

# relazioni

## SESSIONE 6

### La fibrosi cistica: aspetti Microbiologici e Clinici

Giovedì 13 ottobre 2005, ore 09.00 - 13.00, Sala G

#### S6.2

#### PECULIARITÀ DELLA DIAGNOSTICA MICROBIOLOGICA E LE PROBLEMATICHE EMERGENTI

<sup>1</sup>Favari F., <sup>2</sup>Manno G.

<sup>1</sup>Centro Regionale Fibrosi Cistica, Osp. Civile Maggiore, Verona

<sup>2</sup>Centro Regionale Fibrosi Cistica, Clinica Pediatrica I,  
Ist. G. Gaslini, Genova

La Fibrosi Cistica (FC) è la più comune malattia genetica a trasmissione autosomica recessiva per la razza caucasica, dovuta ad un'alterazione del gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator) che regola la funzione del canale del cloro.

Questa anomalia provoca un alterato equilibrio ionico della membrana apicale delle cellule epiteliali delle vie aeree, del pancreas, dell'intestino, dei vasi deferenti e delle ghiandole sudoripare, con conseguente accumulo di secrezioni dense e vischiose nei dotti ghiandolari, con progressiva ostruzione, fibrosi e distruzione dei vari organi. Nel polmone l'eccessivo riassorbimento secondario di sodio ed acqua comportano un ispessimento del muco che va a compromettere inizialmente la clearance muco-ciliare per poi formare veri e propri tappi dove i batteri intrappolati trovano un ambiente ideale per la loro crescita.

Il microbiologo si troverà quindi di fronte a materiali contenenti un numero rilevante di germi caratterizzati solitamente da un'elevata resistenza ai farmaci. Si dovranno pertanto utilizzare terreni selettivi idonei alla separazione e riconoscimento morfologico dei vari germi, nonché utilizzare i metodi d'identificazione biochimica e genetica più adeguati. Questo comporta un'equipe microbiologica opportunamente addestrata ed aggiornata, spazi e strutture idonee. Inoltre, per la peculiarità dei germi presenti, la gestione sporadica di questi materiali comporta il rischio di una sottovalutazione delle problematiche, pertanto sarebbe opportuno che i materiali provenienti da pazienti

FC convergessero a laboratori di riferimento che garantiscano le competenze necessarie. Negli ultimi anni, inoltre, la diagnostica microbiologica dell'infezione polmonare in FC è divenuta sempre più complessa, anche in funzione dell'aumento dell'età media dei pazienti e della disponibilità di nuove ed efficaci terapie antibatteriche. L'infezione cronica che si protrae per molti anni fa sì che i patogeni peculiari, *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) e *Staphylococcus aureus* (Sa) divengano mucodi o autotrofi, ed assumano in coltura varie morfologie delle colonie, comprese quello denominate Small Colony Variant (SCV), difficili da identificare. Per quanto riguarda Pa, il microbiologo deve sorvegliare per la comparsa d'eventuali ceppi epidemici/altamente trasmissibili tra i pazienti monitorati e per la presenza di ceppi denominati ipermutabili (o mutators) che sono in grado di sviluppare più rapidamente resistenza agli antibiotici. Sono in aumento i ceppi di MRSA, con possibile acquisizione comunitaria. Infine, tra i Gram negativi non fermentanti, oltre al continuo monitoraggio per la presenza di specie appartenenti al *Burkholderia cepacia* complex, la cui infezione condiziona negativamente la prognosi dei pazienti, è necessario porre attenzione, per capirne il reale ruolo patogeno, per la presenza e la corretta identificazione dei batteri denominati "B. cepacia like", quali *Burkholderia gladioli*, *Ralstonia spp.*, *Inquilinus spp.* E' da chiarire il significato nell'infezione polmonare della flora batterica anaerobia.