affermato che i medici sanno che lui non si attiene in modo minuzioso ai trattamenti, poiché sono troppi, e che sono consapevoli del fatto che, nonostante la

[2] Non avendo trovato una traduzione soddisfaciente in italiano, lascerò il termine in inglese. Dal dizionario Online WordReference „treatment" = terapia, cura, trattamento; „burden" = carico, peso, onere, opprimere, gravare.

malattia che li affligge, anche loro hanno una vita privata (George et al., 2010). A volte queste persone, come conseguenza alle molteplici terapie, decidono spontaneamente di omettere, sostituire o addirittura combinare delle diverse terapie in modo da ridurre il tempo da dedicare al regime terapeutico; questo però non sempre risulta essere poi funzionale per l'efficacia dei trattamenti (George et al., 2010).
Lo studio di Taddeo et al., (2008), sostiene con forza il fatto che esistono molte barriere che possono intaccare l'aderenza terapeutica e che, una di queste, sia proprio la complessità del regime terapeutico. Sawicki et al. (2015) difendono, a discapito di altri, l'idea che l'aderenza terapeutica del paziente adolescente con fibrosi cistica dipenda dal tipo di terapia. Infatti, 8, dei 18 ragazzi intervistati, hanno dichiarato di essere spesso o sempre non aderenti alla terapia con famarci inalatori; mentre 5 su 18 hanno riferito di non rispettare quasi mai il trattamento tramite fisioterapia respiratoria. È quindi chiaro, come l'aderenza terapeutica ad un regime di trattamento sempre più complesso, negli adolescenti, tenda a diminuire (Patterson et al., 2008).
Un altro aspetto rilevante dei trattamenti riguarda le credenze che in essi pongono sia gli adolescenti stessi, che i loro genitori, ma anche i benefici che questi apportano al paziente. Come evidenziato da Bishay & Sawicki (2016), la percezione di necessitare o meno di un trattamento è strettamente correlato all'aderenza terapeutica. Nel 2009 lo studio di Bucks et al., citato in questo documento, rivela come l'adesione ai trattamenti di fisioterapia respiratoria e di terapia inalatoria sia relazionata alla percezione che un paziente ha di avere dei benefici grazie ad essi, oppure degli effetti collaterali (Bishay & Sawicki, 2016). Questo fatto riguarda soprattutto gli adolescenti e gli adulti in quanto durante queste fasi della vita i genitori vengono coinvolti meno e, spesso invece, come capita nei bambini, sono proprio loro ad avere quella convinzione nel trattamento che implica conseguentemente una buona aderenza alle terapie (Bishay & Sawicki, 2016). Viene evidenziata, come una delle principali 8 barriere menzionate nello di George et al. (2010), "l'assenza di percepire dei benefici per la salute". Questa barriera viene riportata dal 56% dei ragazzi partecipanti allo studio, specificando che potrebbe dipendere dal fatto che siano presenti o meno dei sintomi, dal fallimento di percepire dei benefici, nonostante la terapia, oppure dalle conseguenze che ogni trattamento può avere (inteso come effetto collaterale) (George et al., 2010). Lo studio di Sawicki et al. (2015), supporta questa tesi risaltando come una delle molteplici barriere "la mancanza di percepire delle conseguenze", intesa come non saper riconoscere l'effetto che un determinato trattamento, sia esso impiegato per profilassi o meno, possa avere, oppure pensare che se un soggetto in un determinato periodo si sente particolarmente bene, allora non necessiti di dover assumere le prestabilite terapie. Molti genitori hanno infatti supportato questo fatto, dichiarando che i loro figli, spesso, non assumono dei medicamenti probabilmente a causa della negazione del bisogno di dover assumere delle terapie oppure per la mancata comprensione dei vantaggi che ci sarebbero a lungo termine (Sawicki et al., 2015). Risulta quindi di vitale importanza discutere con i pazienti della mancanza di benefici immediati per far sì che l'aderenza terapeutica non venga intaccata (Sawicki et al., 2015).
Non da ultimo, anche lo studio presentato da Bucks et al. (2009) va a rafforzare questo pensiero. È messo in evidenza come le credenze degli adolescenti nei trattamenti possano relazionarsi con comportamenti più salutari ed, inoltre, è specificato che le

credenze positive risultano soprattutto importanti per l'aderenza terapeutica nel caso della fisioterapia respiratoria e degli antibiotici (Bucks et al., 2009). Nello stesso studio, viene anche riportato come queste teorie, correlate agli effetti collaterali o al fatto di non percepire dei benefici, non possano essere relazionate alla terapia supplementare di enzimi pancreatici (Bucks et al., 2009). Il dimenticarsi di assumere questi enzimi durante i pasti comporterebbe la comparsa di sintomi quali mal di pancia, gonfiore e la presenza di feci voluminose, mentre la loro assunzione comporterebbe l'alleviamento di questi possibili sintomi (Bucks et al., 2009). Durante l'adolescenza, i ragazzi subiscono un cambiamento a livello cognitivo che li porterà da avere un pensiero concreto, ad averne uno maggiormente astratto (Taddeo et al., 2008). Proprio per questo i giovani credono maggiormente a quello che possono vedere ed esperire, mentre si fideranno meno ad esempio, degli effetti o delle conseguenze di un farmaco che agisce sul lungo termine, in quanto loro non potranno vederne l'effetto, cosa che li porta a non assumere la loro terapia (Taddeo et al., 2008).
Secondo la ricerca condotta da Lask (1994), esiste un metodo, basato sul comportamento, per classificare la non aderenza. I pazienti, che si ritrovano ad affrontare un regime terapeutico complesso, come quello in caso della fibrosi cistica, possono essere classificati in tre differenti modi: coloro che rifiutano, che ammettono di non essere aderenti al piano terapeutico senza nasconderlo e sostenendo che non necessitano né di terapia né del controllo da parte di terzi; i procrastinatori, che ammettono di non essere aderenti al trattamento solo qualche volta e dicono che aderiranno meglio in futuro; ed infine coloro che negano, che non ammettono di non essere aderenti alle terapie, ma fanno finta di nulla chiedendo "ma chi, io?" (Lask, 1994).
È stato riscontrato che quando un paziente riferisce di non essere aderente ad un trattamento, generalmente, sta dicendo la verità (Bucks et al., 2009). In effetti, riportare di essere aderenti può essere eseguito sovrastimando la realtà dei fatti, mentre riportare di non essere aderenti viene, generalmente, eseguito in modo molto più accurato (Bucks et al., 2009).

La famiglia: quale il suo ruolo quando si parla di aderenza terapeutica?

Gli articoli considerati per questa revisione di letteratura, che considerano il tema della famiglia, sono 7 su 13. La famiglia ha un ruolo attivo nell'aderenza terapeutica, infatti può risultare essere l'ago della bilancia, che permette alla classe di pazienti considerati di propendere per aderire al meglio alle terapie oppure no. È, quindi, di fondamentale importanza analizzare e capire a fondo, come essa sia in relazione con l'aderenza terapeutica.

Una delle barriere all'aderenza identificate negli ultimi anni dipende dalla famiglia. Al regime terapeutico, che diventa sempre più complesso, si deve sommare il ruolo dei famigliari, più precisamente dei genitori, che si è visto avere un ruolo determinante quando si parla di aderenza terapeutica (Bishay & Sawicki, 2016). Uno dei principali problemi riscontrati, è riconducibile alla ricerca di autonomia da parte dell'adolescente e quindi, di conseguenza, una minor supervisione da parte dei genitori durante gli atti terapeutici (Bishay & Sawicki, 2016).

Bishay & Sawicki (2016) evidenziano, per l'appunto, come al diminuire della supervisione dei genitori sugli adolescenti, l'aderenza terapeutica cominci a "soffrire". A supporto di questa prima tesi esposta, vi è lo studio di Modi et al. (2008), che indica come la supervisione da parte dei genitori tenda a diminuire molto dalla pre-adolescenza all' adolescenza stessa. La mancata supervisione da parte dei genitori comporta, a lungo andare, maggiori complicanze a livello di salute (Modi et al., 2008). Inoltre, la supervisione sembra diminuire solo per quanto riguarda i trattamenti medici, mentre permane elevata per quanto riguarda altre attività come ad esempio il lavoro, la scuola,… (Modi et al., 2008). Più precisamente, è stato riscontrato che, all'età di 15 anni, gli adolescenti risultano essere quasi completamente autonomi (90%) per i loro trattamenti, anche se questo va ad influire negativamente sull'aderenza terapeutica (Modi et al., 2008). Interessante é osservare che, poi, all'età di 16-17 anni, questa posizione tende a cambiare in quanto i genitori vengono nuovamente inglobati nelle cure mediche da parte dei figli (Modi et al., 2008). Così facendo però, gli adolescenti involontariamente dimostrano ai loro genitori di non aver ancora sufficiente responsabilità per gestire tutto da soli (Modi et al., 2008). Questi episodi fanno pensare a come i genitori potrebbero gestire e negoziare con i lori figli il passaggio ad una minor supervisione e ad una buona indipendenza, mantenendo, comunque, una buona gestione dei trattamenti e, quindi, una buona aderenza terapeutica (Modi et al., 2008). Anche secondo lo studio di Zindani et al. (2006), si può affermare che la vicinanza dei parenti, nei momenti in cui gli adolescenti sono tenuti ad assumere i loro trattamenti, sia un importante fattore che rispecchi una buona aderenza terapeutica. Durante gli anni dell'adolescenza, i bambini vorranno passare da uno stato di completa dipendenza ad uno di maggior autonomia (Taddeo et al., 2008). Autonomia implica, per gli adolescenti, poter prendere da sé le proprie decisioni ed avere controllo sulle proprie vite (Taddeo et al., 2008). Essere afflitti da una malattia potrebbe far credere loro di essere estremamente forti e, quindi, decidere, dimostrando di avere controllo, se prendere un medicamento o meno, se saltare un appuntamento o se non rispettare una dieta (Taddeo et al., 2008). L'autonomia di questi giovani pazienti, come anche l'essere in grado di assumersi determinate responsabilità, potrebbe essere ostacolata dai genitori stessi, che diventano tanto premurosi da diventare iperprotettivi (Taddeo et al., 2008). Il comportamento appena descritto comporta, per i pazienti, frustrazione e maggiori difficoltà nel doversi un giorno assumere la responsabilità per quanto riguarda il loro trattamento (Taddeo et al., 2008). In questo caso, la bassa aderenza può confrontare i genitori stessi, come eventualmente anche gli operatori sanitari, con la loro autorità (Taddeo et al., 2008). Tanto più questi risultino essere iperprotettivi, tanto più il ragazzo risulterà essere meno aderente (Taddeo et al., 2008). La tensione che si crea tra genitori e figli adolescenti in continua ricerca della loro indipendenza, potrebbe portare ad un circolo vizioso nel quale la non-aderenza comporterebbe una maggior supervisione parentale, che, a sua volta, comporterebbe la ridotta motivazione dei giovani a seguire i trattamenti concordati (Patterson et al., 2008). Nonostante nello studio proposto da Bishay & Sawicki (2016), la supervisione delle mamme durante i trattamenti venga considerata indispensabile per una buona aderenza alla terapia inalatoria, un altro metodo di raccolta utilizzato nell'analisi non ha rilevato il tipo di supervisione necessaria. La supervisione genitoriale può assumere infatti diverse forme come supporto emozionale/sociale, preparazione dei medicamenti, ricordare di assumere delle terapie,… (Bishay & Sawicki, 2016). Ad esempio, per i pre-

adolescenti, potrebbe essere necessaria un'assistenza prettamente fisica, ma questo cambia per ogni fascia di età (Bishay & Sawicki, 2016).
Un secondo aspetto molto importante, che potrebbe intaccare l'aderenza terapeutica di questi pazienti, riguarda la credenza di beneficio dei trattamenti da parte dei genitori (Bishay & Sawicki, 2016). Non per altro, i giovani ragazzi, che hanno dei genitori fortemente credenti nella necessità dei trattamenti e molto coinvolti nelle cure, sono molto più aderenti rispetto ai ragazzi più grandi che non hanno nelle cure terapeutiche un buon coinvolgimento dei genitori (Bishay & Sawicki, 2016).
Questa visione è supportata dallo studio proposto da Zindani et al. (2006), nel quale vengono considerati due gruppi distinti di pazienti: uno con un'età inferiore ai 12 anni, l'altro con età superiore ai 12 anni. È stato evidenziato come, nel gruppo più giovane, i genitori erano maggiormente presenti, mentre, nel secondo gruppo, quello con pazienti più grandi, questi lo erano meno (Zindani et al., 2006). Il livello di aderenza è risultato essere maggiore per i supplementi vitaminici nel gruppo più giovane, mentre, per i mucolitici (medicamenti inalatori), è risultato essere più elevato nel gruppo dei più grandi (Zindani et al., 2006). Nel primo gruppo, i risultati ottenuti possono essere correlati al fatto che i mucolitici inalatori richiedono innanzitutto una maggior quantità di tempo e, in secondo luogo, al fatto che i genitori non avevano molto fiducia nei trattamenti dato che questi ragazzi presentavano un livello, di severità della malattia, lieve (Zindani et al., 2006). Non per nulla infatti, è evidente come un'elevata aderenza terapeutica si presenta in bambini che hanno al loro fianco i genitori, i quali credono fortemente nei trattamenti proposti (Bishay & Sawicki, 2016).
L'attitudine verso le terapie proposte è molto importante, non solo per i pazienti stessi, ma anche per i loro genitori ed i coetanei (Taddeo et al., 2008). Quest'ultimi infatti, tramite le loro credenze, possono avere molta influenza sui pazienti considerati, che potrebbero a loro volta adottare dei comportamenti che intaccherebbero l'aderenza terapeutica (Taddeo et al., 2008).
Il terzo aspetto, che risulta essere di ostacolo all'aderenza terapeutica, è riconducibile al tipo di coesione famigliare ed alla relazione genitori-figli, soprattutto per quanto riguarda i conflitti. In effetti, dato che il conflitto tra genitori e adolescenti sembra giocare un ruolo cruciale nell'aderenza terapeutica, è interessante capire a fondo la qualità della relazione che vige tra queste due figure di una stessa famiglia (Modi et al., 2008). Come riportato dallo studio di Lask (1994), ci sono diversi fattori che possono influire positivamente sull'aderenza terapeutica; uno di questi è risultato essere una buona espressione famigliare. Più sarà alta la qualità delle relazioni famigliari, più i bambini saranno aderenti al piano terapeutico (DeLambo et al., 2004). Secondo quest'ultimo studio considerato, bambini e adolescenti, con un buon clima famigliare casalingo, hanno dimostrato di avere una migliore aderenza per quanto riguarda i farmaci utilizzati per migliorare la funzione delle vie aeree, come quelli inalatori (DeLambo et al., 2004). Questa relazione tra buon clima famigliare e una migliore adesione ai trattamenti, non è stata però possibile considerando altre terapie previste per la fibrosi cistica, come ad esempio gli enzimi pancreatici supplementari, la nutrizione, gli antibiotici,.. (DeLambo et al., 2004). La causa potrebbe essere riconducibile al tempo impiegato nell'assunzione di trattamenti inalatori, maggiore rispetto a quello impiegato per altre terapie, che richiederebbe un maggior supporto ed una buona coordinazione famigliare (DeLambo et al., 2004). Non da ultimo,

una possibile infezione delle vie aeree potrebbe comportare, come spesso accade, una maggior prevalenza di comorbidità e mortalità, e quindi, è richiesta un'assunzione giornaliera regolare (DeLambo et al., 2004). La non aderenza da parte dei pazienti, potrebbe far aumentare le difficoltà relazionali tra genitori e figli adolescenti; i primi continuerebbero ad insistere in modo opprimente per far sì che i propri figli seguano il regime terapeutico, poiché altamente preoccupati di quello che potrebbe accadere in caso non lo facessero (Patterson et al., 2008).
Un capitolo importante riguarda le capacità di problem-solving famigliare, argomento molto trattato. Inizialmente si aveva considerato, come ipotesi, il fatto che delle buone capacità di problem-solving famigliare contribuissero ad una buona aderenza terapeutica, ma ciò è stato conseguentemente smentito (DeLambo et al., 2004). In effetti, basandosi sui dati raccolti dallo studio considerato, appare che queste capacità non interferiscano con l'aderenza terapeutica; la spiegazione a tal possibile risultato potrebbe basarsi sul fatto che le capacità di problem-solving non possono promuovere l'aderenza ai trattamenti se non attuate in un contesto dove regna una relazione famigliare sana e positiva (DeLambo et al., 2004). Altri studi derivanti da questa ricerca, si oppongono però a questa tesi, ma questo è capibile in quanto considerano altre patologie e non tengono conto della qualità generale delle relazioni famigliari (DeLambo et al., 2004).
A conti fatti, il sostegno da parte dei famigliari, ma anche dei coetanei, può contribuire ad una migliore accettazione dei trattamenti prestabiliti (Taddeo et al., 2008); quindi la vicinanza famigliare e la coesione, sono due aspetti fondamentali da supportare, come anche la capacità di problem-solving (Taddeo et al., 2008). Quest'ultimo, relazionato alla qualità delle relazioni intra-famigliari (DeLambo et al., 2004).
Da ultimo, ma non meno importante, vi è un aspetto trattato, che potrebbe sorprendere. Secondo l'analisi condotta da Lask (1994), due dei fattori, che influiscono positivamente sull'aderenza terapeutica, sono un matrimonio insoddisfacente e contatti sociali materni limitati. Fatto molto sorprendente dato che, fino ad ora, la tesi sostenuta dalla totalità dei precedenti articoli, era quella che una buona coesione e delle buone relazioni famigliari possono portare ad avere una migliore aderenza al piano terapeutico (Lask, 1994). Questo dato riscontrato è spiegabile in quanto una mamma, molto concentrata sui trattamenti del proprio figlio, avrà meno tempo da dedicare al matrimonio ed ai contatti sociali (Lask, 1994). Così comportandosi, otterrà senza alcun'ombra di dubbio un'ottima aderenza ai trattamenti da parte del figlio, a discapito, però, di quello che viene considerato altro, come il matrimonio ed i contatti sociali (Lask, 1994).
È opportuno dare spazio in questo capitolo alle emozioni provate dai genitori di questi bambini – ragazzi. Infatti, a lungo andare, i genitori potrebbero andare in burnout in quanto, fin dalla nascita del loro figlio, passano la maggior parte del loro tempo a districarsi tra le varie terapie (Modi et al., 2008). Queste vicende, però, si presentano soprattutto quando i figli sono ancora così piccoli da non potersi gestire in autonomia; infatti questi genitori riferiscono stress, sintomi depressivi e poco tempo per comportarsi e vivere come una famiglia (Modi et al., 2008).

Livello di conoscenza della propria patologia e la sua severità, che ripercussioni hanno sull'aderenza terapeutica?

Gli studi che toccano almeno uno di questi argomenti e quindi selezionati per questo capitolo, sono 6 su 13. Il primo fattore che verrà considerato sarà quello riguardante le conoscenze sulla fibrosi cistica, in quanto si è visto che può giocare un ruolo importante quando si parla di aderenza terapeutica. Il secondo aspetto, ovvero quello inerente alla severità della malattia, è altrettanto importante in quanto, in base a come gli adolescenti percepiscono il loro stato, ne conseguirà una migliore o peggiore aderenza terapeutica.

È stato stimato che l'aderenza ai farmaci è pari al 90%, quella alla dieta è pari al 30%, mentre quella alla fisioterapia corrisponde al 40% (Lask, 1994). Una buona aderenza terapeutica risulta essere correlata a delle buone conoscenze della propria malattia (Lask, 1994). Lo studio condotto da Kazmerski et al. (2015), è il primo ad aver dimostrato che esiste una reale associazione tra l'aderenza terapeutica e le conoscenze dei pazienti adolescenti correlate alla loro patologia. È evidenziato come i ragazzi con fibrosi cistica, che sono aderenti alle visite mediche, hanno anche migliori conoscenze rispetto alla loro problematica (Kazmerski et al., 2015). I punteggi complessivi ottenuti riguardanti il livello di conoscenza risultavano essere maggiori nei pazienti aderenti, rispetto a quelli meno aderenti (Kazmerski et al., 2015). Un buon livello di conoscenze della fibrosi cistica può essere, quindi, di fondamentale importanza per l'autogestione (Kazmerski et al., 2015). L'associazione tra un alto livello di conoscenza e la frequenza clinica non è casualità; è possibile che, il fatto di migliorare le conoscenze sulla fibrosi cistica, porti a migliorare la partecipazione clinica, oppure potrebbe anche essere che sia la routine a migliorare il livello di conoscenza (Kazmerski et al., 2015). Diverse ricerche hanno confermato che il livello di conoscenza, riguardo il problema vissuto, in questo caso la fibrosi cistica, non sia utile solo per i pazienti stessi, ma anche per i caregivers e la loro capacità di gestione (Kazmerski et al., 2015). Purtroppo, però, nonostante quanto detto fino ad ora, un alto livello di conoscenza non è sinonimo di un miglior stato di salute (Kazmerski et al., 2015). È intuibile come non sia di certo possibile agire solo su un fronte come quello delle conoscenze, ma sicuramente questo rappresenta uno dei fattori modificabili sui quali si può agire per migliorare l'aderenza terapeutica soprattutto per quanto riguarda la frequenza clinica (Kazmerski et al., 2015).
Un altro aspetto importante riguarda la cronicità della malattia e la sua severità. A causa di queste, infatti, contemplando anche i molteplici trattamenti da assumere giornalmente, l'aderenza terapeutica dei pazienti diminuisce notevolmente (Zindani et al., 2006). Un'aderenza minore può essere spiegata e relazionata ad un grado minore di severità della malattia stessa che potrebbe implicare, da parte del paziente, il voler non assumere un farmaco poiché si sente relativamente bene (Zindani et al., 2006). Proprio per questo motivo, il grado di severità della malattia sembra avere un ruolo fondamentale nell'aderenza al piano terapeutico concordato (Zindani et al., 2006). Anche secondo lo studio condotto da DeLambo et al. (2004), un fattore predittivo di una più elevata aderenza terapeutica è un maggior grado di livello di severità della malattia. Il grado di severità di malattia è stato, per lo più, relazionato all'aderenza di medicamenti inalatori utili per la funzionalità respiratoria; i giovani, con una malattia che si presenta più severamente, sono

più predisposti ad essere aderenti (DeLambo et al., 2004). La malattia, che si presenta in un grado maggiore, comporta anche più sintomi (maggiormente visibili e percepibili dal paziente) (DeLambo et al., 2004). Spesso, per questi pazienti, assumere il trattamento indicato implica subito o quasi subito un importante beneficio che li aiuterà ad andare avanti e completare il trattamento (DeLambo et al., 2004). Ad esempio, la percezione da parte di questi ragazzi di avere un time-line, ovvero un tempo definito, è visto essere associato con l'assunzione di antibiotici; percepire maggiormente di avere un time-line, comporta una maggior aderenza (Bucks et al., 2009). Inoltre anche la consapevolezza della malattia risulta essere un fattore ostacolo per l'aderenza terapeutica (Sawicki et al., 2015). Essere consapevoli del fatto che la propria vita sia più corta rispetto a quella degli altri comporta, il più delle volte, non voler rispettare l'assunzione di alcuni trattamenti che potrebbero "rubare" del tempo alla propria stessa vita, in quanto la si vuole vivere a pieno (Sawicki et al., 2015). Questi ragazzi, che hanno ben in chiaro quale è l'andamento della propria malattia, credono infatti di saper riconoscere il potenziale di inutilità del regime terapeutico programmato (Sawicki et al., 2015).

Differenza di genere, maschio o femmina, chi generalmente rispetta al meglio l'aderenza terapeutica?

Gli studi che si occupano di questo argomento sono 3 su 13, anche se di questi ce n'è uno che lo tratta in modo minuzioso. La maggior parte delle persone, forse perché sviata dall'apparenza, se dovessero scegliere chi tra maschi o femmine è tendenzialmente più aderente ai trattamenti prestabiliti ed al piano terapeutico nella sua globalità, sceglierebbero le ragazze. Ma come si presenta la vera realtà?

Esistono diversi fattori psico-sociali che influenzano i giovani che convivono con la fibrosi cistica (Patterson et al., 2008).
Una povera aderenza terapeutica si è visto essere correlata con il tipo di genere, maschio o femmina (Lask, 1994). Nelle femmine, quest'ultima risulta essere il 35% delle volte più alta rispetto che nei maschi (Lask, 1994).
Le ragazze, rispetto ai maschi, presentano un maggior livello di non aderenza per quanto riguarda diversi fattori (Patterson et al., 2008). Fanno parte di questi, la difficoltà/scoraggiamento nella cura di sé e altri indici di non aderenza terapeutica più generali, ma specifici della fibrosi cistica, come l' imbarazzo, saltare i farmaci, non assumere alimenti ad alto contenuto calorico,.. (Patterson et al., 2008). Le giovani ragazze adolescenti hanno dimostrato più sentimenti e comportamenti di non aderenza nel gestire la loro malattia (Patterson et al., 2008). Esse, ad esempio, hanno un'alimentazione ed un'immagine di sé molto povera, mentre i ragazzi hanno dimostrato di avere una più elevata autostima; questo comporta, di conseguenza, anche una miglior aderenza al piano terapeutico (Patterson et al., 2008). Le ragazze, inoltre, dimostrano maggiori fattori di stress relativi all'apparenza rispetto ai ragazzi, ma questa differenza tra i due generi non é così significativa parlando di aderenza (Patterson et al., 2008). Esse riportano anche sforzi fisici maggiori rispetto ai ragazzi e, per questo motivo, si dichiarano più predisposte a limitare la loro attività fisica che risulta essere, invece, molto importante per la patologia che le affligge (Patterson et al., 2008).

Le difficoltà delle ragazze nelle relazioni con i loro coetanei sono associate ad elevati avvilimenti nella cura in quanto esse sono più connesse al loro stato sociale che al loro stato di salute (Patterson et al., 2008).
Le ragazze hanno anche dichiarato di ricercare maggiormente supporto da parte di terzi rispetto ai maschi ed inoltre dimostrano avere un più alto supporto, rispetto a quest'ultimi, da parte di amici (Patterson et al., 2008). Questo fattore, però, non sembra avere significato in relazione all'aderenza terapeutica. Inoltre, non vengono evidenziate differenze di supporto da parte dei genitori né per gli uni, ne per gli altri (Patterson et al., 2008). La ricerca continua di supporti esterni aiuta, però, nel motivare la propria autocura e questo, per entrambi i sessi (Patterson et al., 2008).
Si può quindi affermare che difficoltà a livello psico-sociale, come problemi personali, familiari e nelle amicizie, sono tutti associati con una diminuita aderenza terapeutica (Patterson et al., 2008). Come è anche possibile, però, che una scarsa aderenza contribuisca a maggiori preoccupazioni e altre difficoltà, soprattutto inerenti alla malattia (Patterson et al., 2008).
È opportuno sottolineare come il fatto di trasgredire e non rispettare il piano terapeutico comporti, soprattutto per le ragazze, un senso di colpa (Patterson et al., 2008). Questo potrebbe farli entrare in una sorta di circolo vizioso nel quale, il non rispettare le terapia ed il senso di colpa si rinforzino a vicenda (Patterson et al., 2008).
Si può affermare che le difficoltà che la fibrosi cistica comporta e le preoccupazioni hanno quindi una forte relazione con la non-aderenza per entrambi i sessi (Patterson et al., 2008).
La tesi, fino ad ora dimostrata, viene supportata anche dallo studio proposto da DeLambo et al., (2004). I maschi sono, in effetti, più aderenti delle ragazze, soprattutto per quanto riguarda i cambiamenti nella dieta (DeLambo et al., 2004). Fatto riconducibile allo stigma della società, nella quale i ragazzi piccoli (in questo caso dovuto alla malattia) non vengono ben visti (DeLambo et al., 2004).

L'età correlata all'aderenza terapeutica, come influisce?:

Nonostante sembra possa essere un argomento marginale e poco importante, 4 articoli di quelli utilizzati per la revisione eseguono almeno un accenno a quest'argomento.

Un'aderenza terapeutica minore è stato riscontrato essere correlata con l'età adulta (Lask, 1994). A sostegno di questa tesi vi è lo studio proposto da Taddeo et al. (2008), che afferma come essere un paziente nella fase finale dell'adolescenza possa influire negativamente sull'aderenza terapeutica. In effetti, degli adolescenti, che hanno preso parte allo studio di Bucks et al. (2009), i più grandi hanno dimostrato avere maggiori difficoltà nel seguire sia i trattamenti fisioterapici, che l'utilizzo di antibiotici. All'aumentare dell'età del paziente, che da bambino diventa adolescente, corrisponde una minor supervisione genitoriale ed è, quindi, comprensibile come possa essere presente anche una diminuita aderenza terapeutica (Modi et al., 2008).

Altri aspetti che vengono citati influire in modo positivo sull'aderenza terapeutica, sono un alto livello di stato socio-economico e un elevato ottimismo (Lask, 1994).

Implicazioni pratiche:
Una domanda, che sorge spontanea dopo aver eseguito la discussione dei risultati e quindi compreso quali siano le barriere che più possano mettere a repentaglio una buona aderenza terapeutica, è: "Io come infermiera in questo campo specifico, come potrò adattare le mie conoscenze per far sì che i pazienti adolescenti siano più predisposti ad aderire in modo ottimale al regime terapeutico concordato? Potrò io avere un ruolo cruciale nei momenti di crisi?" ed ancora "Esistono delle linee guida specifiche per il piano di cura?".

Il team, che si occupa di giovani pazienti affetti da fibrosi cistica, è, generalmente, multidisciplinare: infermieri/e cliniche specializzate, infermiere/i, fisioterapisti, dietiste, psicologi e psichiatri, dottori,… (Segal, 2008).
Essendo il periodo adolescenziale un momento della vita in cui, se affetti da malattie croniche, l'aderenza terapeutica tende a diminuire, esistono, di conseguenza, diverse strategie che potrebbero aiutare a migliorarla (Taddeo et al., 2008). Come prima cosa, sarebbe opportuno valutare il livello di aderenza del paziente, che si ha di fronte, ed identificare le sue percezioni inerenti la terapia e le sue barriere; tutto senza essere giudicanti (Taddeo et al., 2008).
Fin da subito, è importante riuscire a creare con il ragazzo una solida relazione e lavorare costantemente sulla comunicazione e sul rinforzo dell'adolescente stesso. Il curante dovrebbe essere non giudicante, onesto, empatico e rispettoso nei confronti del paziente e della sua famiglia (Taddeo et al., 2008). Un aspetto fondamentale è quello di intervistare i giovani da soli in quanto questo potrebbe apportare un contributo ottimale alla costruzione di un rapporto fiducioso nel quale il curante, così comportandosi, mostra al paziente di credere nelle sue capacità (Taddeo et al., 2008).
Per quanto riguarda i trattamenti, fattore maggiormente critico nella vita dell'adolescente dato i limiti che essi comportano, è opportuno ascoltare attentamente cosa hanno da dire questi pazienti e cercare di modificare il regime terapeutico, nei limiti del possibile, in base alle loro esigenze (Taddeo et al., 2008). Come è vero che i curanti sono gli esperti del problema che affligge i pazienti, è altrettanto vero che quest'ultimi siano gli esperti della loro vita (Taddeo et al., 2008). Per questo motivo è lecito chiedere ai giovani pazienti come poter agire per migliorare la loro aderenza terapeutica (Taddeo et al., 2008).
Gli interventi volti a migliorare l'aderenza si basano su diversi aspetti poiché è comprensibile che, agire solo su un solo fronte, non darà lo stesso effetto dell'agire su diversi fronti. Ci saranno quindi:

- Interventi educazionali, sia per gli adolescenti che per le loro famiglie (informazioni riguardanti la malattia, corsi ripetitivi educazionali in quanto confrontati con una malattia cronica, valutazione delle conoscenze sulla patologia,…) (Taddeo et al., 2008).
- Strategie organizzative (raggruppare gli appuntamenti se un paziente deve vedere più figure professionali diverse, semplificare il regime terapeutico il più possibile, introdurre nuove tecnologie che aiutino il giovane ad essere più organizzato e non scordarsi di uno o più trattamenti,..) (Taddeo et al., 2008).

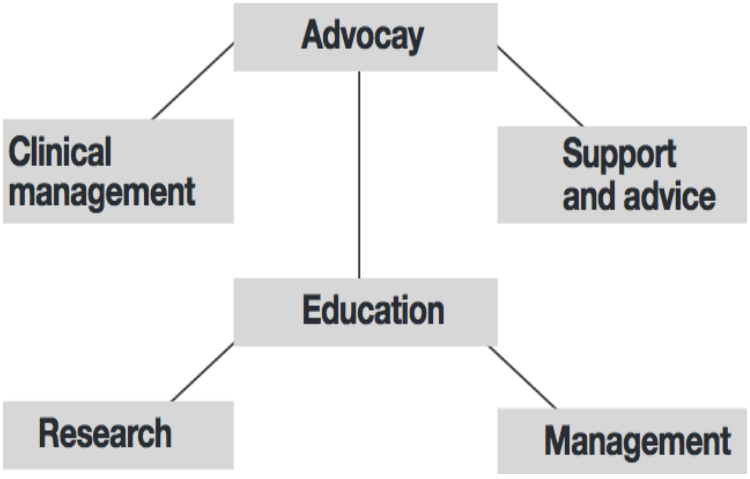
- Strategie comportamentali e capacità di problem-solving (lasciare i farmaci in vista, assumere i farmaci ai pasti o dopo essersi struccati, lavorare con gli adolescenti per superare le barriere e migliorare il problem-solving personale,..)
- Supporto dai coetanei e dai famigliari (Taddeo et al., 2008).
- Terapia di potenziamento motivazionale (è una terapia basata sul non-giudizio che può aiutare a concentrarsi sulle possibili ragioni che potrebbero portare a non aderire ai trattamenti; inoltre, essendo una terapia basata sulla motivazione, tiene conto del periodo motivazionale in cui si trova il paziente ed, in base a questo, viene adattato il proprio intervento (Taddeo et al., 2008). Il paziente nel suo percorso di malattia attraverserà 5 stadi: pre-contemplazione, durante la quale vengono declinati i problemi e quindi non li si prende in considerazione; contemplazione, durante la quale si viene a conoscenza del problema ma non si ha ancora la voglia di cambiare; preparazione, durante la quale si capisce di dover cambiare qualcosa, ma non si è ancora pronti per farlo; azione, durante la quale si è pronti per ricevere o ricercare aiuto ed, infine, il mantenimento, nel quale si ricerca un aiuto per riuscire a mantenere il cambiamento che si è appena fatto. In questa terapia, analizzare i pro ed i contro, riguardanti l'aderenza dal punto di vista del paziente, può essere un buon punto di partenza) (Taddeo et al., 2008).
- Potenziare la resilienza dell'adolescente (è un approccio multidisciplinare utilizzato per i pazienti malati di cancro e le loro famiglie; si cerca di guidare il giovane nella ricerca delle proprie risorse che potranno aiutarlo a far fronte a momenti di forte stress..) (Taddeo et al., 2008).

Dopo aver visto un metodo di come potremmo noi curanti comportarci davanti ad un paziente adolescente con malattia cronica, andiamo nello specifico, concentrandoci, quindi, sulla fibrosi cistica.
Basandosi sulla ricerca eseguita nel 1994 da Lask, capiamo come il primo tassello importante è quello di voler creare una vera e propria alleanza con il paziente. Essenziale è dare spazio all'educazione, in quanto fornire informazioni in modo adeguato (sia in modo verbale che scritto), rispettando l'età del paziente e la sua cultura, è un aspetto molto importante (Lask, 1994). Aggiuntivamente, bisogna essere in grado di dare al paziente e alla sua famiglia la possibilità di esprimere le proprie emozioni in quanto, spesso, una bassa aderenza è correlata ad emozioni negative come frustrazione, rabbia, tristezza,… queste, a lungo andare potrebbero diventare intollerabili se non esternate (Lask, 1994). In effetti, la possibilità di poter condividere aiuta nel migliorare l'aderenza terapeutica, poiché aiuta sia i pazienti a comprendere meglio i loro sentimenti una volta esternati, che i genitori ad accettare i sentimenti dei figli senza rifiutarli (Lask, 1994).
Secondo la US CF Foundation (Associazione Americana della Fibrosi Cistica) solo nel 64% dei casi viene discussa l'aderenza terapeutica ad ogni visita medica; anche quando dovrebbe essere trattata sempre (Bishay & Sawicki, 2016).
Oggigiorno, il metodo più utilizzato per migliorare l'aderenza è il counseling basato sull'educazione, mentre, altre tecniche utilizzate meno regolarmente, ma comunque valide, sono quelle basate sul comportamento, come ad esempio, l'intervista motivazionale (Bishay & Sawicki, 2016).

Questa tecnica è indirizzata a far emergere un comportamento ambivalente del paziente nei confronti della terapia e, conseguentemente, usare la loro motivazione interna per cambiare questa condotta, apportando un miglioramento (Bishay & Sawicki, 2016). Più recentemente, oltre al supporto sociale, sono stati introdotti altri metodi basati sul supporto sociale dal web e i social media (Bishay & Sawicki, 2016).
La relazione, che viene a crearsi tra il paziente adolescente ed il team curante, è un fattore che va a migliorare l'aderenza terapeutica. In effetti, creare una relazione, basata sulla fiducia, permette ai pazienti di contattare in qualsiasi momento il team curante e di sentirsi liberi di parlare dei propri fatti personali, poiché compresi a pieno da essi,…(Sawicki et al., 2015). Inoltre, trattare i ragazzi come persone adulte comporterebbe per i pazienti un maggior senso di responsabilità nei confronti della loro malattia (Sawicki et al., 2015).
Un altro metodo che potrebbe aiutare ad individuare delle barriere percepite dai pazienti e conseguentemente lavorare sull'aderenza per migliorarla, è il seguente (Segal, 2008). Innanzitutto è necessario coinvolgere il paziente e la sua famiglia per valutare attentamente la situazione; in seguito ricercare degli aspetti sui quali il paziente è maggiormente concentrato; determinare la grandezza del problema con domande indirette e non giudicanti; ricercare come mai non si ha tempo di aderire al trattamento ed identificare delle attività svolte giornalmente alle quali combinare le terapie; essere in grado di visualizzarsi mentre si esegue un trattamento in modo da facilitarne l'assunzione; trovare un punto d'incontro dal quale potrebbe partire una reale collaborazione tra paziente e curante; indagare per ogni farmaco i diversi tipi di barriere presenti; stipulare una sorta di contratto in cui tutti siano d'accordo; scrivere le cose più importanti o quelle che potrebbero essere dimenticate una volta finita la visita clinica; aver modo di indagare i livelli di conoscenza del paziente riguardante la sua patologia ad ogni visita; indagare minuziosamente le credenze della persona, in quanto potrebbero essere diverse dalle nostre; indentificare cosa fino ad ora è andato bene e perché e lavorare su questo; identificare dove si trova il paziente nel circolo della motivazione ed, eventualmente, chiedere aiuto agli psicologi per lavorare su di essa; (Segal, 2008).
Tabella 1: "How to Improve adherence" – "Come migliorare l'aderenza"

What	*Why*
Engage	Take time to see situation through their eyes
Motivation	Search for factors that they actually care about (e.g. puberty or growing which will start once disease control is improved)
Assess the size of the problem and decriminalize	Ask: 'most people have trouble taking their medication. How often do you remember yours?'
Involve	Plan the regimen with the adolescent
Take time to explore practicalities	If you put yourself in the adolescent's shoes with a mind for detail, you may find the problem – sometimes it is as simple as not having a bag big enough to carry the medicines around in
Think practically	Find an activity they do daily and attach the medication to it (e.g. brushing teeth); find the least chaotic time of day, often the morning
Visualize	It is easier to remember to do something if you can visualize yourself doing it (e.g. taking pills 'with breakfast and dinner' instead of 'twice a day')
Find out what they would agree to do	You then have a place to start working together from
Barriers	Ask about each drug in turn and explore barriers to taking, and what makes it hard
Contract	Make a contract that they agree to
Written instructions	Something to remind them – most of what is said has been shown to be forgotten once they leave the room
Take time to explain	It is a good idea to check out their level of knowledge on each occasion
Explore beliefs	You may be surprised to learn about their beliefs (e.g. that one drug works perfectly but they don't think the other does [or don't like the assumed side effects] so they only take the one)
Solution-focused approach	Find out what has been going well and why (e.g. ask 'How have you managed to stay well for three weeks this month?'), and use this information
Check motivation	See where they are in the motivational cycle and if pre-contemplative you may want to refer to psychology to work on motivation

(Segal, 2008).
Il periodo adolescenziale è una fase fragile, nella quale le ripercussioni, dovute alla fibrosi cistica possono portare ad avere diversi problemi, psicologici e pratici, con i quali potrebbe essere difficoltoso convivere. Una seconda causa di crisi potrebbe essere il passaggio di transizione che vive l'adolescente, in quanto si ritrova dall'essere bambino ad entrare nella fase adulta della vita. Le infermiere, specializzate in questa patologia, hanno quindi un importante compito da svolgere («The role of the cystic fibrosis nurse specialist», 2002). È importante promuovere l'autocura nel paziente ed offrire sostegno e consigli ai rispettivi genitori; creare un rapporto con i colleghi delle scuole frequentate dal paziente per fornire una continua educazione; lavorare in un team multidisciplinare e collaborare con questo per assicurarsi che l'adolescente riceva informazioni e che abbia conoscenze adeguate riguardo diversi aspetti (fertilità, contraccezione, infezioni, impieghi,…); utilizzare in modo ottimale le proprie conoscenze specialistiche e quelle generali per favorire un'appropriata transizione dall'età infantile a quell'adulta («The role of the cystic fibrosis nurse specialist», 2002).
Il ruolo dell'infermiera, specializzata in questo campo, è quello di fornire una diretta assistenza al paziente ed influenzare le colleghe ad effettuare lo stesso (Dyer, 1997). Inoltre, l'aspetto più importante è quello di essere una risorsa per gli altri colleghi e diventare un avvocato per i propri pazienti (Dyer, 1997). Col fornire un'assistenza diretta, s'intende inglobare nella cura il paziente e la sua famiglia, combinando diversi metodi di approccio a diversi livelli: sociale, psicologico, clinico, emozionale (Dyer, 1997). Il percorso di supporto, esercitato da queste infermiere, accompagna il paziente a partire dalla diagnosi di malattia, quando ancora si è bambini generalmente, fino al momento della morte. All'interno di questo grande lasso di tempo, ci sono più stadi: l'inizio della scuola, la cura a casa, il periodo di transizione,… (Dyer, 1997).
L'educazione rappresenta, come già riportato da altre fonti, l'aspetto maggiore di questo ruolo, sia per i pazienti che per la loro famiglia. Riuscire a fare in modo che i pazienti abbiano una solida conoscenza del loro problema, li rende più abili nell'autogestione e nella capacità di prendere delle decisioni (Dyer, 1997). Non da meno, è riuscire ad essere sempre in grado di rappresentare per il paziente, il suo avvocato. Significa dare a lui, la possibilità di esprimere sempre la propria opinione e di supportarla (Dyer, 1997).
Schematicamente si potrebbe riassumere il ruolo di un infermiera, specializzata in fibrosi cistica, così:



(UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001)

Advocacy (sostegno): Il benessere del paziente e della sua cura sono aspetti fondamentali. Deve e può essere sostenuto da parte delle infermiere specializzate (UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001).
Clinical management: l'infermiera in questo ambito dovrebbe essere capace di prender parte alle decisioni senza imporre la sua idea e monitorare il percorso di cura seguito dal paziente. Inoltre essa rappresenta un collegamento tra famiglia, paziente ed i servizi della comunità, come anche l'ospedale e l'équipe multidisciplinare (UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001).
Support and advice: si tratta di fornire costantemente supporto, collegamenti con terzi e consulenza a pazienti, famiglie ed altri colleghi. Questo aiuta spesso a risolvere in modo migliore e più sbrigativo i problemi (UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001).
Educazione per i pazienti, famigliari e badanti: l'educazione è fondamentale, in quanto potrebbe assicurare che i trattamenti vengano seguiti in modo accurato. Inoltre, una buona educazione e, quindi, delle migliori conoscenze comporterebbero una migliore aderenza terapeutica (UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001).
Educazione, ricerca e gestione: un'infermiera specializzata è responsabile di sviluppare e migliorare la sua esperienza pratica e le sue conoscenze riguardanti la malattia. È possibile farlo seguendo corsi, facendo delle ricerche,… (UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist, 2001).

Infermiere, aderenza terapeutica e Tecnologia:
La tecnologia, come mezzo per migliorare l'aderenza, deve ancora essere studiata in modo approfondito, ma potrebbe includere nuove applicazioni, che permettano di accedere istantaneamente a diverse informazioni, supporti da altri pazienti online,.. (Bishay & Sawicki, 2016).
Al giorno d'oggi quest'ultima fa sempre più parte della nostra società ed uno dei possibili interventi attuabili, per la non aderenza non intenzionale, contempla proprio quest'ultima. Si chiama SMS " Short Message Service" e permette di ricordare, tramite l'invio di un messaggio scritto, di assumere una terapia in modo semplice e poco costoso (Hugtenburg, Timmers, Elders, Vervloet, & van Dijk, 2013). Un altro meccanismo simile ed utilizzabile sempre per il medesimo scopo si chiama " Medication Event Monitoring System". Si tratta di una scatola porta medicamenti elettronica, che ricorda quando la scatola viene aperta e quando le medicine vengono assunte (Hugtenburg et al., 2013). Grazie all'utilizzo di un server centrale, si ha la possibilità di registrare tutto e, quindi, eventualmente, mandare un messaggio al paziente, che gli ricordi di rimanere aderente autonomamente (Hugtenburg et al., 2013).
Un altro servizio utilizzabile per intervenire in questo senso è chiamato ERD "Electronic reminder device", che permette di inviare al paziente un audio o un immagine che ricordi al paziente di assumere la sua terapia (Marcia Vervloet et al., 2012).
È immaginabile come questi servizi siano applicabili per intervenire con pazienti di qualsiasi età, ma, soprattutto, con gli adolescenti. In effetti, dato che quest'ultimi hanno grandi capacità con la tecnologia e hanno sempre con sé un telefono portatile, questi servizi potrebbero essere molto utili (Marcia Vervloet et al., 2012).
Un altro intervento tramite tecnologia, attualmente utilizzato per pazienti con diabete mellito 2, ma, sicuramente, attuabile anche per pazienti con altre patologie croniche, è

l'RTMM " The Real Time Medication Monitoring" (M. Vervloet et al., 2012). Questo sistema permette di registrare in tempo reale l'utilizzo dei medicamenti e, quindi, permette di intervenite tempestivamente, qualora fosse necessario, solo se i pazienti dimenticano di assumere la dose di farmaco (M. Vervloet et al., 2012).
Registrare l'aderenza e rispettivamente la non aderenza con strumenti elettronici è più obiettivo, in quanto la non aderenza o l'aderenza riportata dai pazienti potrebbe essere sovrastimata (Marcia Vervloet et al., 2012).
È altrettanto vero, però, che bisogna, come per ogni intervento che si attua, valutare sia i pro che i contro (M. Vervloet et al., 2012). Infatti, è importante essere consapevoli del fatto che un messaggio automatico, che ricordi ogni volta ai pazienti di assumere la terapia, potrebbe portare all'abitudine. Ciò significa che, ricordare solo settimanalmente di assumere le terapie, rispetto al ricordarlo giornalmente, ha una maggiore influenza positiva sull'aderenza (M. Vervloet et al., 2012).
Credo che un altro spetto fondamentale, durante un percorso di educazione terapeutica tra curante e paziente, sia quello di indagare e capire il locus of control di chi subisce la malattia. In effetti, più la persona sarà convinta di essere in grado di poter controllare la propria situazione contando sulle sue forze, più sarà possibile instaurare una relazione per una buona educazione terapeutica; se, invece, il paziente crede di non poter far fronte alla situazione contando sulle sue forze, ma crede che il destino e la casualità dei fatti abbiano un peso maggiore, sarà più difficile lavorare, in quanto si avrà meno "terreno fertile" sul quale poter far leva per permettere alla persona di fronteggiare al meglio la propria situazione.

Limitazioni:

Durante la stesura del mio lavoro non posso ammettere di non aver avuto diverse difficoltà.
Come prima cosa comincerei esplicitando che mi sono accorta di aver scelto un argomento abbastanza ricercato.
È opportuno sottolineare che in letteratura si trovano abbastanza documenti e studi inerenti al mio argomento, purtroppo, però, la quasi totalità di essi considerano come campione i bambini o gli adulti. In effetti, solo alcuni degli studi, da me trovati e considerati, parlano esclusivamente di pazienti adolescenti; altri, infatti, considerano campioni doppi come bambini ed adolescenti oppure adolescenti ed adulti. Gli studi spesso e volentieri, essendo un argomento ricercato, hanno presentato un numero molto limitato di partecipanti, fatto che potrebbe influire su una reale visione generale. Un secondo aspetto, che inizialmente ha messo in crisi le mie ricerche, è stato che molti degli articoli non erano così recenti. Come si può vedere dai documenti da me utilizzati, ce ne sono solo un paio degli ultimi 5 anni, mentre gli altri sono più vecchi. Inoltre, quasi tutti gli studi sono stati effettuati negli USA o in Inghilterra e questo comporta una visione prettamente inglese ed americana non generalizzabile all'intero pianeta.
Per quanto riguarda invece il capitolo sulle implicazioni pratiche, non ho avuto difficoltà nel reperire fonti, che spiegassero come comportarsi davanti a pazienti affetti da fibrosi cistica, ma ne ho avute, piuttosto, a reperire materiale specifico riguardante a come migliore l'aderenza terapeutica. Le fonti trovate, infatti, ci dicono come relazionarsi a questi pazienti

e alle loro famiglie, quali sono i punti saldi che fanno parte di un piano di cura adeguato, ma queste sono solo informazioni generali e non specifiche che hanno comunque un effetto positivo sull'aderenza. Ho trovato solo due metodi specifici: la terapia motivazionale e la tecnologia; il "solo due" non mi soddisfa a pieno.

Conclusioni:

L'adolescenza è un momento di sviluppo del concetto di sé e della propria identità. La classica domanda, apparentemente banale "Chi sono io?", non è da sottovalutare (Taddeo et al., 2008). Durante questo periodo, lo sviluppo di una condizione medica importante può portare a rilevanti disturbi durante questo processo di ricerca del proprio essere (Taddeo et al., 2008). Gli adolescenti possono lottare per cercare di inglobare in loro stessi e nella loro identità questa condizione, ma molto probabilmente, dato la "lotta" che scaturirà da questo processo, risulterebbero, agli occhi di terzi, incapaci di prendere sul serio la loro condizione, di negarla e di avere un livello basso di aderenza terapeutica (Taddeo et al., 2008).

Ippocrate, già nel 400 a.C, si rese conto che alcuni dei suoi pazienti non assumevano i medicamenti in modo regolare e che, dopo, si lamentavano del fatto che non svolgessero il loro effetto desiderato (Hugtenburg et al., 2013).

Nel corso degli anni passati fu introdotto il concetto di aderenza a discapito di compliance, in quanto, quest'ultima, si riferiva al fatto che il paziente seguisse passo dopo passo ciò che era stato prestabilito dal curante (Hugtenburg et al., 2013). Al termine aderenza fu poi accostato anche quello di concordanza in quanto, anche se è vero che pazienti e curanti hanno due punti di vista differenti, è altrettanto vero che è importante, per un'assunzione ottimale dei farmaci, concordare determinati aspetti comportamentali (Hugtenburg et al., 2013).

Come mostrato nel quadro teorico, la fibrosi cistica affligge più persone di quanto si pensi. Apparentemente risulta essere una malattia molto rara, ma purtroppo non è così. Grazie alla ricerca che apporta nuove risorse nel campo medico, le persone, al giorno d'oggi, possono raggiungere l'età adulta (CFCH, 2016).

Trascorrendo il periodo adolescenziale, i pazienti subiscono diversi cambiamenti: la fase puberale, nella quale il proprio corpo cambia, una modificazione della propria identità, un cambiamento nella relazione genitore-figlio per la ricerca di una maggiore indipendenza, la progressione della malattia,….

È quindi comprensibile come, durante il periodo dell'adolescenza, i pazienti si ritrovino a dover controllare diversi fattori della loro vita, tra cui la malattia e tutto quello che ne consegue come: l'assunzione continua e regolare di farmaci/trattamenti, visite mediche, la ricerca di indipendenza, mancanza di tempo, la vergogna e l'imbarazzo, la crescita, il grado di severità di malattia, conflitti con i genitori ed il confronto con i pari. I diversi aspetti appena menzionati sono in grado di influire, come visto, negativamente sull'aderenza terapeutica dei pazienti.

L'adolescente ha bisogno di spazi per sé, d'indipendenza e di sicurezza, ma, anche, di una guida che lo indirizzi sulla giusta strada da intraprendere per entrare, poi, in futuro, nella fase di vita adulta dove tutto dipenderà da sé. Gli infermieri hanno qui un ruolo

fondamentale; non per nulla esistono infermieri specializzati nella cura di pazienti affetti da fibrosi cistica. Si tratta di intraprendere un percorso di alleanza con il paziente e la sua famiglia e di attuare interventi mirati al singolo, ma anche alla sua globalità, come possono essere la vita scolastica, sociale, lo sport, il lavoro e l'amore. È impensabile, però, credere di poter intervenire su più fronti basandosi solo sulle proprie capacità. In effetti, per questi percorsi che iniziano fin da quando i pazienti sono piccoli e che li accompagneranno almeno fino alla maggiore età, è necessario un intervento multidisciplinare dove la collaborazione con i diversi professionisti della salute appare essere di vitale importanza per un ottimale piano di cura. Il paziente, nonostante ancora non sia maggiorenne, è importante che venga sempre considerato e supportato per fare in modo che anche lui con i suoi famigliari si sentano partecipi alle cure e non succubi.
Il curante ha un compito estremamente importante, che richiede un impegno continuo. Oltre a lui, anche tutta l'équipe dovrà impegnarsi nella continua educazione, rassicurazione, supporto, vicinanza e accompagnamento per i pazienti ed i loro famigliari.
Quindi, tanto l'infermiere che lavorerà con questi pazienti, quanto gli altri operatori sanitari che interverranno nel percorso di cura, dovranno essere in grado di occuparsi sia degli aspetti più fisici, quanto di quelli più psicologici – sociali, e tutto con un unico fine: quello di riuscire a far mantenere al giovane paziente un buon livello di aderenza terapeutica, che gli permetta, giorno dopo giorno, di capire l'importanza di quello che sta facendo e che lo aiuti a mantenere un buon livello di salute. Non rispettare il piano terapeutico concordato comporterebbe, come facilmente intuibile, una diminuzione del livello di salute nella molteplicità degli organi colpiti dalla malattia, ma, anche, una deflessione costante del tono dell'umore e del livello psicologico – sociale; fattori che porterebbero il paziente e la sua famiglia ad una qualità di vita ridotta. È notevole come tutte e 5 le dimensioni dell'aderenza terapeutica abbiano un ruolo cruciale; spesso si tende a concentrarsi solo su una di queste, poiché risulta più semplice, ma il vincitore, in questa continua lotta tra buona aderenza e non aderenza, sarà chi agirà in modo sistematico e pronto su tutte. L'infermiere dovrà essere in grado di far comprendere l'importanza di agire globalmente, in quanto l'interazione fra queste sfere è un avversario da non sottovalutare. L'educazione terapeutica, quindi, attuata, avrà sì lo scopo di favorire l'aderenza terapeutica, ma altresì quello di diminuire le ospedalizzazioni, le recidive di malattia e, cosa più importante, favorire la crescita personale dei pazienti e dei loro famigliari per migliorare l'autogestione e l'autocura.

Valutazione personale del percorso svolto:

Ormai è trascorso diverso tempo da quando ho iniziato per la prima volta a pensare a quello che sarebbe stato il mio argomento di tesi. Mi ricordo che ero entusiasta di scrivere finalmente qualcosa su un argomento che tanto mi interessava, ma ero altrettanto spaventata di dover intraprendere un percorso così lungo che mi avrebbe accompagnata per circa un anno. Giunta, finalmente, alla fine del mio elaborato, posso reputarmi soddisfatta di quello che sono riuscita a creare.
Questo elaborato mi ha permesso di sviluppare diversi aspetti di me. Le conoscenze sulla fibrosi cistica, malattia che dalla prima volta in cui ne abbiamo parlato in aula mi ha suscitato curiosità, le mia capacità di ricerca e fonti EPB, per poter svolgere fin da subito

ed anche nel mio futuro professionale un lavoro basato su evidenze, le mie conoscenze sull'aderenza terapeutica e sull'educazione terapeutica,… Insomma, posso ammettere di essere cresciuta molto durante questo percorso e di essermi arricchita.
Per quanto concerne gli obiettivi da me prefissati per il lavoro, penso di essere riuscita a soddisfarli tutti; alcuni più di altri.
Sono riuscita a trovare ed utilizzare documenti/studi pubblicati su banche dati, che mi hanno permesso di eseguire una buona revisione della letteratura e di indentificare i fattori che influiscono sull'aderenza terapeutica;
Sono riuscita a capire come può agire ed interagire l'infermiere, collaborando con i diversi colleghi, per fare in modo che i pazienti considerati aumentino il loro livello di aderenza terapeutica. Importante è ricordare che un'attenta ricerca delle possibili barriere è fondamentale per capire su quale fronte agire maggiormente nel rapporto di cura che si viene a creare con i pazienti. Ho finalmente capito il ruolo appartenente a questi fattori in correlazione alla fibrosi cistica, all'aderenza terapeutica, ma, soprattutto, ai pazienti e alle loro vite. Inoltre, ho trovato alcune tecniche attuabili per intervenire prontamente qualora si presentasse un problema di aderenza terapeutica. Questo, tra tutti, rappresenta però, l'obiettivo, a mio avviso, meno soddisfatto. Avrei preferito trovare altri possibili interventi, oltre a quelli già considerati.
Spero fortemente che il mio lavoro possa essere utile per tutti i curanti confrontati con questa tipologia di pazienti per evidenziare fattori, ancora magari non tanto considerati, che potrebbero essere considerati una barriera all'aderenza terapeutica. Spero inoltre che, grazie al capitolo di "implicazioni pratiche", gli infermieri possano prendere spunto per sugli interventi da attuare per permettere al paziente di convivere al meglio con la sua situazione e quindi aumentare il livello di aderenza al trattamento.

Per una possibile ricerca futura:
Credo che in futuro possa essere interessante riprendere questo lavoro e lavorare maggiormente su diversi aspetti. Sarebbe interessante eseguire una ricerca trasversale sulle tre fasce d'età (infanzia, adolescenza, adultità) e mettere a confronto come cambia la percezione di malattia in questi tre periodi. Inoltre, un altro lavoro da sviluppare potrebbe essere centrato sul ruolo dei genitori e su come si sentono loro, come affrontano la malattia e lo stress. Infine credo che mi piacerebbe, grazie all'apporto avuto dal mio relatore di tesi e visto che siamo nel XXI secolo dove la tecnologia prende sempre più piede, focalizzare il lavoro su quale è e potrebbe essere il ruolo della tecnologia nell'ambito dell'aderenza terapeutica confrontando diversi metodi di intervento e capendo quale sia il migliore e quale magari potrebbe diventarlo grazie all'apporto di alcune modifiche.

Ringraziamenti:
Comincerei ringraziando tutte le persone, che mi hanno sostenuta tanto per questo percorso del mio lavoro di bachelor, durato un anno, quanto per tutti i tre anni di università svolti.
Parlando della formazione, ringrazio tutta la mia famiglia, ma soprattutto mia mamma, che mi ha sempre sostenuta in tutte le mie scelte, ma anche il mio ragazzo poiché mi ha, fin da

subito, supportata e sopportata nei momenti più facili ed in quelli che lo sono stati meno. Ringrazio le mie amiche, che sono sempre state a sentirmi anche quando non ne potevano più di sentir parlare di infermieristica.
Ringrazio il mio direttore di tesi Maurizio Belli per la sua disponibilità, la prontezza nelle risposte, i decisamente apprezzati consigli e la pazienza. Mi ha aiutato molto avere un guida come la sua in quanto, essendo stato sempre molto presente e puntiglioso nei rimandi, mi ha stimolata a non perdere mai la costanza che mi ha portata alla fine del mio lavoro soddisfatta.
Ringrazio le mie due amiche, Valentina e Maddalena che grazie alle loro competenze linguistiche, hanno contribuito ad aiutarmi nella traduzione di alcune parti di articoli. Valentina anche perché, nonostante viva dall'altra parte del mondo, in questi tre anni mi è stata sempre vicina ed è riuscita a strapparmi un sorriso anche nei momenti più difficili.
Un grazie anche alle mie compagne conosciute durante questi 3 anni, soprattutto Èmilie, Elena e Ilaria, ma anche tutte le altre poiché in un modo o nell'altro, sono state in grado di farmi vivere al meglio quest'esperienza.
In ultimo un grazie, ma vi assicuro che è il più importante, alle mie compagne di avventura Anja e Valeria, con le quali ho condiviso gli ultimi 4 anni della mia formazione e della mia vita. Ci sono sempre state, mi hanno supportata, insultata e fatto ridere fino alle lacrime.… ottimo lavoro di squadra!
C'è ancora Matilde che vorrei ringraziare, anche lei infermiera ormai diplomata. Durante questo percorso la nostra amicizia si è consolidata e lei è stata quella persona che, forse, vuoi per similarità o per via della stessa scelta formativa, mi ha sempre capito come pochi durante i miei momenti di crisi e ansia.
L'ultima persona che non posso di certo dimenticare è la mia nonna Marilena; colei che con tanta pazienza e per il bene della sua "nipotina", ha riletto e corretto tutta la tesi. Grazie.
Infine ringrazio, anche se ormai non lo pratico più a livello agonistico, il mio sport, la pallavolo. Mi ha permesso, in 13 anni, di sviluppare diverse abilità, sia in campo che nella vita, che mi hanno dato la forza di andare avanti ed affrontare le difficoltà poiché come direbbero tutti i miei allenatori "Si deve combattere per ogni palla, superando i propri limiti".

"La prima vittoria che propongo ai miei giocatori, e che mi pongo io stesso, è battere un nemico terribile, anche perchè si nasconde e non lo vogliamo mai affrontare. E questo avversario sono i nostri limiti, i nostri difetti, le cose che non ci vengono bene, che non ci piacciono. Questa è la prima vittoria, se non si vince questa gara non c'è miglioramento, non c'è qualità. " (Velasco J. – Allenatore di pallavolo originario dell'Argentina)

Letto e approvato in data…….

Bibliografia e sitografia:

Bishay, L. C., & Sawicki, G. S. (2016). Strategies to optimize treatment adherence in adolescent patients with cystic fibrosis. *Adolescent Health, Medicine and Therapeutics*, *7*, 117–124. https://doi.org/10.2147/AHMT.S95637

Bregnballe, V., Schiøtz, Boisen, Pressler, T., & Thastum. (2011). Barriers to adherence in adolescents and young adults with cystic fibrosis: a questionnaire study in young patients and their parents. *Patient Preference and Adherence*, 507. https://doi.org/10.2147/PPA.S25308

Brugnolli, A., & Saiani, L. (2010). Come scrivere una revisione della letteratura. Università degli studi di Verona, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Area formazione professioni sanitarie. Recuperato da http://medtriennaliao.campusnet.unito.it/html/RevisioneLetteratura.pdf

Bucks, R. S., Hawkins, K., Skinner, T. C., Horn, S., Seddon, P., & Horne, R. (2009). Adherence to Treatment in Adolescents with Cystic Fibrosis: The Role of Illness Perceptions and Treatment Beliefs. *Journal of Pediatric Psychology*, *34*(8), 893–902. https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsn135

Castelli, C., & Sbattella, F. (2008). *Psicologia del ciclo di vita*. Milano: Franco Angeli.

CFCH. (2016, luglio 4). Società Svizzera per la Fibrosi Cistica (CFCH). Recuperato 2 agosto 2016, da http://www.cfch.ch/it/

Ciaccio, S., & Valentini, U. (2011). Il ruolo dell'educazione terapeutica nella cronicità. *Aggiornamento e Formazione in Diabetologia e Malattie Metaboliche*, 139.

Costantino, M. A., & Camuffo, M. (2009). Trasformazioni del concetto di resilienza e ricadute nella pratica. *R&P*, *25*, 57–64.

DeLambo, K. E., Ievers-Landis, C. E., Drotar, D., & Quittner, A. L. (2004). Association of Observed Family Relationship Quality and Problem-Solving Skills with Treatment Adherence in Older Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, *29*(5), 343–353. https://doi.org/10.1093/jpepsy/jsh038

Dyer, J. (1997). Cystic fibrosis nurse specialist: a key role. *Journal of the Royal Society of Medicine*, *90*(Suppl 31), 21–25.

Dziuban, E. J., Saab-Abazeed, L., Chaudhry, S. R., Streetman, D. S., & Nasr, S. Z. (2010). Identifying barriers to treatment adherence and related attitudinal patterns in adolescents with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, *45*(5), 450–458. https://doi.org/10.1002/ppul.21195

Ferraresi, A., Gaiani, R., & Manfredini, M. (2006). *Educazione Terapeutica - metodologia e applicazioni* (prima). Roma: Carrocci.

Fondazione Fibrosi Cistica. (s.d.). Fondazione Ricerca Fibrosi Cistica - Onlus. Recuperato 1 ottobre 2016, da http://www.fibrosicisticaricerca.it/

Garrino, L., Amato, S., Tinari, C., Bignamini, E., & Dimonte, V. (2015). *L'esperienza dei genitori di bambini con fibrosi cistica: un'analisi qualitativa*. Recuperato da http://www.acp.it/wp-content/uploads/Quaderni-acp-2015_225_223-228.pdf

George, M., Rand-Giovannetti, D., Eakin, M. N., Borrelli, B., Zettler, M., & Riekert, K. A. (2010). Perceptions of barriers and facilitators: Self-management decisions by older adolescents and adults with CF. *Journal of Cystic Fibrosis*, *9*(6), 425–432. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.08.016

Hugtenburg, J. G., Timmers, L., Elders, P. J., Vervloet, M., & van Dijk, L. (2013). Definitions, variants, and causes of nonadherence with medication: a challenge for tailored interventions. *Patient preference and adherence*, *7*, 675–682. https://doi.org/10.2147/PPA.S29549

Humanitas research hospital. (2015). Fibrosi cistica - Humanitas. Recuperato 1 ottobre 2016, da http://www.humanitas.it/malattie/fibrosi-cistica

Kazmerski, T. M., Miller, E., Abebe, K. Z., Matisko, J., Schachner, D., & Spahr, J. (2015). Patient Knowledge and Clinic Attendance in Adolescent Patients with Cystic Fibrosis. *Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology*, *28*(2), 107–111. https://doi.org/10.1089/ped.2014.0475

Lask, B. (1994). Non-adherence to treatment in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, *87*(Suppl 21), 25–27.

Lega Italiana Fibrosi Cistica. (2016). Diagnosi, prognosi e terapia in fibrosi cistica. Recuperato 5 ottobre 2016, da http://www.fibrosicistica.it/fibrosi-cistica/diagnosi-prognosi-e-terapia-in-fibrosi-cistica/

Lega Polmonare. (2011). Foglio informativo cortisone. Recuperato 4 novembre 2016, da http://www.lungenliga.ch/uploads/tx_pubshop/Foglio_informativo_cortisone_02.pdf
Magrin, M. . (2008). Dalla resistenza alla resilienza: promuovere benessere nei luoghi di lavoro. *G Ital Med Lav Erg*, *30*, 1.

Modi, A. C., Marciel, K. K., Slater, S. K., Drotar, D., & Quittner, A. L. (2008). The Influence of Parental Supervision on Medical Adherence in Adolescents With Cystic Fibrosis: Developmental Shifts From Pre to Late Adolescence. *ResearchGate*, *37*(1), 78–92. https://doi.org/10.1080/02739610701766925

Patterson, J. M., Wall, M., Berge, J., & Milla, C. (2008). Gender differences in treatment adherence among youth with cystic fibrosis: Development of a new questionnaire. *Journal of Cystic Fibrosis*, *7*(2), 154–164. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2007.07.008
Pizzini, A. (2008). L'aderenza terapeutica nella pratica clinica. *Clinical Management Issues*, *2*(4), 155–157.

Prandi, C., Vellone, E., De Marinis, M. G., & Alvaro, R. (s.d.). Aderenza alle cure: un tema di pertinenza anche infermieristica.

Rotter, J. B. (1966). Generalized expectancies for internal versus external control of reinforcement. *Psychological monographs: General and applied*, *80*(1), 1.

Sala, V., Moja, L., Moschetti, I., Bidoli, S., Pistotti, V., & Liberati, A. (2006). *Revisioni sistematiche-Breve guida all'uso*. Cochrane Italiano. Recuperato da http://swiss.cochrane.org/sites/cochrane.it/files/uploads/guidausorevisioni.pdf

Sawicki, G. S., Heller, K. S., Demars, N., & Robinson, W. M. (2015). Motivating Adherence Among Adolescents With Cystic Fibrosis: Youth and Parent Perspectives. *Pediatric pulmonology*, *50*(2), 127–136. https://doi.org/10.1002/ppul.23017

Segal, T. Y. (2008). Adolescence: What the cystic fibrosis team needs to know. *Journal of the Royal Society of Medicine*, *101*(1_suppl), 15–27. https://doi.org/10.1258/jrsm.2008.s18005

Selvini, M., Sorrentino, A. M., & Gritti, M. C. (2012). Promuovere la resilienza« individuale-sistemica». Un modello a sei fasi. *Psicobiettivo*. Recuperato da http://www.francoangeli.it/Riviste/Scheda_Rivista.aspx?IDarticolo=47392

Stessen Berger, K. (1996). *Lo sviluppo della persona: periodo prenatale, infanzia, adolescenza, maturità, vecchiaia.* (prima edizione italiana). Bologna: Zanichelli.
Susanne C. Smeltzer, Brenda G. Bare, Janice L. Hinkle, & Kerry H. Cheever. (2010). *Brunner - Suddarth. Infermieristica medico-chirurgica* (Quarta, Vol. 1). Milano: Casa Editrice Ambrosiana.

Taddeo, D., Egedy, M., & Frappier, J.-Y. (2008). Adherence to treatment in adolescents. *Paediatrics & Child Health*, *13*(1), 19–24.

The role of the cystic fibrosis nurse specialist. (2002). Recuperato 15 febbraio 2017, da https://www.nursingtimes.net/clinical-archive/respiratory/the-role-of-the-cystic-fibrosis-nurse-specialist/206445.article

Tortora, G. J., & Derrickson, B. (2011). *Principi di anatomia e fisiologia*. Milano: Casa Editrice Ambrosiana.

UK Cystic Fibrosis Nurse Specialist. (2001). National Consensus Standards for the Nursing Management of cystic fibrosis - Cystic Fibrosis our focus. Recuperato 15 febbraio 2017, da https://www.cysticfibrosis.org.uk/~/media/documents/the-work-we-do/care/consensus-docs-with-new-address/nursing-management-of-cf.ashx?la=en

Vervloet, M., Dijk, L. van, Santen-Reestman, J., Vlijmen, B. van, Wingerden, P. van, Bouvy, M. L., & Bakker, D. H. de. (2012). SMS reminders improve adherence to oral medication in type 2 diabetes patients who are real time electronically monitored. *International Journal of Medical Informatics*, *81*(9), 594–604. https://doi.org/10.1016/j.ijmedinf.2012.05.005

Vervloet, M., Linn, A. J., van Weert, J. C. M., de Bakker, D. H., Bouvy, M. L., & van Dijk, L. (2012). The effectiveness of interventions using electronic reminders to improve adherence to chronic medication: a systematic review of the literature. *Journal of the American Medical Informatics Association : JAMIA*, *19*(5), 696–704. https://doi.org/10.1136/amiajnl-2011-000748

World Health Organization (A c. di). (1998). *Therapeutic patient education: continuing education programmes for health care providers in the field of prevention of chronic diseases ; report of a WHO working group*. Copenhagen.

World Health Organization. (2003). Adesione alle terapie a lungo termine: problemi e possibili soluzioni. World Health Organization. Recuperato da http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/42682/2/9241545992_ita.pdf

Zani, B. (1999). *Le vie del benessere. Eventi di vita e strategie di coping.* Roma: Carocci.
Zanobini, M. (2010). *Resilienza individuale e resilienza familiare. In Etica della cura in oncologia.* Roma: Carocci.

Zindani, G. N., Streetman, D. D., Streetman, D. S., & Nasr, S. Z. (2006). Adherence to treatment in children and adolescent patients with cystic fibrosis. *Journal of Adolescent Health*, *38*(1), 13–17. https://doi.org/10.1016/j.jadohealth.2004.09.013