

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

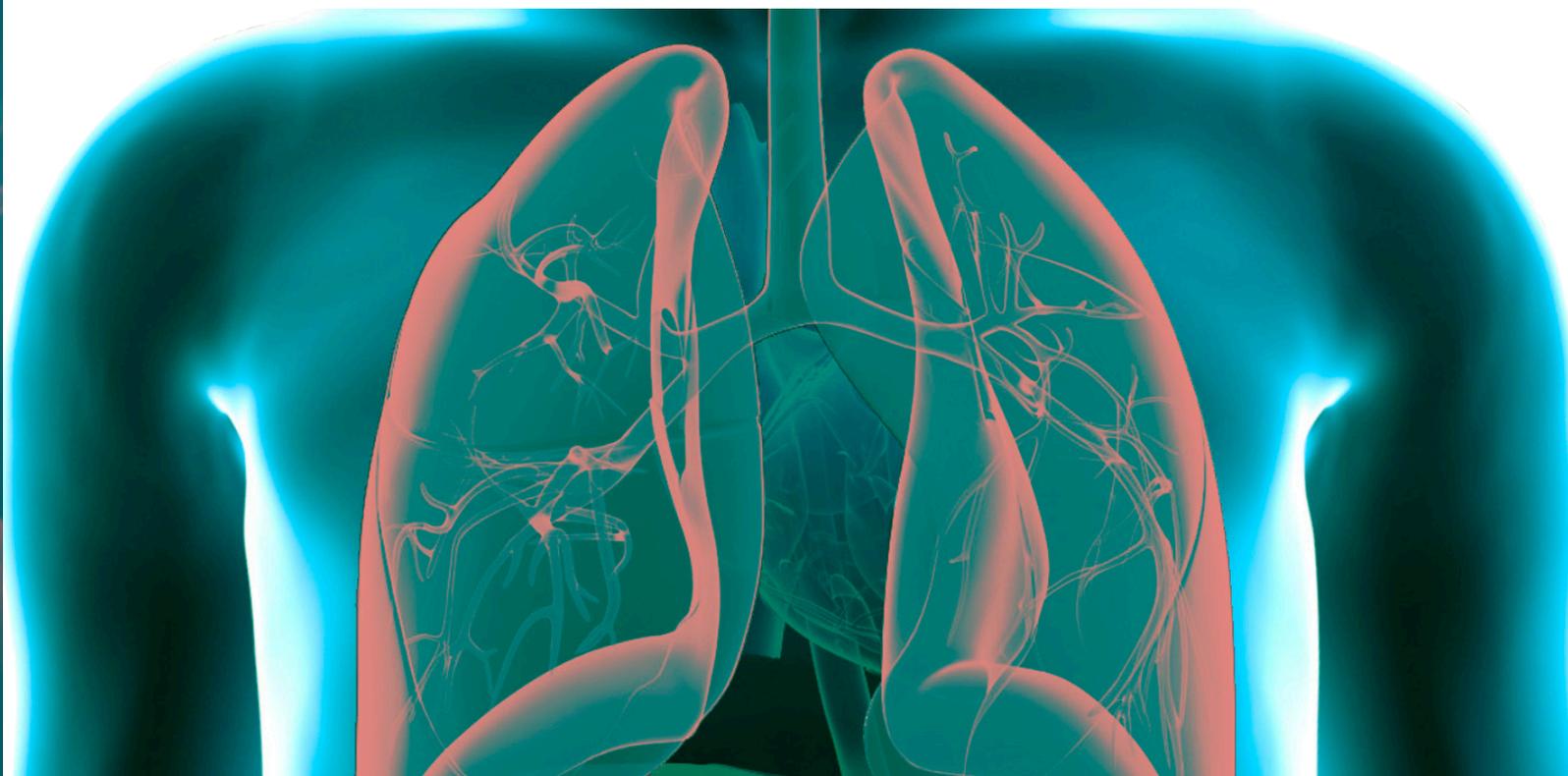
Le pneumopatie interstiziali
in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

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

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

Respiratory Physiotherapy in non-CF Bronchiectasis: why and how

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

SOD Pediatria ad indirizzo Pneumo-Endocrino-Immuno-Infettivologico, Dipartimento Materno-Infantile, Presidio Ospedaliero di Alta Specializzazione "G. Salesi", Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ancona

Corrispondenza: Alessandro Volpini **e-mail:** alessandro.volpini@ospedaliriuniti.marche.it

Riassunto: Le bronchiectasie non-fibrosi cistica (FC) costituiscono un'entità nosologica eterogenea, che si caratterizza per la presenza di tosse produttiva persistente, recidive di esacerbazioni infettive e pneumopatia ostruttiva. I segni distintivi delle bronchiectasie sono la stasi delle secrezioni, spesso infette, la ridotta *clearance* del muco e la dilatazione delle pareti delle vie aeree, con ispessimento, distruzione e perdita dell'integrità strutturale.

I metodi di trattamento che favoriscono la *clearance* del muco sono considerati essenziali per migliorare la funzione respiratoria e ridurre la progressione della malattia polmonare ed hanno un impatto positivo sulla qualità della vita dei pazienti. Nonostante la mancanza di evidenze scientifiche di alta qualità, dovuta alla scarsità di studi nella popolazione pediatrica, sono ampiamente prescritti nella pratica clinica quotidiana.

Nessun singolo tipo di tecnica è superiore ad un altro e la prescrizione del tipo di fisioterapia nei bambini con bronchiectasie è variabile. È pertanto opportuno conoscerne i principi generali in maniera da poter prescrivere la tecnica migliore in relazione all'età e alle attitudini di ogni singolo bambino.

Parole chiave: bronchiectasie, bambini, tecniche di *clearance* delle vie aeree.

Summary: Non-CF bronchiectasis is a chronic condition of the airways characterized by the presence of persistent productive cough, recurrent infectious exacerbations and obstructive pulmonary disease.

The hallmarks of bronchiectasis are stasis of infected secretions, reduced mucus clearance and bronchial dilatation with thickening, destruction and loss of airway structural integrity.

Methods that improve muco-ciliary clearance (airway clearance techniques, ACTs) are considered essential to optimize respiratory function, reduce the progression of the disease and improve quality of life. Despite the lack of high-quality scientific evidence due to a few numbers of studies in pediatric population, ACTs are widely used in clinical practice. No single type of technique is recognized to be superior to another one and the prescription of the type of physiotherapy in children with bronchiectasis is variable. It is therefore advisable to know its general principles to be able to prescribe the best technique in relation to patient's age and attitudes.

Keywords: bronchiectasis, children, airway clearance techniques.

INTRODUZIONE

Le bronchiectasie non correlate alla fibrosi cistica (FC) costituiscono una condizione eterogenea, originariamente descritta da Laennec nel 1819 (1), con molte differenti eziologie (Figura 1). Cause comuni di bronchiectasie includono la discinesia ciliare primaria, l'immunodeficienza, l'aspirazione cronica e le forme post-infettive. Le alterazioni morfologiche delle pareti bronchiali nelle bronchiectasie sono descritte come cilindriche, varicose e saccolari. La diagnosi si basa sull'identificazione dei cambiamenti anatomici, principalmente la dilatazione irreversibile dei bronchi di piccole e medie dimensioni, evidenziati alla tomografia computerizzata (TC) ad alta risoluzione (2). La reale prevalenza delle bronchiectasie nei bambini è difficile da determinare a causa del frequente ritardo nella diagnosi e della differenza di prevalenza tra le popolazioni; inoltre, dipende dalla disponibilità di scansioni TC ad alta risoluzione con protocolli pediatrici aggiornati (3). Povertà, sovraffollamento, scarsa igiene, inquinamento "indoor" e fumo di tabacco sono considerati importanti fattori di rischio associati alle bronchiectasie non-FC (4).

I meccanismi fisiopatologici esatti alla base delle bronchiectasie sono sconosciuti.

La spiegazione attualmente accettata è il modello del circolo vizioso di Cole, che implica un'interazione complessa tra l'ospite, i patogeni respiratori e i fattori ambientali (5). Si ritiene che, in un individuo geneticamente predisposto, la compromissione genetica e/o ambientale della *clearance* del muco permetta ai microrganismi di persistere abbastanza a lungo nell'albero bronchiale per produrre tossine. Contemporaneamente, la risposta infiammatoria e immunitaria non riesce ad eliminare i microrganismi. Insieme questi meccanismi causano danni ai polmoni e portano ad un "circolo vizioso" di eventi.

Il muco negli individui affetti è spesso anormale e più denso e la *clearance* tracheo-bronchiale è più lenta rispetto ai soggetti sani. Le bronchiectasie si caratterizzano per la presenza di tosse cronica ed aumentata produzione di muco; pertanto, le tecniche di *clearance* delle vie aeree (*airway clearance techniques*, ACT) sono raccomandate per facilitare la rimozione delle secrezioni (6).

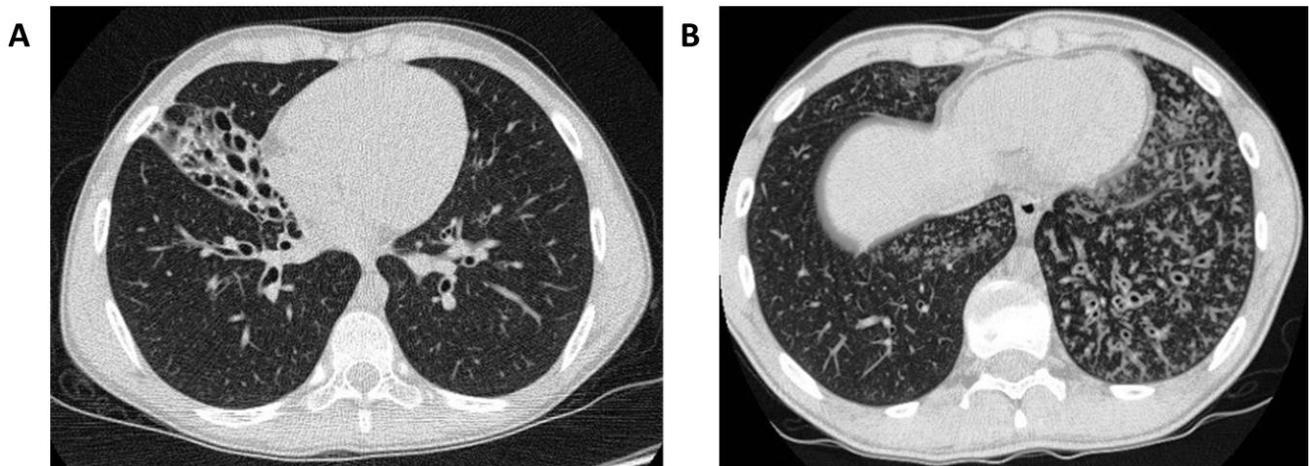


Fig. 1: [A]: TC del torace di un bambino di 11 anni affetto da discinesia ciliare primitiva. [B]: TC del torace di un bambino di 14 anni affetto da bronchiectasie post-infettive

I "PERCHÉ" DELLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

"Esistono prove di efficacia clinicamente importanti per le terapie non farmacologiche nel trattamento della tosse per pazienti con bronchiectasie?"

Con questa domanda un gruppo di esperti (*CHEST Expert Panel Report*) ha condotto una revisione sistematica della letteratura valutando 968 lavori e concluso che l'assenza di prove di alta qualità non implica che gli sforzi per migliorare la *clearance* delle vie aeree debbano essere abbandonati, perché costituiscono un aspetto fondamentale nella gestione delle bronchiectasie (7).

Le tecniche che migliorano la *clearance* delle vie aeree sono ampiamente prescritte nelle bronchiectasie, generalmente nel trattamento a lungo termine. Sebbene spesso introdotte al momento della diagnosi, le strategie di *clearance* delle vie aeree possono adattarsi e cambiare, in base alla presenza ed alla frequenza delle riacutizzazioni.

Nessuna tecnica è superiore ad un'altra e la prescrizione del tipo di fisioterapia nei bambini con bronchiectasie è variabile. Per i bambini e gli adolescenti con bronchiectasie non-FC, i principi delle ACT seguono ciò che è stato descritto per gli adulti e per i bambini con FC a causa della mancanza di studi a lungo termine con un ampio numero di pazienti. Data la scarsità di ricerche nella popolazione pediatrica e adolescenziale con bronchiectasie, la pratica clinica si è evoluta dalle prove esistenti e dall'esperienza clinica. Tuttavia, i fattori specifici che possono influenzare l'efficacia di una tecnica dovrebbero essere presi in considerazione quando si prescrive un'ACT per queste fasce di età.

Lo stato psicologico del genitore e del bambino con bronchiectasie possono influenzare l'aderenza alla fisioterapia e la non-aderenza è la causa principale del fallimento del trattamento.

Ulteriori fattori che possono influire sono la complessità e le esigenze di uno specifico programma di trattamento, la mancanza spesso di aiuti alla famiglia e la necessità di preservare sia le relazioni familiari, sia il senso di normalità del bambino (8). Insieme alle condizioni cliniche del paziente, il fisioterapista o il terapeuta respiratorio dovrebbe considerare questi fattori quando lavora con un bambino o un adolescente e la sua famiglia.

L'IMPORTANZA DELL'ETÀ

La scelta del tipo di tecnica da adottare dovrebbe essere adattata all'età del bambino. Lo sviluppo psicologico, la maturità e la collaborazione sono tutti fattori importanti, così come le capacità di interazione del fisioterapista e dei genitori (9). La tabella 1 delinea una guida per le ACT a seconda dell'età per bambini e adolescenti con bronchiectasie. Quando un bambino cresce, il tipo di ACT prescritto può variare, in quanto vengono favorite le tecniche auto-somministrate.

Tab.1: Guida pratica alle tecniche di clearance delle vie aeree adeguate all'età per bambini e adolescenti con bronchiectasie

Tipo di tecnica	Range di età	Vantaggi	Svantaggi
GAD o GAD modificato o drenaggio posturale	Tutte le fasce d'età	Adatto per neonati e bambini piccoli che non sono ancora abbastanza grandi per collaborare a tecniche più attive. Opzione per chi non è in grado di usare o si affatica troppo con tecniche indipendenti.	Disagio, perdita di tempo, sintomi di reflusso gastroesofageo o dispnea, controindicazioni o precauzioni specifiche.
Percussioni e vibrazioni	Tutte le fasce d'età	Adatto per neonati e bambini piccoli non abbastanza grandi per collaborare con tecniche più attive. Opzione per chi non è in grado di usare o si affatica troppo con tecniche indipendenti.	Passiva, richiede aiuto, disagio, socialmente limitante.
Drenaggio autogeno assistito	Neonati	Minima attrezzatura necessaria.	Richiede assistenza, tecnica difficile da padroneggiare e da imparare per i <i>caregivers</i> .
Giochi facendo soffiare il paziente	Bambini piccoli	Piacevole per i bambini.	
ACBT (incluso il soffiare)	Bambini, adolescenti	Indipendente, flessibile, non richiede attrezzature, può essere combinato con altre tecniche.	
<i>Bottle PEP</i>	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, piacevole per il bambino, può essere un ponte verso altre forme di <i>PEP therapy</i> , costo minimo.	È necessario seguire le istruzioni per evitare di inghiottire acqua.
Drenaggio autogeno	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, nessun equipaggiamento necessario.	Effetto e <i>feedback</i> richiesti per padroneggiare la tecnica, inclusa la sensibilità agli stimoli uditivi e vibratorii delle secrezioni.
<i>PEP mask</i>	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, può essere combinata con altre ACT.	La PEP infantile richiede assistenza. Richiede la consapevolezza individuale della profondità del respiro. Per i bambini più piccoli che hanno paura di una maschera, questa potrebbe non essere la tecnica migliore.

PEP con boccaglio	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, può essere combinata con altre ACT. Può essere usata in combinazione con un nebulizzatore salino ipertonico. Facile da usare per i bambini più piccoli.	Nessuna evidenza chiara sull'uso della PEP con boccaglio, con o senza stringinaso
PariPEP™ con nebulizzatore	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, può essere combinata con altre ACT.	
Flutter®	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente.	Adatto a un bambino più grande (8 anni).
Acapella®	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, può essere combinata con altre ACT. Non dipendente dalla posizione.	
Aerobika™	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente, può essere utilizzata in combinazione con un nebulizzatore.	
Esercizio fisico	Bambini, adolescenti	Piacevole per i bambini.	
HFCWO	Bambini, adolescenti	Tecnica indipendente.	Dispositivo pesante, non facile da trasportare.

GAD, drenaggio gravitazionale (posturale); ACBT, ciclo attivo di tecniche respiratorie; PEP, pressione espiratoria positiva; ACT, tecnica di rimozione delle vie aeree; HFCWO, oscillazioni della parete toracica ad alta frequenza. Modificata da Lee AL et al (6).

I "COME" DELLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA (TIPI DI TECNICHE)

Drenaggio posturale e tecniche manuali

Il drenaggio posturale (gravitazionale) (*Gravity-Assisted Drainage, GAD*) si esegue disponendo il bambino in posizioni specifiche (comprese quelle semi-sdraiate), che consentono alla gravità di drenare le secrezioni in eccesso dai segmenti broncopolmonari (10). Neonati e bambini piccoli possono essere tenuti in braccio dal *caregiver*, mentre per i bambini più grandi e gli adolescenti si usa un divano o un letto.

Il reflusso gastro-esofageo, frequente nei neonati e nei bambini, può essere peggiorato da questa tecnica e ciò ha portato all'adozione di un approccio GAD modificato (ModGAD). Il ModGAD ha dimostrato efficacia analoga al GAD tradizionale ed è preferito nei pazienti con bronchiectasie (11).

Questa tecnica è spesso combinata con tecniche manuali, come le percussioni del torace o le vibrazioni.

La percussione della parete toracica crea variazioni nella pressione intrapleurica, che vengono trasmesse attraverso la gabbia toracica favorendo la rimozione delle secrezioni.

Nonostante la mancanza di ricerche mirate su questa tecnica in bambini e adolescenti con bronchiectasie, il GAD o più comunemente il ModGAD è in grado di migliorare la *clearance* delle secrezioni (12).

Drenaggio autogeno

Il drenaggio autogeno (*Autogenic Drainage, AD*) è una tecnica in grado di massimizzare il flusso di aria per favorire la ventilazione e la *clearance* delle secrezioni. Impiega i principi della respirazione a diversi volumi polmonari per sciogliere e mobilizzare le secrezioni. L'obiettivo è raggiungere il più alto flusso di aria espiratorio, evitando il collasso dinamico delle vie aeree. La velocità del flusso espiratorio è in grado di ridurre l'adesione del muco, distaccando le secrezioni dalle pareti bronchiali e trasportandole dalle vie aeree più periferiche a quelle prossimali. L'AD consiste di tre fasi e la durata di ciascuna fase dipenderà dall'efficacia del flusso di aria per mobilizzare le secrezioni (13). È una strategia di trattamento complessa e tecnicamente di difficile esecuzione. Richiede pazienza e collaborazione; ci vuole tempo prima che il bambino

o l'adolescente la apprenda e utilizzi il *feedback* per eseguirla adeguatamente. Per questo motivo, l'AD non è adatto ai bambini piccoli.

Un'alternativa è costituita dall'AD assistito, che può essere applicato ai bambini piccoli. Esso si esegue applicando una leggera pressione manuale sulla parete toracica del bambino da parte del fisioterapista/genitore per aumentare il flusso espiratorio. Il lattante e il bambino sono tenuti in braccio dal fisioterapista/*caregiver*. L'AD assistito viene eseguito in modo dolce e progressivo, sfruttando la respirazione naturale del bambino.

Ciclo attivo di tecniche di respirazione

Il ciclo attivo di tecniche di respirazione (*Active Cycle of Breathing Technique, ACBT*) consiste in manovre di espansione toracica seguite da manovre di espirazione forzata (FET) (14). La tecnica viene applicata con il bambino in piedi. Gli esercizi di espansione toracica sono esercizi di respirazione profonda, con particolare attenzione all'inspirazione lenta e controllata. Si ritiene che l'inspirazione faciliti la ventilazione attraverso i canali collaterali per raggiungere le secrezioni.

Le FET sono una componente chiave dell'ACBT. Esse consistono di una combinazione di una o due espirazioni forzate (*huff*) con controllo della respirazione. L'*huff* comprende l'espirazione controllata a bassi volumi attraverso la glottide aperta. Durante l'espirazione forzata, il punto di egual pressione si sposta verso le vie respiratorie più periferiche. Le secrezioni vengono mobilizzate espirando a volumi polmonari bassi, medi e alti.

Le manovre FET sono la parte più efficace della fisioterapia respiratoria, frequentemente applicate ad altre ACT. L'apertura della glottide può essere favorita adoperando un boccaglio come quello utilizzato per valutare il picco di flusso oppure un tubo, fornendo un *feedback* udibile dai bambini, cosicché possano più agevolmente imparare la manovra corretta. Proporre la tecnica sottoforma di gioco già in tenera età è un'utile strategia per favorirne il corretto apprendimento.

Positive expiratory pressure therapy

La *positive expiratory pressure (PEP) therapy* utilizza una valvola unidirezionale che consente un'inspirazione libera, ma fornisce una resistenza durante l'espirazione. Il rationale della PEP è legato al fatto che, in presenza di ostruzione delle piccole vie aeree, la PEP è in grado di favorire il flusso di aria oltre l'ostruzione attraverso il circolo collaterale. Ciò permette ad un maggiore volume di aria di accumularsi dietro le secrezioni e allo stesso tempo la pressione esercitata dal flusso di aria spinge le secrezioni verso le vie aeree più grandi (15).

Durante l'espirazione, la pressione positiva aumenta la capacità funzionale residua, prevenendo il collasso delle vie aeree. Il sistema PEP consiste in una maschera o un boccaglio ed una valvola unidirezionale, alla quale sono collegate resistenze espiratorie. Esempi di PEP sono la PariPEP™, la TheraPEP® o l'AstraPEP. Un manometro determina la pressione corretta generata durante il *training* iniziale della terapia. Per la terapia PEP a bassa pressione si fornisce in media un livello di pressione compreso tra 10 e 20 cm H₂O (figura 2A) (16).

Oscillating PEP Therapy

L'*oscillating PEP (OscPEP) therapy* offre la combinazione della PEP con le oscillazioni ad alta frequenza, che riescono a sgretolare all'interno delle vie aeree le secrezioni durante l'espirazione per facilitarne l'eliminazione (17). Esistono diversi dispositivi che forniscono la terapia con OscPEP. Flutter® e Acapella® sono tra i più comuni. Altri dispositivi che forniscono effetti simili sono Aerobika™, Quake e RC-Cornet®. Il Flutter® è un piccolo dispositivo portatile a forma di tubo con un boccaglio ricoperto da un coperchio forato che racchiude una sfera di acciaio inossidabile che poggia su un cono circolare. L'inspirazione avviene attraverso il naso o la bocca. Durante l'espirazione, ad una velocità leggermente superiore al normale, la sfera ad alta densità si sposta lungo il cono, creando interruzioni nel flusso espiratorio e generando una PEP nel range di 18-35 cmH₂O. Viene generata una vibrazione oscillatoria dell'aria che favorisce il drenaggio

delle secrezioni dalle vie aeree e riduce la viscoelasticità delle secrezioni. La frequenza delle oscillazioni è determinata dall'inclinazione a cui viene tenuto il dispositivo (18).

Può essere difficile per i bambini mantenere il *device* in posizione corretta per un lungo periodo di tempo e ottenere costantemente l'effetto massimo; pertanto, questa tecnica si adatta meglio ai bambini in età scolare (figura 2B).

Acapella®

Il sistema Acapella® utilizza un cono rotante ed un magnete contrapposti per creare oscillazioni del flusso di aria. La manopola posteriore consente di regolare la pressione espiratoria e la frequenza delle oscillazioni. L'inspirazione può avvenire attraverso il naso o la bocca, con una pausa inspiratoria seguita da un'espiazione più attiva e successivamente da espirazioni forzate. Il sistema Acapella® è più semplice in quanto può essere utilizzato in diverse posizioni. Nei bambini, il livello di resistenza inizialmente è basso (numero 1 o 2) e poi può essere lentamente incrementato se necessario. Quando si istruisce un bambino all'utilizzo della tecnica, 5 o 10 respiri possono essere sufficienti per iniziare. Una volta che il bambino padroneggia la tecnica, viene incrementato il numero di respiri (figura 2C).

Bottle PEP

La *bottle* o *bubble* PEP è un metodo alternativo per somministrare la terapia PEP a bassa pressione, in particolare nei bambini più piccoli (età inferiore a 4 anni), che non tollerano valori elevati di PEP e non sono ancora in grado di utilizzare altre forme di ACT. La resistenza è costituita da una colonna d'acqua, con la pressione di espirazione che rimane costante una volta che il diametro del tubo è >5 mm (19). Consiste in tubi di gomma lisci e una bottiglia di plastica (1-2 L), che è riempita per metà di acqua. Il bambino inspira attraverso il naso ed espira attraverso il tubo contro la colonna di acqua. Il soffiare attraverso il tubo crea bolle nella bottiglia. L'altezza dell'acqua (circa 10 cm sopra il fondo del tubo) fornisce la PEP, mentre il gorgoglio produce le oscillazioni nelle vie aeree. Nei bambini si possono aggiungere sostanze coloranti con lo scopo di incentivare il paziente (figura 2D). Nonostante l'uso nella pratica clinica, le evidenze di efficacia della *bottle* PEP sono scarse.

Lung Flute® (o Flauto Polmonare)

Il *lung flute* o flauto polmonare è un dispositivo relativamente nuovo che utilizza le onde sonore per far vibrare le secrezioni all'interno delle vie aeree. Esso è composto di un boccaglio, un cono lungo circa 36 cm ed una lancia vibrante interna al cono (figura 2E). A differenza del *flutter*, il *lung flute* ha un meccanismo unico basato sull'energia acustica, che può favorire i pazienti con bassi flussi espiratori che potrebbero trovare difficile usare il *flutter*.

La manovra di espirazione nel *lung flute* deve essere abbastanza vigorosa in maniera da far oscillare la lancia. L'oscillazione della lancia genera onde sonore di 16-22 Hz con un output di 110-115 dB utilizzando una PEP di 2.5 cm H₂O. Le onde sonore si propagano lungo l'albero tracheo-bronchiale e mettono in vibrazione le secrezioni. Questo determina un miglioramento della *clearance* muco-ciliare.

Uno studio *crossover* randomizzato effettuato nel 2017 su una popolazione di adulti affetti da bronchiectasie non-FC stabili ha messo a confronto il *lung flute* con il *flutter* nella gestione della fisioterapia respiratoria (20). Gli autori hanno concluso che entrambi i dispositivi erano ben tollerati, con sensibile miglioramento della *clearance* muco-ciliare, anche se la maggior parte dei soggetti preferiva il *flutter* a causa dell'aumentata velocità di eliminazione delle secrezioni e di una maggiore facilità d'uso.

Oscillazioni della parete toracica ad alta frequenza e percussione intrapolmonare

Le oscillazioni della parete toracica ad alta frequenza (HFCWO) applicano oscillazioni esterne alla parete toracica attraverso un *gilet* gonfiabile che viene indossato dal paziente.

Si ritiene che l'aumento delle forze di vibrazione e percussione durante l'espirazione determi-

ni la mobilizzazione delle secrezioni. Sebbene applicato solo negli adulti con bronchiectasie, l'HFCWO ha migliorato la funzionalità polmonare e la qualità della vita e ridotto la dispnea rispetto al GAD associato a tecniche di respirazione (21). Nonostante non esistano studi nella popolazione pediatrica con bronchiectasie non-FC, è un'opzione che è stata utilizzata nei bambini con neuropatie e bronchiectasie, con una riduzione dell'incidenza di polmonite nell'arco di 12 mesi (22).

Un'opzione alternativa include la ventilazione percussiva intrapolmonare, che fornisce una ventilazione oscillatoria ad alta frequenza per produrre percussioni endotracheali.

I modelli di percussione acustica (*The Frequencer™* e *Vibralong®*) inducono vibrazioni nella parete toracica e rappresentano per il fisioterapista un'opzione alternativa alle tecniche manuali.

Esercizio fisico

L'esercizio fisico, in particolare l'attività aerobica, è altamente raccomandato in tutte le fasce di età nella gestione delle bronchiectasie, incluse le attività di resistenza e potenziamento muscolare e osseo.

La scelta del tipo di esercizio dipende dall'età e dovrebbe essere inserito ove possibile in programmi di attività sportive o scolastiche. L'esercizio fisico non solo promuove la salute generale ed il benessere, ma è ad esempio un broncodilatatore più efficace rispetto ai beta-agonisti nella discinesia ciliare primaria (23).

Altre opzioni che possono facilitare le ACT includono gli agenti mucoattivi, somministrati mediante aerosol-terapia. La soluzione salina ipertonica è classificata come espettorante e può essere inalata prima o durante l'ACT. Essa aumenta l'idratazione superficiale delle vie aeree e riduce la viscosità delle secrezioni.

Sebbene utile negli adulti con bronchiectasie, in quanto migliora la funzione polmonare, la superiorità della soluzione ipertonica rispetto alla soluzione salina isotonica non è dimostrata. Sebbene l'uso di *routine* non sia raccomandato, un tentativo terapeutico nei bambini che presentano esacerbazioni acute frequenti potrebbe essere preso in considerazione.

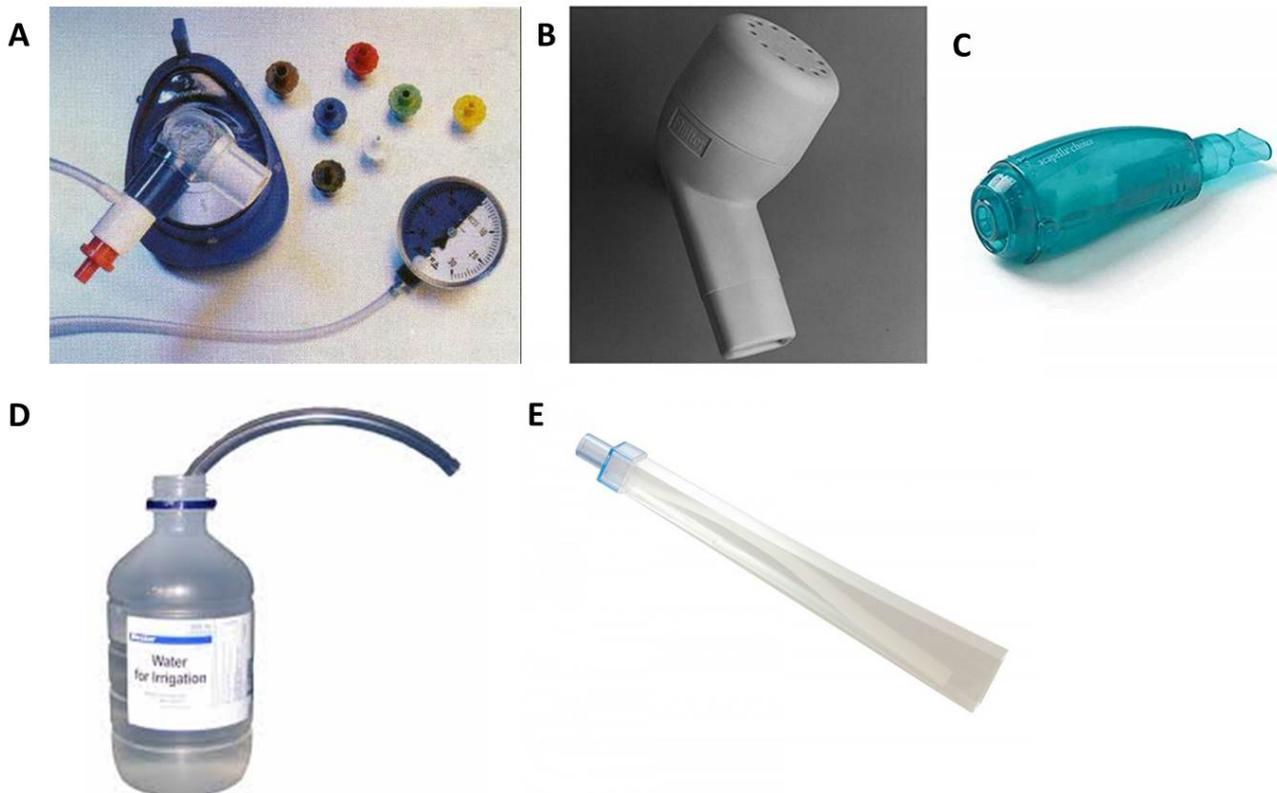


Fig. 2: Esempi di tecniche di clearance delle vie aeree: (A) PEP mask, (B) OscPEP con Flutter®, (C) OscPEP con Acapella®, (D) bottle PEP, (E) lung flute

CONCLUSIONI

Le tecniche di *clearance* delle vie aeree sono sicure negli individui (adulti e bambini) con bronchiectasie stabili e possono portare a miglioramenti nell'espettorazione, nelle prove di funzionalità respiratoria, nei sintomi e nella qualità della vita del paziente.

Tuttavia, sono necessari ulteriori studi per stabilire il valore clinico delle ACT nel breve e nel lungo periodo. Il ruolo di queste tecniche nelle bronchiectasie durante le esacerbazioni acute rimane sconosciuto. La scelta della tecnica varia a seconda dell'età e di fattori specifici che influenzano l'aderenza del bambino al trattamento. Lavorare a stretto contatto con il bambino/adolescente e la sua famiglia in un'alleanza terapeutica che garantisca formazione, impegno e incoraggiamento costanti è fondamentale per ottenere dal trattamento fisioterapico la massima efficacia.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Laënnec RTH. *On mediate auscultation, or a treatise on the diagnosis of diseases of the lungs and heart*. Paris: Brosson JA and Chaudé JS; 1819.
- (2) Baker AF. *Medical progress: bronchiectasis*. N Eng J Med 2002; 346: 1383-1393.
- (3) Goyal V, Grimwood K, Marchant J, et al. *Pediatric bronchiectasis: no longer an orphan disease*. Pediatr Pulmonol 2016; 51: 450-469.
- (4) Karadag B, Karakoc F, Ersu K, et al. *Non-cystic fibrosis bronchiectasis in children: a persisting problem in developing countries*. Respiration 2005; 72: 233-238.
- (5) Cole PJ. *A new look at the pathogenesis and management of persistent bronchial sepsis: a "vicious circle" hypothesis and its logical therapeutic connotations*. In: Davies RJ, ed. "Strategies in the Management of Chronic Bronchial Sepsis." Ox Med Pub Found 1984: 1-16.
- (6) Lee AL, Button BM. *Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis*. Front Pediatr 2017; 5: 2.
- (7) Hill AT, Barker AF. *Treating Cough Due to Non-CF and CF Bronchiectasis With Nonpharmacological Airway Clearance: CHEST Expert Panel Report*. Chest 2018; 153: 986-993.
- (8) Santer M, Ring N, Yardley, et al. *Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views*. BMC Pediatr 2014; 14: 63.
- (9) Michael S, Schechter MS. *Airway clearance applications in infants and children*. Respir Care 2007; 52: 1382-1390.
- (10) Sutton PP, Parker RA, Webber BA, et al. *Assessment of the forced expiration technique, postural drainage and directed coughing in chest physiotherapy*. Eur J Respir Dis 1983; 64: 62-68.
- (11) Cecins N, Jenkins S, Pengelly J, et al. *The active cycle of breathing techniques—to tip or not to tip?* Respir Med 1999; 93: 660-665.
- (12) Lee AL, Burge A, Holland AE. *Airway clearance techniques for bronchiectasis*. Cochrane Database Syst Rev 2015; 5: CD008351.
- (13) O'Connor C, Bridge P. *Can the interrupter technique be used as an outcome measure for autogenic drainage in bronchiectatic patients? A pilot study*. J Assoc Chart Physiother Respir Care 2005; 37: 29-34.
- (14) Pryor J, Webber B. *An evaluation of the forced expiration technique as adjunct to postural drainage*. Physiotherapy 1979; 65: 304-307.
- (15) Van der Schans C, van der Mark T, de Vries G, et al. *Effect of positive expiratory pressure breathing in patients with cystic fibrosis*. Thorax 1991; 46: 252-256.

- (16) Elkins M, Jones A, van der Schans C. *Positive expiratory pressure physiotherapy for people with cystic fibrosis*. Cochrane Database Syst Rev 2006; 2: CD003147
- (17) Altaus P. *Oscillating PEP*. In: International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (IPG/CF), editor. "Physiotherapy for the Treatment of Cystic Fibrosis (CF)" 2009: 18-22. Available on: <https://www.ecfs.eu/files/webfm/webfiles/File/Physiotherapy>.
- (18) Lindemann H. *Zum Stellenwert der Physiotherapie mit dem VRP 1-Desitin ("Flutter")*. Pneumologie 1992; 46: 626-630.
- (19) Mestriner RG, Fernandes RO, Steffen LC, et al. *Optimum design parameters for a therapist-constructed positive-expiratory pressure therapy bottle device*. Respir Care 2009; 54: 504-508.
- (20) Silva YR, Greer TA, Morgan LC, et al. *A Comparison of 2 Respiratory Devices for Sputum Clearance in Adults With Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis*. Respir Care 2017; 62: 1291-1297.
- (21) Gokdemir Y, Karadag-Saygi E, Erdem E, et al. *Comparison of conventional pulmonary rehabilitation and high-frequency chest wall oscillation in primary ciliary dyskinesia*. Pediatr Pulmonol 2014; 49: 611-616.
- (22) Plioplys AV, Lewis S, Kasnicka I. *Pulmonary vest therapy in pediatric long-term care*. J Am Med Dir Assoc 2002; 3: 318-321.
- (23) Phillips GE, Thomas S, Heather S. *Airway response of children with primary ciliary dyskinesia to exercise and B2-agonist challenge*. Eur Respir J 1998; 11: 1389.