

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

RIABILITAZIONE RESPIRATORIA IN ETÀ PEDIATRICA

La fisioterapia respiratoria nel paziente
pediatrico affetto da fibrosi cistica

Follow-up clinico-funzionale di pazienti
con patologie onco-ematologiche

La Riabilitazione Respiratoria
nella Discinesia Ciliare Primaria

La riabilitazione respiratoria nei bambini
e adolescenti con asma bronchiale

Riabilitazione respiratoria
in età pediatrica: l'esperienza
nelle principali malattie neuromuscolari

La Fisioterapia Respiratoria nelle
Bronchiectasie non-FC: perché e come

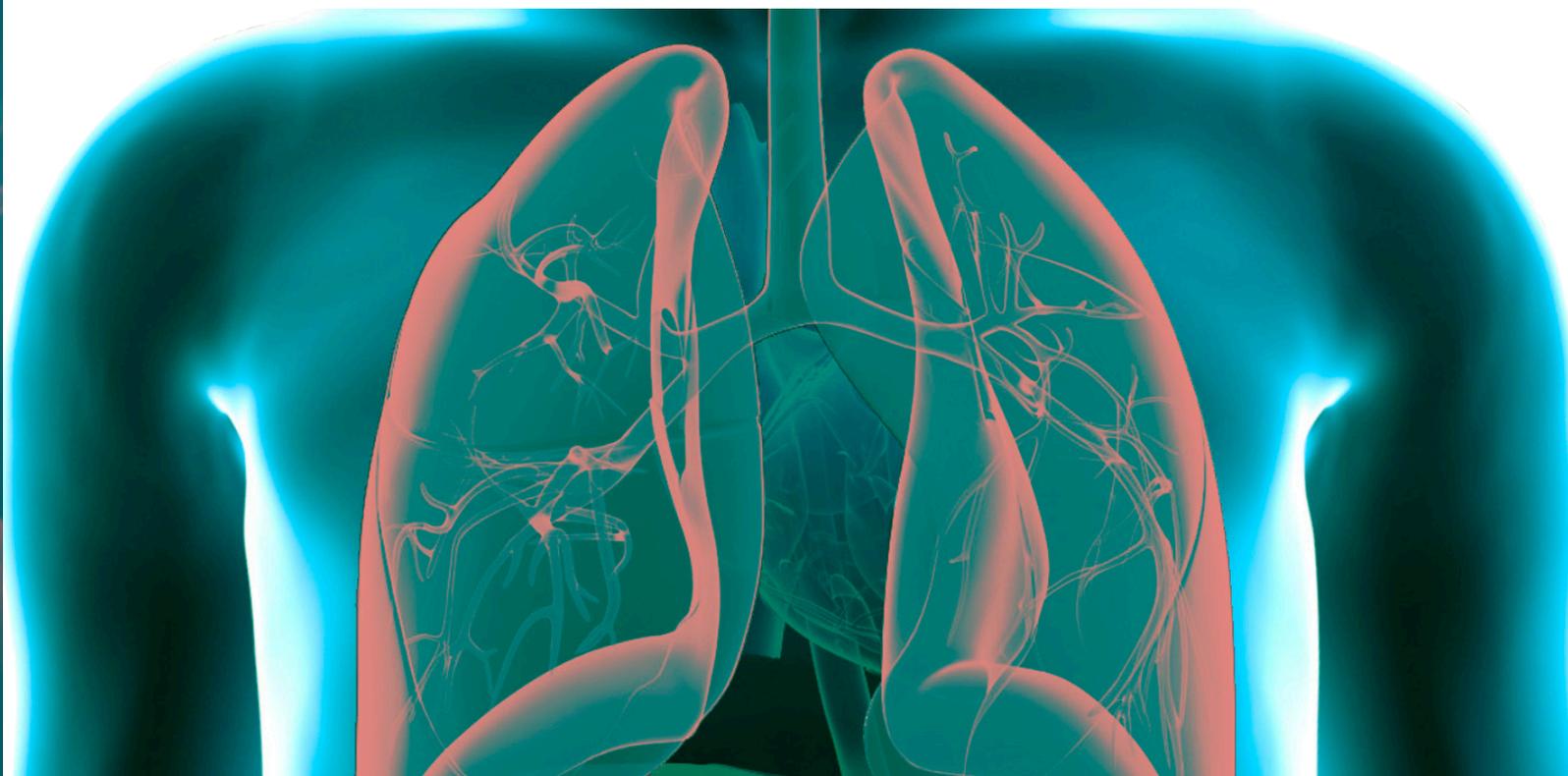
Le pneumopatie interstiziali
in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

Attività fisica e sport
nelle malattie respiratorie croniche

Le tecnologie innovative nell'assistenza
respiratoria

Aspetti normativi per l'accesso
alla riabilitazione respiratoria
nelle malattie respiratorie croniche

Gestione della tracheostomia nel bambino



INDICE

Editoriale

La fisioterapia respiratoria nel paziente pediatrico affetto da fibrosi cistica

Anna Rita Berghelli, Carlo De Pieri, Mariangela Garofalo, Manuela Goia, Antonella Grandis, Luisa Negri, Laura Pilatone, Elisabetta Bignamini

Follow-up clinico-funzionale di pazienti con patologie onco-ematologiche

Laura Tenero, Michele Piazza, Giorgio Piacentini

La Riabilitazione Respiratoria nella Discinesia Ciliare Primaria

Maria Elisa Di Cicco, Martina Piras, Diego Peroni, Massimo Pifferi

La riabilitazione respiratoria nei bambini e adolescenti con asma bronchiale

Giancarlo Tancredi, Desiree Mollicone, Alessandra Favoriti, Antonella Frassanito, Fabio Midulla

Riabilitazione respiratoria in età pediatrica: l'esperienza nelle principali malattie neuromuscolari

Maria Beatrice Chiarini Testa, Claudio Cherchi, Alessandro Onofri, Paola Leone, Stefania Monduzzi, Chiara Pizziconi, Renato Cutrera

La Fisioterapia Respiratoria nelle Bronchiectasie non-FC: perché e come

Alessandro Volpini, Vittorio Romagnoli, Federica Zallocco, Arelie Lazarte, Luigi Pietroni, Salvatore Cazzato

Le pneumopatie interstiziali in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

Federica Dal Piva, Stefano Silvestrin, Deborah Snijders

Attività fisica e sport nelle malattie respiratorie croniche

Attilio Turchetta

Pneumologia Pediatria

Volume 19, n. 74 - giugno 2019

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)
Nicola Ullmann (Roma)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)
Filippo Bernardi (Bologna)
Alfredo Boccaccino (Misurina)
Attilio L. Boner (Verona)
Mario Canciani (Udine)
Carlo Capristo (Napoli)
Fabio Cardinale (Bari)
Salvatore Cazzato (Bologna)
Renato Cutrera (Roma)
Fernando M. de Benedictis (Ancona)
Fulvio Esposito (Napoli)
Mario La Rosa (Catania)
Massimo Landi (Torino)
Gianluigi Marseglia (Pavia)
Fabio Midulla (Roma)
Luigi Nespoli (Varese)
Giorgio L. Piacentini (Verona)
Giovanni A. Rossi (Genova)
Giancarlo Tancredi (Roma)
Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore
Via Cisterna dell' Olio 6b
80134 Napoli
e-mail: editore@gianninispa.it
www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl
e-mail: info@centercongressi.com
Napoli

Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA
Napoli

© Copyright 2019 by SIMRI
Finito di stampare nel mese di agosto 2019

Le tecnologie innovative nell'assistenza respiratoria

Laura Montalbano, Giovanna Cilluffo, Velia Malizia, Salvatore Fasola, Giuliana Ferrante, Stefania La Crutta

56

Aspetti normativi per l'accesso alla riabilitazione respiratoria nelle malattie respiratorie croniche

Maria Rosaria Bisogno, Anna Naclerio, Massimiliano Cirillo, Ciro Taranto, Fulvio Esposito

61

Gestione della tracheostomia nel bambino

appunti per l'infermiere in pediatria: il bambino con tracheostomia dalla terapia intensiva al domicilio

Emilia Rufini, Mariella Rubin, Pierina Lazzarin, Vincenzo Abagnale, Elisabetta Bignamini, Alessandra Schiavino

64

Glossario

92

Le pneumopatie interstiziali in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

Interstitial lung disease in children and pulmonary rehabilitation

Federica Dal Piva¹, Stefano Silvestrin¹, Deborah Snijders^{1,2}

¹Dipartimento Salute della Donna e del Bambino (SDB) Università degli Studi di Padova

²Chair of Cost Action CA16125 "European network for translational research in children's and adult interstitial lung disease"

Finanziato da COST Action Ca16125

Corrispondenza: Deborah Snijders **e-mail:** deborah.snijdres@unipd.it

Riassunto: Le pneumopatie interstiziali pediatriche (chILD) sono un gruppo di patologie polmonari rare che si presentano con sintomi respiratori di varia gravità e che sono caratterizzate da interessamento dell'interstizio all'*imaging* polmonare. Non esiste un trattamento *ad hoc* per le chILD ed il *management* è soprattutto sintomatico, antiinfiammatorio e di supporto.

La riabilitazione polmonare, anche se in letteratura non ha un ruolo chiaro, sembra comunque essere utile nell'aumentare la resistenza fisica, nel migliorare la capacità aerobica e nel ridurre la stanchezza e la dispnea.

Ulteriori studi sono necessari per confermare questa ipotesi e per valutare quale tipo di riabilitazione è più adatto.

Parole chiave: interstiziopatia polmonare, bambini, riabilitazione polmonare.

Summary: Pediatric interstitial lung diseases (chILDs) are a rare group of lung diseases characterized by respiratory symptoms of variable severity and interstitial involvement at pulmonary imaging. There is no *ad hoc* treatment for chILDs and their management is mainly symptomatic, anti-inflammatory and supportive. Although pulmonary rehabilitation does not have a clear role in the literature, it seems to be useful in increasing physical endurance, improving aerobic fitness, and reducing tiredness and dyspnea. Further studies are needed to confirm this hypothesis and to assess which type of pulmonary rehabilitation is most suitable.

Keywords: interstitial lung disease, children, pulmonary rehabilitation.

Le pneumopatie interstiziali pediatriche (chILD) sono un gruppo di patologie polmonari rare che possono svilupparsi in bambini ed adolescenti. Esistono diversi sottogruppi di chILD, che possono presentarsi con sintomi simili, ma con gravità variabile (1-3). Le manifestazioni cliniche, soprattutto all'inizio, sono spesso subdole e non specifiche. L'insorgenza dei sintomi è nella maggior parte dei casi insidiosa e molti bambini possono presentare sintomi per anni prima che sia confermata la diagnosi di chILD. Tuttavia, nella maggior parte dei casi i pazienti riferiscono che l'insorgenza dei sintomi si è verificata meno di un anno prima della valutazione clinica. Le manifestazioni cliniche variano dalla presentazione asintomatica con caratteristiche radiologiche indicative di chILD ad una presentazione più caratteristica con sintomi respiratori e segni clinici, quali tosse, tachipnea ed intolleranza all'esercizio (3).

Come nei bambini, anche negli adulti, dove l'ILD è almeno 2 volte più comune, uno dei principali problemi è la mancanza di ampi studi clinici randomizzati volti a definire il trattamento dei vari sottogruppi di ILD (4). Al momento il *management* dei bambini con chILD si basa soprattutto sull'esperienza degli esperti. Le informazioni derivate dagli studi effettuati in adulti con ILD sono spesso insoddisfacenti e la morbilità e la mortalità sono ancora considerevoli.

La riabilitazione polmonare potrebbe rappresentare, oltre alle varie terapie farmacologiche, un intervento utile per migliorare i sintomi e la qualità di vita del bambino. In altre malattie respiratorie croniche, come la broncopneumopatia cronica ostruttiva, la fisioterapia polmonare apporta un beneficio terapeutico. Nelle chILD il ruolo terapeutico della fisioterapia polmonare non è ancora stato chiarito (4).

LIMITAZIONE DELL'ESERCIZIO FISICO NELLE CHILD

Nei bambini con chILD, la riduzione o la limitazione dell'esercizio fisico è una delle caratteristiche cliniche della malattia. Essa è inoltre un pre-dittore indipendente di mortalità negli adulti con fibrosi polmonare idiopatica (4, 5).

La limitazione dell'esercizio fisico ha una eziologia multifattoriale che fa capo *in primis* all'alterato scambio gassoso, ma anche ad alterazioni emodinamiche del circolo polmonare e ad una disfunzione ventilatoria e muscolare. Per migliorarla potrebbero essere necessari non solo la terapia con ossigeno, ma anche un programma di riabilitazione specifica.

CI SONO EVIDENZE PER LA RIABILITAZIONE POLMONARE NELLE CHILD?

In letteratura vi sono studi sull'effetto della riabilitazione polmonare a breve termine nelle ILN. Gran parte di questi studi coinvolgono diversi tipi di ILN e sono stati eseguiti esclusivamente in soggetti adulti.

Non sono stati segnalati effetti collaterali imputabili alla terapia riabilitativa, mentre sono stati documentati miglioramenti significativi nella capacità di esercizio fisico, con un miglioramento dimostrato al test del cammino durante allenamento aerobico. Inoltre, sono stati riscontrati una riduzione della dispnea ed un beneficio sulla qualità di vita ed è stato dimostrato che un breve ciclo di esercizio apporta un beneficio a lungo termine.

Nelle linee guida dell'adulto sulla riabilitazione polmonare c'è grande discordanza sull'effetto benefico apportato dalla terapia riabilitativa a causa della variabilità delle caratteristiche cliniche interindividuali dei pazienti e delle differenze tra i diversi sottogruppi di ILN. A causa di questa ampia variabilità, risulta infatti difficile estendere i risultati degli studi svolti su pazienti appartenenti a una sottoclasse di interstiziopatia ad altre sottoclassi (4). Purtroppo, a livello pediatrico, non vi sono studi sull'efficacia della riabilitazione polmonare.

A CHI E QUANDO FARE LA RIABILITAZIONE POLMONARE?

Le diverse sottoclassi di ILN sono molto diverse tra di loro per gravità di malattia, sintomi e prognosi. Risulta quindi difficile riuscire ad identificare i pazienti che possano beneficiare della riabilitazione polmonare (4, 5). È verosimile, tuttavia, che non esista una controindicazione alla riabilitazione polmonare per questo tipo di patologia, ma che vi siano pazienti che ne trarranno un beneficio clinico maggiore in base alla gravità della dispnea, alla disabilità presente, ecc. Il *timing* preciso della riabilitazione risulta difficile da stabilire. Negli studi sulla popolazione adulta si è documentata un'efficacia maggiore se la riabilitazione viene intrapresa all'inizio della malattia.

QUAL È LA RIABILITAZIONE POLMONARE PIÙ ADATTA?

L'esercizio fisico è un elemento importante della riabilitazione polmonare e gli obiettivi sono simili a quelli dei bambini non-chILD. La riabilitazione in questo contesto ha l'obiettivo di aumentare la resistenza fisica, migliorare la capacità aerobica e ridurre la stanchezza e la dispnea. Inoltre, possono essere indicati allenamenti specifici per aumentare la forza muscolare e migliorare la flessibilità e il movimento, ma sono necessari ulteriori studi per comprendere il beneficio di questi esercizi nei pazienti con chILD e nei soggetti adulti.

SERVE L'OSSIGENOTERAPIA?

Nei pazienti affetti da ILN può rendersi necessaria la somministrazione di ossigeno. In base alle linee guida ATS/ERS l'ossigenoterapia viene raccomandata negli adulti per migliorare la *performance* durante l'esercizio fisico e, indirettamente, la qualità di vita (6).

E IN ETÀ PEDIATRICA?

Purtroppo per la mancanza di studi nella popolazione pediatrica non è ancora possibile raccomandare la riabilitazione polmonare in bambini affetti da ILD. Comunque, la riabilitazione polmonare dovrebbe fare parte del *management* di questi pazienti, non solo per aumentare la tolleranza all'esercizio fisico, ma soprattutto per migliorarne la qualità di vita.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Griese M, Seidl E, Hengst M, et al. *International management platform for children's interstitial lung disease (chILD-EU)*. Thorax 2018; 73: 231-239.
- (2) Clement A, de Blic J, Epaud R, et al. *Management of children with interstitial lung diseases: the difficult issue of acute exacerbations*. Eur Respir J 2016; 48: 1559-1563.
- (3) Bush A, Cunningham S, de Blic J, et al. *European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children*. Thorax 2015; 70: 1078-1084.
- (4) Nakazawa A1, Cox NS, Holland AE. *Current best practice in rehabilitation in interstitial lung disease*. Ther Adv Respir Dis 2017; 11: 115-128.
- (5) Dowman L, Hill CJ, Holland AE. *Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease*. Cochrane Database Syst Rev 2014; 6: CD006322.
- (6) Spruit M, Singh S, Garvey C, et al. *An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2013; 188: e13-e64.