

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

CONGRESSO SIMRI 2015

Il polmone nelle malattie sistemiche
Il bambino con patologia respiratoria cronica:
il ruolo dell'infermiera

Ventilazione Non Invasiva a lungo termine in Pediatria

Apnee ostruttive del sonno

Un caso di apparente asma resistente alla terapia

Premi SIMRI 2015



INDICE

Editoriale

View point

Luigi Terracciano

Il polmone nelle malattie sistemiche

Lung involvement in systemic diseases

Sacco Oliviero, Volpi Stefano, Panigada Serena

Il bambino con patologia respiratoria cronica: il ruolo dell'infermiera

Child with chronic respiratory disease: role of the Nurse

Marisa Sacco, Natascia Annaloro, Paola Barbierato, Emilia Rufini, N. Scavino, S. Soldini D. Tangolo, C. Tinari, Elisabetta Bignamini

Ventilazione Non Invasiva a lungo termine in Pediatria

Pediatric long term Non Invasive Ventilation

Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, M. Giovanna Paglietti, Serena Soldini Renato Cutrera

Apnee ostruttive del sonno

Obstructive sleep apnea

Maria Pia Villa, Melania Evangelisti, Ottavio Vitelli

Un caso di apparente asma resistente alla terapia

A case of apparent treatment-resistant asthma

Nicola Ullmann, Monica Malamisura, Francesca Petreschi, Sergio Bottero, Paolo Tomà, Alessandro Inserra, Paola Francalanci, Anna Maria Zicari, Renato Cutrera

Premi SIMRI 2015

SIMRI awards 2015

Pneumologia Pediatria

Volume 15, n. 60 - dicembre 2015

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

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 Marseggia (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 2015 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di febbraio 2016

Ventilazione Non Invasiva a lungo termine in pediatria

Pediatric long term Non Invasive Ventilation

Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, MariaGiovanna Paglietti, Serena Soldini, Renato Cutrera

Unità Operativa Complessa Broncopneumologia, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – IRCCS, Roma.

Corrispondenza: Martino Pavone **email:** martino.pavone@opbg.net

Riassunto L'insufficienza respiratoria cronica può essere causata da differenti condizioni, quali deficit di pompa muscolare, insufficienza d'organo polmonare e disordini del controllo centrale della respirazione. Questi fattori possono talvolta essere associati tra loro in proporzione variabile e il sonno, soprattutto REM, può essere un fattore peggiorativo. La ventilazione non invasiva (NIV) può essere istituita acutamente o in elezione. Esistono consolidate esperienze internazionali circa l'uso della NIV a lungo termine e i dati sono unanimi nel considerare le malattie neuromuscolari tra le principali indicazioni.

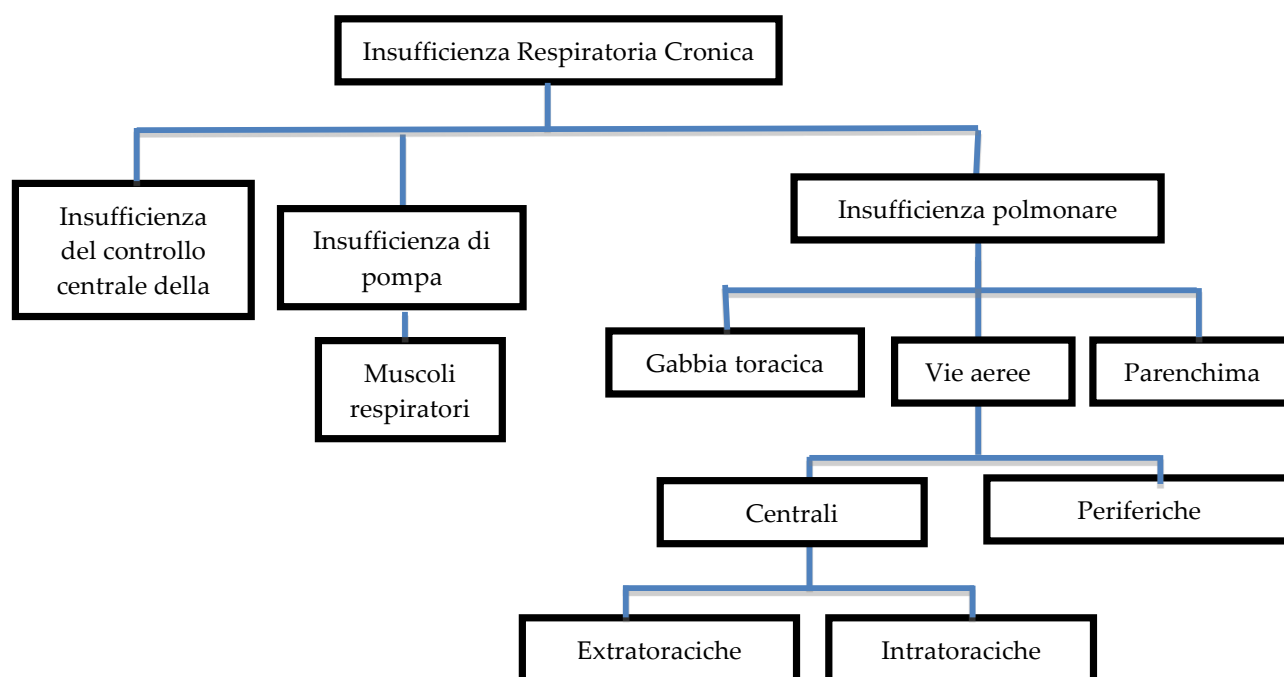
Parole chiave: ventilazione Non Invasiva, Apnee Ostruttive nel Sonno, Atrofia Muscolare Spinale, Distrofia Muscolare di Duchenne.

Key words: non Invasive Ventilation, Obstructive Sleep Apnea, Spinal Muscular Atrophy, Duchenne Muscular Dystrophy.

INTRODUZIONE

L'insufficienza respiratoria cronica (IRC) può essere causata da differenti condizioni, tra cui il deficit di pompa muscolare, l'insufficienza d'organo polmonare ed i disordini del controllo centrale della respirazione (figura 1). Tali fattori causali possono talvolta essere associati tra loro in proporzione variabile (1).

Fig. 1. Principali fattori causanti insufficienza respiratoria cronica.



In questo ambito, il sonno si inserisce come fattore peggiorativo. Infatti, durante il sonno si verificano una serie di modifiche fisiologiche della funzionalità e del controllo della respirazione, che possono slatentizzare o peggiorare problematiche respiratorie subcliniche o asintomatiche. Il sonno determina, infatti, una riduzione dell'attività dei centri di controllo della respirazione attraverso una riduzione di attività del *drive* ventilatorio e di sensibilità dei chemocettori (2,3). Contemporaneamente, si determina una riduzione della *performance* dei muscoli respiratori, con coinvolgimento soprattutto di quelli intercostali e di quelli che controllano il tono delle vie aeree superiori, conservando relativamente la funzione diaframmatica. Anche la meccanica respiratoria è coinvolta, con riduzione dei volumi polmonari, in particolare della capacità funzionale residua, aumento delle resistenze delle vie aeree ed alterazioni regionali del rapporto ventilazione-perfusione (2). Il sonno REM rappresenta un ulteriore *challenge* per la respirazione, in quanto caratterizzato da un'ulteriore riduzione, seppur ciclica e quindi intermittente, della funzione respiratoria in tutte le componenti già descritte. L'ipercapnia, nel caso dell'IRC associata a disordine della ventilazione, insorge in modo progressivo (3). Inizialmente, è esclusivamente notturna e presente solo nelle fasi di sonno REM (ipercapnia intermittente), mentre, con il progredire dell'IRC, tende ad estendersi anche alle fasi di sonno NREM (ipoventilazione notturna). Nello stadio successivo, l'IRC tende a coinvolgere anche le ore diurne (ipercapnia notturna e diurna) (3).

Le patologie che possono determinare primitivamente o secondariamente IRC con ipercapnia rappresentano tutte indicazione alla NIV. In queste condizioni infatti l'utilizzo della sola ossigenoterapia può essere addirittura pericolosa e, se necessaria, deve sempre essere associata alla NIV (1). Nella tabella 1 sono riportate le principali indicazioni alla NIV (4,5).

Tab. 1. Principali indicazioni alla ventilazione non invasiva in età pediatrica.
Malattie neuromuscolari Distrofia muscolare di Duchenne Atrofia muscolare spinale Miopatia nemalinica
Anomalie costali e della gabbia toracica Scoliosi giovanile idiopatica e progressiva Distrofia toracica asfissiante (lieve) Fibrosi cistica avanzata complicata da ipercapnia
Disordini della ventilazione obesità-correlati Sindrome di Prader-Willi Obesità patologica associata ad apnee ostruttive nel sonno
Sindromi da overlap (ostruzioni delle vie aeree superiori e disfunzioni polmonari restrittive) Spina bifida (complicazioni polmonari, malformazione di Arnold-Chiari, disfunzione polmonare restrittiva, ostruzione delle vie aeree superiori) Paralisi cerebrale (distonia laringea, disfunzione polmonare restrittiva)
Ostruzione cronica delle vie aeree superiori Apnee ostruttive nel sonno complicate da ipercapnia Sindrome di Down (ipoplasia mascellare, macroglossia) Sindromi craniofacciali con ipoplasia mediofacciale o mandibolare Laringotracheomalacia
Malattie croniche con ostruzione delle vie aeree Fibrosi cistica avanzata
Disordini con ipoventilazione alveolare centrale Sindrome da ipoventilazione alveolare centrale congenita (CCHS) Ipoventilazione alveolare centrale secondaria Sindrome obesità infantile a esordio rapido-disfunzione ipotalamica-ipoventilazione-disregolazione autonoma (ROHHAD)

NIV: QUALE CONTESTO?

La NIV può essere istituita per impossibilità allo svezzamento del bambino dalla ventilazione meccanica invasiva (VMI), per il trattamento di una forma di insufficienza respiratoria acuta (IRA) oppure in caso di riacutizzazione di una forma di IRC (4). La NIV può, tuttavia, essere iniziata anche elettivamente in caso di comparsa progressiva di differenti gradi di IRC o per la gestione di disturbi respiratori nel sonno (DRS) con ipercapnia (5). Gli obiettivi della NIV sono, pertanto, la correzione dell'ipoventilazione, il miglioramento della funzione dei muscoli respiratori e la riduzione del carico di lavoro del sistema respiratorio (6).

La presenza di disordini della deglutizione, la storia personale d'inalazione da reflusso gastro-esofageo o di paralisi delle corde vocali e l'assente tolleranza alla NIV ne controindicano l'uso e pongono, di conseguenza, l'indicazione all'utilizzo della VMI, come anche il fallimento della NIV o un elevato livello di dipendenza dalla ventilazione meccanica ($\geq 16-20$ ore) (1).

ESPERIENZE INTERNAZIONALI

In letteratura sono presenti numerosi dati circa l'utilizzo della NIV a lungo termine. Nello studio di Wallis et al, la sindrome da ipoventilazione alveolare centrale congenita (CCHS), tra le malattie del sistema nervoso centrale, e la distrofia muscolare di Duchenne (DMD), tra le patologie neuromuscolari, rappresentano due tra le patologie più trattate con NIV (7). La maggior parte dei pazienti erano trattati con ventilazione esclusivamente notturna e la maschera nasale rappresentava l'interfaccia più frequentemente utilizzata. Nello studio di Goodwin et al, la DMD, l'atrofia muscolare spinale (SMA) tipo 1 e 2 e la miopatia nemalinica rappresentano le patologie neuromuscolari più frequentemente sottoposte a NIV, mentre la tracheobroncomalacia e le apnee ostruttive nel sonno (OSA) sono le patologie respiratorie più frequentemente trattate con NIV (8). Nel corso del *follow-up*, 2 bambini hanno avuto necessità di tracheostomia (uno con OSA, l'altro con paralisi cerebrale infantile), mentre 4 bambini (3 con tracheobroncomalacia ed 1 con OSA) hanno successivamente sospeso la NIV per miglioramento clinico.

La sopravvivenza dei pazienti trattati con NIV è significativamente maggiore rispetto ai pazienti sottoposti a VMI (9). Inoltre, l'età mediana di inizio della ventilazione è significativamente più bassa nei pazienti in VMI rispetto ai soggetti in NIV (10). Per di più, l'uso della NIV favorisce la riduzione annuale del numero di visite in pronto soccorso, di giorni di degenza in ospedale e di giorni di degenza in terapia intensiva, nonché una minore mortalità rispetto alla VMI (10). Nella *survey* condotta in Italia nel 2007, Racca et al, hanno confermato l'età mediana inferiore all'inizio della VMI rispetto alla NIV (1.0 *versus* 8.0 anni), sottolineano che le malattie neuromuscolari seguite dalle patologie respiratorie croniche rappresentano le indicazioni più frequenti alla ventilazione meccanica e che i pazienti ventilati per 12 o più ore al giorno sono più frequentemente tracheostomizzati e ventilati in VMI (11).

RUOLO DEL COUNSELING

L'impiego della NIV o della VMI deve essere valutato da caso a caso. In una *survey* italiana sull'uso della NIV e della VMI, si evince chiaramente che la sopravvivenza è maggiore nei pazienti affetti da SMA tipo 1 complicata da IRC trattati con tracheostomia e VMI rispetto a quelli trattati con assistenza meccanica alla tosse e NIV o non trattati (12). Questi dati confermano l'importanza di scelte cliniche mirate, basate sulle caratteristiche specifiche della patologia, l'età del bambino e la realtà nella quale le scelte vengono effettuate. Un accenno merita la problematica riguardante i rapporti con l'*équipe* anestesiologicala in caso di procedure che richiedano sedazione. In queste circostanze diventa fondamentale eseguire una valutazione da parte dello specialista pneumologo in fase preoperatoria, il ricovero in terapia intensiva in fase post-operatoria, la transizione verso il sistema di ventilazione domiciliare prima della dimis-

sione e la condivisione del programma di ventilazione domiciliare con lo specialista referente prima della dimissione (13).

LINEE GUIDA

Nel corso degli ultimi anni sono state pubblicate linee guida o *consensus* per le principali patologie respiratorie croniche. Di seguito riportiamo brevemente alcune delle più importanti raccomandazioni suggerite da questi documenti relativamente alla gestione della NIV per le OSA, la DMD e la SMA.

Linee guida sulle OSA

Di seguito sono riportate, in sintesi, le principali raccomandazioni del 2008 della *task force* dell'*American Academy of Sleep Medicine* sulla terapia con pressione positiva alle vie aeree (PAP) (14). Il campo di applicazione delle raccomandazioni sulla titolazione della PAP è limitato ai pazienti adulti (≥ 12 anni) e pediatrici (<12 anni) con OSA. Queste raccomandazioni non si applicano ai pazienti con malattie neuromuscolari o malattie polmonari intrinseche.

La titolazione della CPAP (Pressione Positiva Continua alle Vie Aeree) è il processo attraverso cui il graduale aumento della PAP consente di ottenere l'eliminazione degli eventi respiratori. È importante assicurare un adeguato supporto alle vie aeree, particolarmente durante il sonno REM. La collaborazione può essere una limitazione importante ad un utilizzo efficace della CPAP ed è per questo motivo che essa non è raccomandata come terapia di prima linea per l'OSA quando l'adenotonsillectomia è un'opzione terapeutica. Tutti i potenziali candidati per la titolazione della PAP devono ricevere una formazione adeguata attraverso dimostrazioni pratiche ed un approccio progressivo che preceda la titolazione. La pressione deve essere aumentata fino ad un livello tale da indurre la scomparsa degli eventi respiratori ostruttivi [apnee, ipopnee, *Respiratory Events Related Arousals* (RERAs) e russamento] o fino al raggiungimento del massimo valore consigliato di CPAP. La CPAP di partenza minima raccomandata deve essere di 4 cm H₂O sia nei pazienti adulti sia in quelli pediatrici, mentre la CPAP massima consigliata è di 15 cm H₂O per i pazienti <12 anni e 20 cm H₂O per pazienti di età ≥ 12 anni. Non è possibile *a priori* determinare un livello di CPAP efficace, anche se una CPAP di partenza più elevata può essere consigliabile per i pazienti con un indice di massa corporea elevato. Si consiglia di eseguire, di volta in volta, aumenti pressori di almeno 1 cmH₂O e di mantenerli invariati per periodi di tempo non inferiori a 5 minuti, con l'obiettivo di eliminare tutti gli eventi respiratori ostruttivi. Per i pazienti di età <12 anni, il valore della CPAP deve essere aumentato se si osserva almeno un'apnea ostruttiva, almeno un'ipopnea, almeno 3 RERAs o russamento intenso per almeno 1 minuto. Per i pazienti di età ≥ 12 anni, il valore della CPAP deve essere aumentato se si osservano almeno 2 apnee ostruttive; almeno 3 ipopnee, almeno 5 RERAs o russamento intenso per almeno 3 minuti. L'algoritmo di titolazione per gli studi CPAP *split-night* deve essere identico a quello degli studi CPAP eseguiti durante l'intera notte. Il passaggio dalla CPAP alla BPAP (Pressione Positiva a 2 livelli) è consigliato se: 1) il paziente percepisce disagio o si mostra intollerante alle alte pressioni in CPAP; 2) persistono continui eventi respiratori ostruttivi nonostante 15 cm H₂O di CPAP durante lo studio di titolazione. In modalità BPAP, l'IPAP (Pressione Positiva Inspiratoria) e/o l'EPAP (Pressione Positiva Espiratoria), a seconda del tipo di evento respiratorio ostruttivo, devono essere aumentate fino ad un livello tale da indurre la scomparsa degli eventi o fino al raggiungimento della massima IPAP consigliata. Il livello di pressione minimo iniziale raccomandato è di 8 cm H₂O per l'IPAP e di 4 cm H₂O per l'EPAP, sia per i pazienti adulti sia per quelli pediatrici. L'IPAP massima consigliata è di 20 cm H₂O per i pazienti di età <12 anni e di 30 cm H₂O per pazienti di età ≥ 12 anni. Non esiste un metodo efficace per determinare *a priori* il livello di IPAP o di EPAP, anche se un'IPAP o un'EPAP di partenza più elevate possono essere raccomandate per i pazienti con un indice di massa corporea elevato. La pressione differenziale (IPAP – EPAP) minima consigliata è di 4 cm H₂O, mentre la massima è di 10 cm H₂O. Analogamente a quanto descritto per la CPAP, l'IPAP e/o l'EPAP (a seconda del tipo di evento ostruttivo respiratorio), devono

essere aumentate di almeno 1 cm di H₂O e mantenute invariate per un periodo non inferiore a 5 minuti, con l'obiettivo di eliminare gli eventi respiratori ostruttivi. Per i pazienti di età <12 anni, l'IPAP e/o l'EPAP devono essere aumentate se si osservano almeno un'apnea ostruttiva e/o un'ipopnea e/o 3 RERAs e/o russamento intenso per almeno 1 minuto. Per i pazienti di età ≥ 12 anni, invece, l'IPAP e/o l'EPAP devono essere aumentate se si osservano almeno 2 apnee ostruttive e/o 3 ipopnee e/o 5 RERAs e/o russamento intenso per almeno 3 minuti. Se sono presenti apnee centrali, può essere utile inserire una frequenza respiratoria di *backup*. L'algoritmo di titolazione per studi PSG con BPAP *split-night* deve essere identico a quello degli studi BPAP eseguiti durante l'intera notte.

Linee guida sulla DMD

Nel 2010 sono state pubblicate su *Lancet Neurology* le raccomandazioni circa la diagnosi ed la gestione della DMD (15) e su *Pediatric Pulmonology* le raccomandazioni sulla gestione delle complicanze respiratorie (16). Tali raccomandazioni forniscono indicazioni in merito ai test di funzionalità respiratoria, suddivisi in esami opzionali e raccomandati, ed alla frequenza con cui eseguirli. Sono inoltre fornite le indicazioni ai vari interventi respiratori, suddivise per step. Nello step 2, in particolare, si fa riferimento all'uso delle tecniche di assistenza manuale e meccanica alla tosse, che vengono considerate necessarie quando è presente un'infezione respiratoria ed il picco di flusso della tosse è < 270 L/min, la pressione espiratoria massima è < 40 cm H₂O o la capacità vitale forzata (FVC) basale è < 40% del predetto o < 1.25 L negli adulti. Nello step 3 vengono elencati i criteri per il trattamento con NIV; nel dettaglio, la NIV notturna è **indicata** in un paziente che presenti una delle seguenti condizioni:

- segni o sintomi di ipoventilazione (pazienti con FVC < 30% del predetto sono a rischio particolarmente elevato);
- saturazione percutanea di O₂ (SpO₂) basale < 95% e/o pressione parziale di CO₂ ematica > 45 mmHg in veglia;
- un indice di apnea/ipopnea >10 per ora alla PSG o 4 o più episodi di SpO₂ < 92% o cadute della SpO₂ di almeno il 4% per ora di sonno.

In condizioni ottimali, l'uso del reclutamento dei volumi polmonari (step 1) e delle tecniche di assistenza alla tosse dovrebbe sempre precedere l'inizio della NIV. Nello step 4 vengono riportate le indicazioni ad associare la ventilazione nelle ore diurne alla NIV notturna. La ventilazione diurna è indicata per l'autoestensione della ventilazione notturna nelle ore diurne, in caso di anomalie della deglutizione secondarie alla dispnea (che è alleviata dall'assistenza ventilatoria) o se il paziente presenta impossibilità a finire una frase a causa di mancanza di respiro e/o sintomi da ipoventilazione, con SpO₂ basale < 95% e/o CO₂ ematica > 45 mmHg in veglia. La NIV continua associata a tecniche di assistenza meccanica alla tosse può facilitare l'estubazione endotracheale in pazienti che siano stati intubati durante una riacutizzazione o una procedura anestesiológica; essa dovrebbe essere sostituita quanto prima, se possibile, dalla NIV notturna. Lo step 5, infine, fornisce le indicazioni all'esecuzione della tracheostomia. Esse comprendono:

- preferenza di pazienti e familiari rispetto ad altre tecniche;
- impossibilità all'utilizzo della NIV per cause legate al paziente o alle strutture mediche locali;
- 3 fallimenti nel raggiungere l'estubazione durante una riacutizzazione, nonostante l'uso ottimale della NIV e dell'assistenza meccanica alla tosse;
- fallimento dei metodi non invasivi di assistenza alla tosse per prevenire inalazione di secrezioni a livello polmonare;
- SpO₂ <95% o inferiore al valore basale del paziente, con necessità di aspirazioni tracheali dirette frequenti attraverso tracheostomia.

Consensus SMA

Nel 2007 è stato pubblicato il “*Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy*”, che riporta l’algoritmo per la gestione dei problemi respiratori di questi pazienti (17). L’algoritmo considera ed associa la storia naturale, l’inquadramento del paziente e gli interventi consigliati in maniera graduale. Se il paziente presenta debolezza dei muscoli inspiratori ed espiratori e dei muscoli bulbari, è consigliata l’esecuzione di test di funzionalità respiratoria comprendenti la determinazione del picco di flusso durante la tosse ed il test di forza dei muscoli respiratori. In tali condizioni, è consigliato il drenaggio delle secrezioni a livello delle vie aeree con manovre di assistenza alla tosse. In caso di comparsa di DRS-REM correlati associati a presenza di tosse inefficace o picco di flusso durante la tosse ridotto, sono consigliati l’esecuzione di radiografia del torace, lo studio del sonno ed il trattamento con NIV. L’indicazione alla NIV viene rafforzata in presenza di DRS-REM e NREM correlati associati a disfunzione della deglutizione (in tal caso è indicata anche l’esecuzione dei test di valutazione della deglutizione) e/o ad infezioni respiratorie. Infine è consigliata la NIV notturna o continua in caso di insufficienza ventilatoria anche diurna, in considerazione dell’aumentato rischio di morte in questi casi.

Nel 2015 è stato pubblicato il documento “*1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I–III*” (18). In questa *consensus*, sono state formulate indicazioni specifiche e separate relativamente agli aspetti pediatrici (SMA tipo 1 e 2). Per la SMA tipo 1 vengono suggerite due opzioni terapeutiche:

- 1) trattamento con NIV *high-span* (a pressione differenziale elevata, cioè almeno 10 cmH₂O) in associazione ad assistenza meccanica alla tosse e VMI in caso di riacutizzazione;
- 2) tracheostomia e VMI.

Per i pazienti in cui la NIV *high-span* risulti inefficace, è prevista successivamente la possibilità di ricorrere alla tracheostomia con VMI.

Nei pazienti affetti da SMA tipo 2, è prevista l’esecuzione di test funzionali in accordo all’età del paziente ed è specificata la frequenza delle misurazioni in rapporto alle condizioni del paziente. Per quanto riguarda la NIV, sono fornite le seguenti indicazioni: ipercapnia diurna, DRS (con eventuale ipercania), respiro paradossale e deformità della gabbia toracica, infezioni respiratorie ricorrenti che richiedono ricoveri ospedalieri (> 3/anno) e crescita insufficiente. Nei pazienti che già utilizzano la NIV notturna, i criteri per associare anche la NIV diurna sono sovrapponibili a quelli elencati per la DMD.

CONCLUSIONI

Sempre più pazienti pediatrici presentano IRC ipossiémica e/o ipercapnica associata a malattie neuro-muscolari, anomalie a carico delle vie aeree, della gabbia toracica e/o del parenchima polmonare o a disordini congeniti o acquisiti del controllo della ventilazione. Le ragioni che meglio spiegano la crescente diffusione della NIV in età pediatrica sono essenzialmente due. Innanzitutto, molti disordini sono correlati con la presenza di ipoventilazione ed in tali circostanze la sola ossigenoterapia non è efficace, dimostrandosi al contrario potenzialmente pericolosa, potendo causare indirettamente aumento della ritenzione di CO₂. Inoltre, la NIV per definizione è una tecnica non invasiva, che può essere applicata a domanda e preferibilmente durante le ore notturne, causando minore morbilità e provocando minore disagio ed impatto sulla qualità di vita del paziente rispetto alla tracheostomia. La NIV può essere applicata in ambito domiciliare e ciò può avere utili risvolti sullo sviluppo psicosociale del paziente, sulle funzioni familiari e sui costi di applicazione, in questo caso più contenuti. L’uso della NIV domiciliare richiede appropriate procedure diagnostiche, appropriata titolazione del ventilatore, famiglie collaboranti e ben addestrate ed organizzazione di accurati programmi di *follow-up*.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Amin RS, Fitton CM. *Tracheostomy and Home Ventilation in Children. Seminars in Neonatology.* 2003; 8: 127-135.
- (2) Fauroux B. *Noninvasive ventilation in cystic fibrosis.* Expert Rev Resp Med 2010; 4: 39-46.
- (3) Khatwa UA, Dy FJ. *Pulmonary Manifestations of Neuromuscular Diseases.* Indian J Pediatr 2015; 82: 841-851.
- (4) Pavone M, Verrillo E, Caldarelli V, et al. *Non-invasive positive pressure ventilation in children.* Early Human Development 2013; 89: S25-31.
- (5) Teague WG. *Non invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients.* Pediatric Respiratory Reviews 2005; 6: 52-60.
- (6) Mehta S, Hill NS. *Non Invasive Ventilation, State of Art.* Am J RespirCrit Care Med 2001; 163: 540-577.
- (7) Wallis C, Paton JY, Beaton S, et al. *Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress.* Arch Dis Child 2011; 96: 998-1002.
- (8) Goodwin S, Smith H, Langoton Hower S, et al. *Increasing Prevalence of Domiciliary Ventilation: Changes in service demand and provision in South West of the UK.* Eur J Pediatr 2011; 170: 1187-1192.
- (9) McDougall CM, Adderley RJ, Wensley DF, et al. *Long-term ventilation in children: longitudinal trends.* Arch Dis Child 2013; 93: 660-665.
- (10) Amin R, Sayal P, Syed F, et al. *Pediatric Long-Term Home Mechanical Ventilation: Twenty Years of Follow-Up From One Canadian Center.* PediatrPulmonol 2014; 49: 816-824.
- (11) Racca F, Berta G, Segui M, et al. *Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey.* PediatrPulmonol 2011; 46: 566-572.
- (12) Gregoret C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al. *Survival of Patients With Spinal Muscular Atrophy Type 1.* Pediatrics 2013; 1315: 1509-1514.
- (13) Brown KA, Bertolizio G, Leone M, et al. *Home Noninvasive Ventilation: What Does the Anesthesiologist Need to Know?* Anesthesiology 2012; 117: 657-668.
- (14) Kushida CA, Chediak A, Berry RB, et al. *Positive Airway Pressure Titration Task Force; American Academy of Sleep Medicine. Clinical Guidelines for the Manual Titration of Positive Airway Pressure in Patients with Obstructive Sleep Apnea.* J ClinSleepMed 2008; 15: 157-171.
- (15) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care.* Lancet Neurol 2010; 9: 177-189.
- (16) Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al. *The Respiratory Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy: A DMD Care Considerations Working Group Specialty Article.* PediatrPulmonol 2010; 45: 739-748.
- (17) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al. *Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy.* J Child Neurol 2007; 22: 1027-1049.
- (18) Sansone VA, Racca F, Ottonello G, et al. *Italian SMA Family Association. 1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I–III.* Neuromuscul Disord 2015; 25: 979-989. Amin RS, Fitton CM. *Tracheostomy and Home Ventilation in Children. Seminars in Neonatology.* 2003; 8: 127-135.