



SOCIETÀ ITALIANA  
PER LE MALATTIE  
RESPIRATORIE INFANTILI  
SIMRI

# Pneumologia Pediatrica

**Volume 9, n. 33**

Rivista trimestrale  
Spedizione in A.P. - 45%  
art. 2 comma 20/b  
legge 662/96 Pisa  
Reg. Trib. Pl n. 12  
del 3 giugno 2002

## La cura del bambino con IRC: dall'ospedale al territorio

Organo ufficiale  
della Società Italiana per le  
Malattie Respiratorie  
Infantili (SIMRI)

*Official Journal  
of the Italian Pediatric  
Respiratory Society*

[www.simri.it](http://www.simri.it)

Il bambino con IRC e le cure palliative pediatriche: <  
analisi dei bisogni e modelli assistenziali  
per la presa in carico globale

"Ma proprio a me doveva capitare?" <  
Il pediatra di famiglia di un bambino in IRC:  
tra aggiornamento, coordinamento e comunicazione

Il bambino con insufficienza respiratoria cronica <  
con tracheostomia e ventilazione invasiva domiciliare:  
dall'ospedale al territorio

Il bambino in insufficienza respiratoria <  
cronica nei reparti di pediatria:  
la terapia semintensiva respiratoria

Ossigenoterapia domiciliare nei bambini <  
con insufficienza respiratoria cronica

La ventilazione non invasiva in età pediatrica <

La riabilitazione respiratoria nel bambino <  
con insufficienza respiratoria cronica:  
l'esempio delle patologie neuromuscolari

# **XIII Convegno della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili**



**15 - 17 Ottobre 2009**  
**Centro Congressi**  
**Hotel Royal Continental - Napoli**

## **Presidenti del Congresso**

Angelo F. Capristo  
Francesca Santamaria

## **Presidente SIMRI**

Giovanni A. Rossi

## **Segreteria Scientifica**

Carlo Capristo  
Fabio Decimo  
Sara De Stefano  
Nunzia Maiello  
Michele Miraglia del Giudice  
Silvia Montella

## **Comitato Scientifico**

Consiglio Direttivo SIMRI

## **Segreteria Organizzativa**



iDea congress

Via della Farnesina, 224 - 00194 Roma

Tel. 06 36381573 - Fax 06 36307682

E-mail: [info@ideacpa.com](mailto:info@ideacpa.com) - [www.ideacpa.com](http://www.ideacpa.com)

Il Congresso seguirà le procedure presso il Ministero della Salute per l'attribuzione dei crediti di "Educazione Continua in Medicina" E.C.M.

**INDICE**

## SUMMARY

Editoriale	5
Il bambino con IRC e le cure palliative pediatriche: analisi dei bisogni e modelli assistenziali per la presa in carico globale	7
<i>M. Farina, F. Benini</i>	
“Ma proprio a me doveva capitare?” Il pediatra di famiglia di un bambino in IRC: tra aggiornamento, coordinamento e comunicazione	13
<i>G. Ruggiero</i>	
Il bambino con insufficienza respiratoria cronica con tracheostomia e ventilazione invasiva domiciliare: dall’ospedale al territorio	16
<i>C. Agosto, R. Testa</i>	
Il bambino in insufficienza respiratoria cronica nei reparti di pediatria: la terapia semintensiva respiratoria	24
<i>M. G. Paglietti, T. Salerno, A. Schiavino, R. Cutrera</i>	
Ossigenoterapia domiciliare nei bambini con insufficienza respiratoria cronica	31
<i>F. Esposito, P. Cavaliere, I. Esposito, E. Bignamini</i>	
La ventilazione non invasiva in età pediatrica	43
<i>G. Ottonello, E. Verrillo, M. Gamba, D. Bosticco, C. Pedace, M. Pavone</i>	
La riabilitazione respiratoria nel bambino con insufficienza respiratoria cronica: l’esempio delle patologie neuromuscolari	55
<i>M. B. Chiarini Testa, F. P. Rossi, M. Villanova, R. Cutrera</i>	
Lettera al Direttore	61
Congressi	63
Articoli del prossimo numero	67

# Pneumologia Pediatria

**Organo ufficiale della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili (SIMRI)**

**Volume 9, n. 33 - Marzo 2009**

Spedizione in A.P. - 45%  
art. 2 comma 20/b  
legge 662/96 - N. 1047 del 12/07/2002 - Pisa  
Reg. Trib. PI n. 12 del 3 giugno 2002

*Direttore scientifico*

Baraldi Eugenio (Padova)

*Codirettori scientifici*

Rusconi Franca (Firenze)

Santamaria Francesca (Napoli)

*Segreteria scientifica*

Carraro Silvia (Padova)

*Comitato editoriale*

Barbato Angelo (Padova)

Bernardi Filippo (Bologna)

Cutrera Renato (Roma)

de Benedictis Fernando Maria (Ancona)

Peroni Diego (Verona)

Rusconi Franca (Firenze)

Santamaria Francesca (Napoli)

Tripodi Salvatore (Roma)

*Gruppo Allergologia*

coord. Pajno Giovanni (Messina)

*Gruppo Disturbi respiratori nel sonno*

coord. Brunetti Luigia (Bari)

*Gruppo Educazione*

coord. Indinnimeo Luciana (Roma)

*Gruppo Endoscopia bronchiale e delle Urgenze respiratorie*

coord. Midulla Fabio (Roma)

*Gruppo Fisiopatologia respiratoria*

coord. Verini Marcello (Chieti)

*Gruppo Riabilitazione respiratoria*

coord. Tancredi Giancarlo (Roma)

*Gruppo Il polmone suppurativo*

coord. Canciani Mario (Udine)

*Direttore responsabile*

Baraldi Eugenio (Padova)

© Copyright 2009 by Primula Multimedia

*Editore*

Primula Multimedia S.r.L.

Via G. Ravizza, 22/b

56121 Pisa - Loc. Ospedaletto

Tel. 050 9656242; fax 050 3163810

e-mail: info@primulaedizioni.it

www.primulaedizioni.it

*Redazione*

Walker Manuella

*Realizzazione Editoriale*

Primula Multimedia S.r.L.

*Stampa*

Litografia VARO - San Giuliano Terme (PI)

Sono stato molto grato quando Eugenio Baraldi, Franca Rusconi e Francesca Santamaria mi hanno chiesto di coordinare questo numero di *Pneumologia Pediatrica*.

Perché un numero monografico sul bambino in insufficienza respiratoria cronica dall'ospedale al territorio?

Le ragioni sono almeno due: da un lato il miglioramento delle conoscenze e delle tecnologie ha aumentato la sopravvivenza di bambini, affetti da patologie spesso rare e gravi, che non molti anni fa erano senza speranza, dall'altra considerazioni di ordine etico impongono di far stare questi bambini il più possibile e in condizioni di sicurezza nell'ambiente domestico.

Il progetto di portare a casa, generalmente da un Centro specialistico, un bambino con insufficienza respiratoria cronica si scontra spesso con difficoltà di ordine assistenziale, sociale e qualche volta culturale. La disponibilità di assistenza domiciliare non è uniforme: ad esempio, l'integrazione necessaria tra supporto sociale (responsabilità dei comuni) e sanitario (a carico delle ASL e quindi regionale) su tutto il territorio nazionale non è certamente fluida nelle procedure e qualche volta impone ai bambini e alle loro famiglie lunghe attese in ospedale.

Inviare a domicilio questi bambini comporta che i pediatri coinvolti nell'assistenza di pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica siano aggiornati sulle nuove tecniche che permettono l'assistenza domiciliare e ospedaliera di questi bambini.

Nel primo articolo Franca Benini e Maria Farina ci introducono al problema delle cure palliative in pediatria. La loro grande esperienza, frutto di più di 20 anni di lavoro nel settore a Padova e nella Regione Veneto, ci permette di avere una panoramica sul problema dell'assistenza a tutti quei bambini, affetti da grave patologia, nei quali le cure possono solo cercare di migliorare la qualità di vita, ma non possono guarire la malattia.

L'amico Giuseppe Ruggiero è un pediatra di famiglia, che ci racconta la sua esperienza professionale con un bambino affetto da amiotrofia spinale di tipo I, con i problemi che la famiglia e lui stesso hanno incontrato nell'affrontare a domicilio una patologia così complessa e grave.

Un articolo è stato dedicato ad un argomento attualmente molto dibattuto nella Società Italiana di Pediatria, soprattutto grazie all'impegno del Presidente Pasquale Di Pietro: la necessità di creare a livello delle Unità operative di Pediatria ospedaliera dei posti letto di Terapia semintensiva, dedicati sia a pazienti con patologia acuta grave, sia a pazienti con patologia cronica riacutizzata. Molto spesso questi problemi riguardano il paziente con insufficienza respiratoria e viene qui riportata la nostra esperienza di una Terapia semintensiva respiratoria, articolo frutto dell'esperienza e della fatica giornaliera di tutti i miei collaboratori, ma in particolare di Maria Giovanna Paglietti,

Teresa Salerno e di Alessandra Schiavino.

Gli articoli successivi entrano nelle problematiche “tecniche” e tecnologiche della insufficienza respiratoria cronica in età pediatrica. Sono stati volutamente scritti a “4 mani” includendo l’esperienza di 2 centri che si occupano da anni di questi bambini. Caterina Agosto di Padova e Raffaele “Lello” Testa di Napoli vi “parleranno” con competenza ed esperienza dell’assistenza al paziente pediatrico con tracheostomia e ventilatore-dipendente. I problemi del bambino ossigeno-dipendente sono portati alla vostra attenzione in modo completo e tecnologicamente ineccepibile da Elisabetta Bignamini di Torino e Fulvio Esposito di Napoli.

Una metodica sulla quale sono necessarie maggiori informazioni per il pediatra è la ventilazione non invasiva; questo argomento ha un articolo dedicato elaborato da colleghi di grande esperienza, quali Giancarlo Ottonello di Genova e Martino Pavone di Roma.

Infine, è necessario sottolineare come tutti questi bambini debbano essere portati al meglio delle loro possibilità per la miglior qualità di vita possibile per loro e le loro famiglie: le problematiche legate alla riabilitazione sono esposte con esperienza da Maria Beatrice Chiarini e da Marcello Villanova nell’ultimo articolo di questo numero.

Mi rendo conto che questo numero affronta problemi di un numero fortunatamente limitato di bambini, ma di certo almeno uno o due bambini con tale patologia potrebbero capitare nella vita professionale di un pediatra di famiglia e di certo molti di più nella vita professionale di un pediatra ospedaliero. Spero pertanto che questo numero possa tornarvi utile, il meno possibile; ma quando questo capiterà, sono certo che allora dividerete il mio pensiero che occuparsi di questi bambini e delle loro famiglie impegna molto e che è molto di più quello che si riceve, di quello che si riesce a dare.

*Renato Cutrera*  
e-mail: [cutrera@opbg.net](mailto:cutrera@opbg.net)

Maria Farina, Franca Benini

Dipartimento di Pediatria, Università di Padova

# Il bambino con IRC e le cure palliative pediatriche: analisi dei bisogni e modelli assistenziali per la presa in carico globale

## *Chronic respiratory failure in children and paediatric palliative care: needs and care models*

**Parole chiave:** cure palliative pediatriche, insufficienza respiratoria cronica, bisogni, modelli assistenziali

**Keywords:** *paediatric palliative care, chronic respiratory failure, needs, care models*

**Riassunto.** Nei paesi occidentali, la prevalenza della malattia inguaribile e/o della disabilità rilevante in ambito pediatrico è andata aumentando.

Attualmente, queste condizioni di malattia sono gravate da problematiche così specifiche ed importanti che spesso rendono difficile una risposta assistenziale adeguata: richiedono infatti interventi multidisciplinari ad alta complessità, in grado di fornire le risposte competenti e individualizzate di cui necessitano, sia in ambito ospedaliero che domiciliare e sociale. In questo ambito la risposta più adeguata è rappresentata dalle cure palliative pediatriche (CPP). Molte infatti, delle patologie eleggibili alle CPP (patologie neuromuscolari, alterazioni primarie e/o secondarie della gabbia toracica, patologie metaboliche, sindromi da ipoventilazione centrale, displasia broncopolmonare, fibrosi cistica, sequenze malformative, etc.) presentano quadri di insufficienza respiratoria cronica (IRC). Scarsi gli studi di stima della numerosità di pazienti pediatrici con IRC, e limitate le esperienze di risposta assistenziale globale. Più numerosi gli studi relativi alla valutazione dei bisogni di bambino e famiglia. Indagini realizzate in diverse aree del mondo, mostrano una costante omogeneità di risposte per quanto attiene il desiderio di essere assistiti a casa in maniera competente, continuativa e globale, le attese di una migliore comunicazione tra i professionisti coinvolti ed una maggiore disponibilità di servizi di supporto. Varie esperienze, internazionali e nazionali, propongono, come modello assistenziale efficace ed efficiente nella gestione di tali pazienti, un modello basato sull'organizzazione a rete dei servizi: una rete dedicata di CPP su ampia area, con un Centro di Riferimento, inserita nelle più ampie reti assistenziali ospedaliere e territoriali, permette di provvedere alla presa in carico di tutti i pazienti pediatrici eleggibili, compresi quelli con IRC. Tale modello oltre a rispondere correttamente ad un vero bisogno di salute, risulta anche essere economicamente sostenibile.

*Accettato per la pubblicazione il 2 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott.ssa Maria Farina, Centro Regionale di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche, Università di Padova, Via Giustiniani 3, 35127 Padova; e-mail mfarina@pediatria.unipd.it

### Introduzione e Definizioni

La prevalenza in ambito pediatrico, della malattia cronica inguaribile e/o della disabilità rilevante, nei paesi Occidentali, è andata aumentando (1, 2). Il progresso medico e tecnologico ha infatti aumentato la sopravvivenza di portatori di malattie potenzialmente letali, senza tuttavia sempre consentirne la guarigione. Nuove tecnologie e il

miglioramento generale dell'assistenza hanno portato infatti ad allungare progressivamente questa sopravvivenza in malattia. Ciò, congiuntamente con l'aumento del numero di nuovi bambini malati sopravvissuti, ha portato alla crescita della prevalenza di pazienti pediatrici bisognosi di interventi assistenziali complessi, spesso di lunga durata, e

che attraversano diverse fasi della vita (dall'infanzia all'adolescenza e da questa all'età adulta).

Tali situazioni sono gravate da problematiche così specifiche ed importanti che spesso rendono difficile una risposta assistenziale adeguata: richiedono infatti interventi multidisciplinari ad alta complessità, in grado di fornire in forma adeguata le risposte competenti e individualizzate di cui necessitano sia in ambito ospedaliero che domiciliare e sociale. Queste situazioni, richiedono un ripensamento della modalità di erogare assistenza sia a livello culturale che organizzativo e normativo, nell'ottica di riaffermare, accanto agli obiettivi di cura, obiettivi di qualità della vita, sia per il piccolo paziente che per la sua famiglia.

Come confermato dalla letteratura e dalle esperienze attualmente in corso, le CPP rappresentano in questo ambito la risposta più adeguata.

L'OMS (3) definisce infatti le Cure Palliative Pediatriche (CPP) come "attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia".

Le cure palliative iniziano al momento della diagnosi, e continuano indipendentemente che il bambino riceva o meno, un trattamento specifico per la malattia. Esse hanno come finalità d'intervento, il "massimo di salute" e di "qualità della vita" possibili pur nella malattia, rispondendo ai bisogni clinici, psico-sociali, spirituali ed economici del piccolo paziente e della sua famiglia; esse forniscono risposte assistenziali complesse che si interfacciano con tutte le istituzioni del sistema sanitario e sociale e richiedono interventi multidisciplinari.

Nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo ideale in cui gestire la malattia e permettere un reinserimento sociale è rappresentato dal domicilio, uno degli obiettivi prioritari delle CPP.

In questo contesto è importante tener distinte le cure "palliative" dalle cure "terminali", dove le seconde si riferiscono alla presa in carico di bambino e genitori nel periodo strettamente legato all'evento della morte (settimane, giorni, ore). Le cure terminali non sono le cure palliative, ma le cure palliative comprendono le cure della terminalità (2). Spesso i due termini sono erroneamente interscambiati creando un grosso equivoco, condizionando in maniera importante, soprattutto in ambito pediatrico, errori sulla definizione dei criteri di eleggibilità, dei bisogni e delle modalità di offrire risposte adeguate.

La letteratura propone quattro categorie diverse di bambini con patologie inguaribili, eleggibili alle cure palliative (4):

- bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire (neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile);
- bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita (infezione da HIV, fibrosi cistica);
- bambini con patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo e può essere esteso anche per molti anni (malattie neurodegenerative, metaboliche rare, muscolari);
- bambini con patologie irreversibili ma non progressive, che causano disabilità grave e morte prematura (paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari).

La grande diversità di forme morbose, di severità dei quadri clinici al loro interno e il diverso andamento della storia clinica di malattia, evidenziano, bisogni diversi e contribuiscono a determinare tre diversi livelli di intensità assistenziale di cure palliative (2):

- approccio palliativo in caso di patologie relativamente frequenti e meno severe (principi di cure palliative applicabili da tutti i professionisti della salute);
- cure palliative generali in corso di situazioni più complesse, spesso limitate ad una specifica patologia, che coinvolgono professionisti con esperienza e preparazione specifica in cure palliative, anche se in esse impegnati non a tempo pieno;
- cure palliative specialistiche in situazioni più complesse, richiedenti professionisti dedicati e lavoro in équipe multiprofessionali.

Ciò implica che è necessario distinguere l'esigenza di una generale cultura di cure palliative, dalla presenza di competenze specifiche in taluni professionisti fino alla disponibilità di *équipe* per le cure palliative pediatriche appositamente dedicate.

Allo stato attuale, l'assenza di terapia curativa e la presenza di bisogni complessi (clinici, psicorelazionali, sociali, spirituali) che richiedono risposte multispecialistiche, costituiscono gli elementi che definiscono l'eleggibilità alle CPP.

Una delle situazioni cliniche che motivano l'attivazione di cure palliative specialistiche è l'insufficienza respiratoria cronica (IRC) che accompagna molte patologie inguaribili e richiede interventi assistenziali complessi multispecialistici ed interistituzionali. Diverse le patologie in causa: patologie

neuromuscolari, alterazioni primarie e/o secondarie della gabbia toracica, patologie metaboliche, sindromi da ipoventilazione centrale, esiti della prematurità estrema, sequenze malformative, fibrosi cistica, ipertensione polmonare primitiva, patologie ostruttive ed altre (2, 4).

Questi bambini, presentano sintomi/situazioni complesse da gestire a livello clinico, sociale, etico ed organizzativo, molti necessitano di supporti tecnici, strumentali e di interventi assistenziali complessi, importanti per il mantenimento ed il monitoraggio della funzione vitale respiratoria, per periodi di durata variabile e difficilmente prevedibile, dipendente anche dalle scelte cliniche ed etiche fatte e dai presidi previsti. Tuttavia, per questi bambini con malattia inguaribile ed IRC, (come del resto in tutti i bambini in CPP), non esiste una chiara distinzione fra intervento curativo atto a migliorare la qualità della vita e prolungarne la durata, e intervento puramente "palliativo". Entrambi gli approcci coesistono e prevalgono a seconda delle diverse fasi di malattia e situazioni.

### Dati epidemiologici

Scarsi, allo stato attuale, sono i dati pubblicati in letteratura, relativi alla incidenza e prevalenza e tipologia delle malattie inguaribili eleggibili alle cure palliative specialistiche. Un'analisi eseguita dall'*Association for Children with Life-Threatening of Terminal Conditions and their Families* e dal *Royal College of Paediatrics and Child Health*, in Inghilterra, (4) ha evidenziato una mortalità annuale da patologie inguaribile nei bambini da 1 a 17 anni pari a 1 su 10.000, ed una prevalenza di patologie inguaribili, nella stessa fascia d'età, pari a 10 su 10.000. Nei lavori pubblicati successivamente, vi è una discreta variabilità fra i diversi paesi europei: in Italia, Inghilterra ed Irlanda l'incidenza di mortalità per malattia inguaribile è 1,0; 1,2 e 3,6 su 10.000 rispettivamente, e la prevalenza varia da 10-16 per 10.000 bambini (5-8). Le differenze sono dovute alle diverse età considerate (0-14; 0-19 anni) e ai diversi criteri di eleggibilità adottati. In tutti i lavori considerati, il 30% di questi bambini sono oncologici, il restante 70% è costituito da una miscelanea di patologie, dove un ruolo preminente giocano le malattie neurodegenerative, neuromuscolari, metaboliche e genetiche che spesso si accompagnano a IRC. Non vi sono peraltro dati specifici relativi alla numerosità dell'incidenza della IRC in queste categorie di pazienti, dal momento

che l'analisi è eseguita sulla diagnosi di base e non sui bisogni assistenziali.

Uno studio del Ministero della Salute italiano, ha confermato la presenza sul territorio nazionale di 11.000 bambini eleggibili alle CPP. Di questi circa l'8% presenta l'IRC come problema prioritario (in pubblicazione).

In una recente indagine effettuata sul territorio nazionale nel 2007, sono stati individuati 535 pazienti (dati parziali) di età compresa da 1 mese e 18 anni, in regime di ventilazione meccanica prolungata. Nel 75% dei casi la patologia neurologica è la causa della dipendenza meccanica e la quasi totalità viene gestita a domicilio (9). Non vi sono però dati pubblicati sulle modalità e qualità di presa in carico.

Attualmente, sono in corso, alcune esperienze di rete regionale di CPP, con presa in carico globale di bambini e famiglie in IRC (Regione Veneto) e di rete regionale per la ventilazione meccanica domiciliare pediatrica attraverso protocolli condivisi e formazione abilitativa per la gestione dell'emergenza negli ospedali satelliti (Regione Piemonte).

Tuttavia, la maggior parte di pazienti pediatrici con IRC, in Italia, viene gestita in maniera quasi esclusiva dai Centri di Diagnosi, sia per quanto riguarda l'emergenza che il *follow-up*. In alcuni casi, la gestione dei bambini, a livello periferico viene agevolata dall'uso di *flow-chart* e protocolli d'intervento clinico, definiti a livello del Centro di Riferimento diagnostico (10).

Organizzare la presa in carico in CPP, dei bambini con IRC, non è certamente facile: complesse ed interdisciplinari sono le competenze necessarie per proporre delle soluzioni efficaci, realistiche ed applicabili.

Diverse sono le criticità (11):

1. Esiguità numerica. La bassa numerosità associata ad un'ampia distribuzione geografica, condiziona problemi organizzativi, di competenza, di formazione e di costo.
2. Tipologia e durata variabili. Lo spettro di patologie è ampio ed eterogeneo come ampio è il range di durata e la complessità d'interventi assistenziali richiesti.
3. Specificità e complessità degli interventi. Il bambino è una persona in continua evoluzione fisica, emozionale e cognitiva; questo influenza tutti gli aspetti delle cure: dall'uso dei farmaci e dei presidi, alla scelta delle metodiche di comunicazione, di contenimento e di supporto.

**4. Novità del problema.** Fino a pochi anni fa, le patologie in causa portavano a morte in un breve arco temporale, ora tecnologie e scienza medica hanno determinato un importante prolungamento della durata della vita di questi pazienti. La novità del problema determina la carenza di cultura e formazione a riguardo e "giustifica" la difficoltà di fornire competenze specifiche ed adeguate al personale sanitario e non.

**5. Ruolo della famiglia.** I genitori, rappresentano giuridicamente il piccolo paziente in tutte le scelte cliniche, terapeutiche, etiche e sociali; è il fulcro a cui è rivolta la comunicazione sanitaria ed istituzionale e, se il bambino è a domicilio, è alla famiglia che vengono delegati *care* e cura del paziente.

**6. Impatto sociale.** Durante la malattia è estremamente difficile, per bambino e famiglia, mantenere un ruolo sociale adeguato: più del 70% delle madri smettono di lavorare, nel 30% dei casi il padre è costretto a cambiare lavoro, in un terzo dei casi la famiglia si divide e nel 50% la famiglia è costretta a cambiare i suoi programmi per il futuro.

**7. Risvolti etici, giuridici.** Il bambino ha, nella nostra società, un ruolo etico e giuridico del tutto peculiare che impatta in maniera evidente sulle scelte e sulle CPP.

Da tutto ciò emerge come varie e complesse siano le tipologie dei bisogni che questi pazienti e le loro famiglie presentano.

### Analisi dei bisogni

I bisogni prioritari dei bambini con malattia inguaribile ed IRC e delle loro famiglie sono diversi e dinamici (12-14). Essi includono:

- bisogni clinici (valutazione e controllo dei sintomi, individualizzazione del piano assistenziale, deresponsabilizzazione e condivisione delle scelte cliniche, organizzative e sociali);
- bisogni psicologici (del bambino e della famiglia),
- bisogni sociali (educazione, scuola, gioco, riconoscimenti economici, proposta di servizi);
- bisogni spirituali.

Per fornire un servizio assistenziale adeguato, vanno però contestualizzati e valutati anche i bisogni dell'equipe che si prende carico del paziente e della famiglia.

### Bisogni del bambino

Primo fra tutti, è il controllo dei sintomi: la gestione della insufficienza respiratoria e di tutti gli altri sintomi correlati alla patologia di base. Molti di questi

bambini, necessitano di supporti tecnici e strumentali importanti per il mantenimento della funzione vitale respiratoria (ventilatore domiciliare, tracheotomia, macchina della tosse, O<sub>2</sub> terapia) di monitoraggio (saturimetro, monitor dei parametri vitali) ed interventi assistenziali complessi ed individualizzati (aspirazione, gestione della tracheotomia, incannulazione tracheale, fisioterapia respiratoria). A questi si associano frequentemente problemi fisiatrici, dietetici, endocrinologici, neurologici e cardiologici. Anche i bisogni psicologici, di comunicazione, di socialità e di spiritualità, devono essere considerati nel progetto assistenziale globale: deve essere assicurata al bambino la possibilità di continuare a crescere e di confrontarsi con le diverse fasi di sviluppo psicologico, relazionale, emozionale e sociale che l'età pediatrica ed adolescenziale comporta.

### I bisogni della famiglia

La famiglia è parte integrante del programma di presa in carico: partecipa attivamente alla cura ed ha una grande responsabilità nella gestione del proprio bambino, è chiamata a prendere decisioni spesso difficili, paga in prima persona il prezzo sociale ed economico della inguriabilità e spesso, se non sostenuta, perde la propria identità. I bisogni sono molteplici:

- 1. Educazionali.** Preparazione nei vari aspetti dell'accudimento e dell'assistenza.
- 2. Psicologici.** Valutazione, sostegno e terapia per sentimenti diversi quali colpevolizzazione, rabbia, depressione, fuga.
- 3. Spiritualità.** Proposta di risposte competenti, aperte al dialogo, nel rispetto di cultura e credo religioso.
- 4. Economici e sociali.** Proposte concrete per superare una situazione di isolamento, perdita d'identità, perdita della sicurezza finanziaria legata alla perdita del lavoro, al costo delle cure e dell'assistenza.

A pagare l'isolamento sociale che spesso accompagna le situazioni di incurabilità sono anche i fratelli del bambino malato che spesso vivono la situazione di malattia, con grave senso di colpa e di abbandono.

### Bisogni dell'equipe

- 1. Formazione ed abilitazione.** Oltre alle competenze tecniche diagnostiche e terapeutiche, irrinunciabili sono le competenze relative alla comunicazione (con bambini e famiglia), al lavoro di *equipe* ed all'organizzazione dei servizi.

**2. Supervisione.** Impatto emotivo e stress, provocati dalla cronicità e dalla inguaribilità, sono innegabili. Spesso in causa nel determinare situazioni di *burn-out* importante, che portano ad un turnover professionale a discapito di esperienze e professionalità.

**3. Risorse.** Scarso l'interesse organizzativo finora riconosciuto al problema.

La risposta a tali bisogni non è certamente semplice, e richiede durante tutto il percorso di malattia, e dopo, l'intervento multispecialistico e condiviso di servizi ed istituzioni diversi, che insieme offrano un punto unico di riferimento.

### Modelli assistenziali

La cura prestata a domicilio resta l'obiettivo principale da raggiungere: il bambino vuole rimanere a casa e le famiglie vogliono che il loro bambino venga curato il più possibile a casa. Questo peraltro richiede un supporto competente, continuo, condiviso e globale dalle Istituzioni sociali e sanitarie.

Solo così, la gestione domiciliare migliora in maniera determinata la qualità della vita del piccolo paziente, riduce il senso di isolamento della famiglia ed offre al bambino maggiori opportunità di comunicazione e vita sociale (2, 7, 15).

La gestione domiciliare peraltro non è sempre possibile: problematiche cliniche particolarmente complesse, stanchezza, stress emotivo, fattori logistici ed organizzativi impongono delle temporanee risposte residenziali.

Da un punto di vista organizzativo, quattro sono le risposte assistenziali teoriche possibili, due domiciliari e due residenziali:

**1.** Cure palliative pediatriche residenziali effettuate in Ospedale,

**2.** Cure palliative pediatriche residenziali effettuate in strutture specifiche per bambini inguaribili, (*hospice* o case dedicate a pazienti con patologie specifiche),

**3.** Cure palliative pediatriche domiciliari dove il minore è seguito a domicilio da una équipe ospedaliera (ospedalizzazione a domicilio),

**4.** Cure palliative pediatriche domiciliari dove l'équipe è territoriale o mista (ospedale-territorio) (Assistenza Domiciliare Integrata - ADI).

Nessuno fra questi è il modello ideale, tutti presentano nella realtà applicativa, vantaggi e limiti.

Proprio perché nessuna delle opzioni organizzative teoriche è scevra di limiti, quasi tutti i modelli assistenziali di CPP attualmente in corso, utilizzano una combinazione delle quattro opzioni sopra descritte, considerandole quasi moduli organizzativi in una unica rete assistenziale, dove le diverse Istituzioni sanitarie e non, si integrano in momenti diversi del decorso di malattia del paziente, privilegiando a seconda delle condizioni e delle situazioni specifiche, ora l'una forma ora l'altra.

A livello internazionale, ma anche in Italia, infatti alcune esperienze stanno dimostrando la fattibilità e la bontà di modelli assistenziali basati sull'organizzazione a rete dei servizi: una rete dedicata di CPP con un Centro di Riferimento, su una ampia area (regionale o sovra-regionale), inserita nelle più ampie reti assistenziali ospedaliere e territoriali, permette di provvedere sia ad una assistenza a domicilio del minore, che ad una forma di assistenza residenziale quando necessario (ospedale, *hospice*). La rete prende in carico tutti i pazienti eleggibili alle CPP, compresi quelli con IRC. L'organizzazione di una rete di CPP, oltre che essere necessaria per rispondere correttamente ad un vero bisogno di salute è anche utile ed economicamente sostenibile. Infatti, l'investimento economico necessario per una loro prima implementazione viene ad essere compensato dalla possibilità di ri-allocazione delle risorse economiche derivanti dal risparmio sui costi impropri di assistenza, riferibili alla riduzione del numero assoluto dei ricoveri ospedalieri e delle giornate di degenza, in particolare nei reparti intensivi (16-17).

Obiettivi assistenziali irrinunciabili della rete sono la disponibilità di un *team* competente e multidisciplinare, (medici, infermieri, psicologi, fisioterapisti, assistenti sociali, educatori) che svolga un ruolo di riferimento continuativo ed unitario durante tutto il percorso di malattia e dopo il decesso, offra reperibilità e supporto 24 ore su 24, e coordini l'eventuale ricovero in strutture residenziali o di supporto.

È un ambito di programmazione-attuazione sanitaria certamente ostico e difficile, dove c'è ancora molto da fare. Ma professionalità, preparazione ed organizzazione sono i pilastri necessari per modificare una situazione troppo spesso sottovalutata e dimenticata e la formazione e la ricerca ne sono gli strumenti insostituibili.

## Bibliografia

1. Goldman A, Hain R, Liben S, eds. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. Oxford, UK: Oxford University Press; 2006.
2. European Association of Palliative Care (EAPC) Taskforce. *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. *European Journal of Palliative Care* 2007; 14: 2-7.
3. World Health Organization. *Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children*. Geneva, Switzerland: WHO; 1998.
4. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH). *A guide to the Development of children's palliative care services*. 1st edition. London, UK; 1997.
5. Benini F, Ferrante A, Buzzone A, et al. *Childhood deaths in Italy*. *EJPC* 2008; 15: 77-81.
6. Texas Children's Cancer Center, Texas Children's Hospital (2000). *End-of-Life Care for Children*. The Texas Cancer Council.
7. Department of Health and Children, the Irish Hospice Foundation (Editor). *A Palliative Care Needs Assessment for Children* (2005). Available at: [http://www.dohc.ie/publications/needs\\_assessment\\_palliative.htm](http://www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.htm). Accessed October 22, 2007.
8. Benini F, Ferrante A, Visonà dalla Pozza L, et al. *Children's needs: key figures from the Veneto region-Italy*. *EJPC* 2008; 16: 299-304.
9. Racca F, Bonati M, Berta G, et al. *Long term ventilation of children in Italy: preliminary data from questionnaire survey [abstract]*. *Intensive Care Medicine*, 21st ESICM Annual Congress, 2008. Available at: <http://www.springerlink.com/content/11kg8064225427244>
10. Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IM, et al. *Home mechanical ventilation in children: Retrospective survey of a pediatric population*. *Pediatrics International* 2007; 49: 801-805.
11. The Royal Children's Hospital Melbourne. *How is palliative care different in children?* Available at: [http://www.rch.org.au/rch\\_palliative/index.cfm?doc\\_id=1709](http://www.rch.org.au/rch_palliative/index.cfm?doc_id=1709). Accessed November 14, 2007.
12. Himelstein BP, Hilden JM, Boldt AM, & Weissman D. *Pediatric palliative care*. *New England Journal of Medicine* 2004; 350: 1752-1762.
13. Hynson JL, & Sawyer SM. *Pediatric palliative care: Distinctive needs and emerging issues*. *Journal of Pediatrics and Child Health* 2001; 31: 323-325.
14. American Academy of Pediatrics. *Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health. The pediatrician and childhood bereavement*. *Pediatrics*. 2000; 105: 445-447.
15. Hynson JL, Gillis J, Collins JJ, et al. *The dying child: how is care different?* *Medical Journal of Australia* 2003, 179, S20-S22.
16. York Health Economics Consortium/ Department of Health independent Review Team: *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study. Final Report* (2007). Available at: <http://www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf> Accessed: November 15, 2007.
17. Eaton N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature*. *Journal of advanced Nursing* 2000; 32: 49-56.

Giuseppe Ruggiero

Pediatra di Famiglia - ASL Sa/2 Distretto C Battipaglia, Salerno

# “Ma proprio a me doveva capitare?” Il pediatra di famiglia di un bambino in IRC: tra aggiornamento, coordinamento e comunicazione

*“Why me?” The role of a pediatrician treating a  
child with IRC: updating, coordination,  
and communication*

**Parole chiave:** assistenza domiciliare, comunicazione, insufficienza respiratoria cronica

**Keywords:** homecare, communication, chronic respiratory failure

**Riassunto.** La Pediatria di famiglia consuma la maggior parte del suo tempo alla cura di malattie acute che rappresentano la principale domanda di salute che viene loro rivolta, ma a volte capita che un pediatra di famiglia si trovi all'improvviso di fronte ad un problema eccezionale: la possibilità di sospettare una malattia grave e poi di seguire in prima persona un bambino affetto da una malattia molto grave.

*Accettato per la pubblicazione il 12 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott. Giuseppe Ruggiero, Via Cesare Battisti 44, 84091 Battipaglia (SA);  
e-mail: ruggiero.04@libero.it

## Introduzione

La pubblicità, e anche i nostri sogni, rimandano sempre l'immagine di bellissime mamme e papà con bellissimi e sani bambini, sorridenti, benestanti, contenti del possesso di tutto ciò che rende felici. E poi, da qui, l'auto, la casa bella, le vacanze etc, etc, etc.

Nella realtà raramente le cose vanno in questo modo. La nascita di un figlio “diverso” rende “diversi” e l'eccezionalità dell'evento rende eccezionale (nel senso al di fuori della norma) la vita di tutta la famiglia e delle persone che stanno intorno (compreso il pediatra).

Ma non sempre si è pronti a diventare eccezionali. Infatti una cosa è la forma, un'altra la sostanza.

## “Ma proprio a me doveva capitare?”

Sono un pediatra di famiglia e come mai, mi sono trovato di fronte ad un problema eccezionale: la

possibilità di sospettare una malattia grave e poi di seguire in prima persona un bambino affetto da una malattia molto grave.

Mi sono chiesto più volte “Ma proprio a me doveva capitare?": ero sicuro di non essere all'altezza, di non sapermi comportare.

Quando la nonna di Ferdinando, circa 7 anni e mezzo orsono, mi esordì telefonicamente dicendomi: “Dottore, scusi, le sembrerà una banalità, ma a me sembra che il bambino non muove le mani; come lo mettiamo a dormire così lo troviamo al mattino”.

Sospettata una grave malattia, fu poi confermata da una struttura specialistica: atrofia muscolare spinale tipo Werdnig-Hoffmann.

Quando il bambino ritornò a casa, gli incontri successivi che ebbi allo studio e a domicilio furono diversi rispetto ai precedenti; sapevo di avere di fronte un bambino “diverso”, “eccezionale”; avevo

paura del dolore del bambino e soprattutto della famiglia che aveva avuto in "dono" una malattia così eccezionale.

Fino alla età di 11 mesi il piccolo Ferdinando era cresciuto "normalmente", fino a quando emerse una grave insufficienza respiratoria con successivo ricovero ospedaliero presso la struttura di riferimento cittadina di Anestesia e Rianimazione.

Il piccolo rimase in reparto per 9 mesi, durante i quali per evitare l'esito infausto, i sanitari d'accordo con i genitori, provvidero ad una ventilazione con tracheotomia e ad una applicazione di PEG per favorire l'alimentazione.

È chiaro che per pazienti come Ferdinando non vi possa essere mai la guarigione dell'affezione di base ma solo, nel migliore dei casi, una durevole stabilizzazione clinica della malattia; e per il solo fatto di essere collegati permanentemente ad un ventilatore meccanico vengono obbligati ad un ricovero di lunga durata nel Centro di Rianimazione.

A questo si aggiunge che fanno gravare sul SSN costi elevatissimi di ricovero nel Centro di Rianimazione (il ricovero di una settimana in un Centro di Rianimazione è quasi pari al costo di un ventilatore domiciliare). A questo punto ci siamo chiesti se non fosse possibile coniugare la qualità di vita migliore per il bambino, le esigenze dei familiari, le esigenze del reparto e i costi del SSN.

### **Programma di assistenza domiciliare**

Abbiamo pensato che era possibile l'avvio di un programma di assistenza domiciliare che potesse prolungare a casa il trattamento terapeutico iniziato al Centro di Rianimazione. La pianificazione di questo programma è stato un processo molto complesso; gli obiettivi da raggiungere erano molteplici:

- a. il raggiungimento della stabilità clinica del paziente nel Centro di Rianimazione;
- b. il coinvolgimento della famiglia, motivata ed informata per la pianificazione della dimissione ospedaliera;
- c. il trasferimento al domicilio, secondo un programma terapeutico personalizzato.

In Italia però ogni regione, o esagerando ogni ASL, adotta una tipologia diversa di assistenza (qualità e quantità delle terapie, numero e possibilità di assistenza di infermieri e medici rianimatori, infermieri e medici specializzati in altre branche, quantità e modalità di forniture di materiali sanitari necessari).

La mancanza di un protocollo unico di riferimento (nazionale o almeno regionale) auspicabile e necessario, spiega la varietà di proposte e offerte di assistenza e provoca non pochi problemi alle famiglie, soprattutto se appartenenti ad ASL "poco sensibili".

Di fondamentale importanza nella nostra ASL Sa/2, Distretto C di Battipaglia, è stata la sinergia che siamo riusciti a trovare tra il Direttore Sanitario del presidio Ospedaliero, il Direttore Sanitario del Distretto, il Responsabile del Centro di Rianimazione, l'Unità materno infantile del distretto, l'Unità di assistenza domiciliare, ed il sottoscritto (Pediatria di Famiglia).

Il Distretto si è fatto carico di acquistare le attrezzature necessarie: ventilatore polmonare, umidificatore, aspiratore, etc, etc.

Il responsabile U.O. Prevenzione collettiva ha effettuato diversi sopralluoghi presso l'abitazione per collaborare a garantire la migliore condizione ambientale sotto l'aspetto igienico sanitario.

L'U.O. di riabilitazione ha attivato la riabilitazione fisica e la logopedia.

Il Presidio Ospedaliero ha riorganizzato i turni di infermieri e rianimatori per liberare risorse da dedicare con continuità all'assistenza a domicilio del paziente (almeno in una fase iniziale); successivamente tali infermieri specializzati sono stati gradualmente sostituiti dal nucleo infermieristico del Distretto.

Ad integrazione di tale assistenza, il distretto, su richiesta, ha fornito e fornisce, con modalità di accesso preferenziali, gli interventi del Cardiologo, dell'Ortopedico, del Nutrizionista, del Broncopneumologo, dell'Odontoiatra, del Fisiatra o di altro specialista su specifica richiesta.

Sono stati previsti Day Hospital programmati e accesso privilegiato al Centro di Rianimazione dell'ospedale zonale.

### **Il Pediatra di famiglia**

Il ruolo fondamentale di coordinamento a tale programma spetta poi al pediatra di famiglia, che rappresenta il punto di riferimento per le famiglie di questi pazienti, soprattutto nei primi anni della malattia. È il Pediatra di famiglia il principale interlocutore dei genitori. In queste situazioni ascoltare i genitori, dare loro la possibilità di esprimere le loro idee, perplessità, divergenze è prioritario rispetto a qualsiasi decisione in quanto sono i genitori, che hanno una consapevolezza del pro-

blema del loro figlio, che forniscono informazioni le quali noi pediatri non potremmo raggiungere con i nostri esami e le nostre competenze.

Il Pediatra di Famiglia è elemento chiave per accompagnare e guidare la famiglia in questo percorso.

Assumere questo ruolo non è facile: è un ruolo che comporta anche una parte di condivisione della sofferenza.

Molti sono i dubbi:

- Attualmente si conosce l'evoluzione storica dei bambini non trattati, ma da poco si comincia a conoscere l'evoluzione di quelli assistiti ventilatoriamente in fase precoce.

- Poco si conosce sullo sviluppo intellettivo di questi bambini che appare estremamente e straordinariamente sviluppato nella prima infanzia.

- Poco si conosce dell'evoluzione della patologia dei bambini correttamente trattati per mancanza di controlli a distanza.

### La Pediatria di famiglia

La Pediatria di Famiglia consuma la maggior parte del suo tempo alla cura di malattie acute che rappresentano la principale domanda di salute che viene loro rivolta.

I bambini con disabilità di vario genere sono una parte piccola della popolazione generale; però sono certamente quelli con problemi più seri e persistenti; quelli che da soli dovrebbero occupare una porzione molto consistente dell'impegno del

pediatra.

Questo non succede per molte ragioni: una di queste è il difetto di conoscenze specifiche da parte del pediatra; un'altra è la difficoltà ad acquisire tali conoscenze; un'altra ancora è la necessità di scaricare su strutture con competenze specifiche, il bambino e la sua famiglia; inoltre è cruciale l'applicazione delle conoscenze nella pratica quotidiana.

### Grazie

Ma qualcosa si muove.

Da poco tempo è stato possibile domiciliare anche un altro paziente: Antonietta. Una bambina di 25 mesi, che seguo a domicilio da 10 mesi, ventilata con tracheotomia ed applicazione di PEG, affetta da una miopatia ancora oggi di difficile inquadramento diagnostico. Se oggi è stato possibile attuare questo nuovo programma di assistenza domiciliare, in tempi molto più brevi del precedente, è stato perché c'è maggiore consapevolezza da parte dell'ASL sul fatto che il miglioramento della qualità di vita, il miglioramento psicofisico del bambino sono motivazioni sufficienti per avviare e proseguire l'assistenza domiciliare.

Ringrazio Ferdinando (con i suoi circa 6 anni di assistenza domiciliare), e Antonietta (con i suoi 10 mesi di assistenza domiciliare), perché mi hanno permesso nel tempo di cambiare.

Caterina Agosto<sup>1</sup>, Raffaele Testa<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servizio di Terapia Antalgica e Cure Palliative, Dipartimento di Pediatria, Università di Padova;  
<sup>2</sup>Terapia Intensiva, Ospedale Pediatrico "Santobono", Napoli

# Il bambino con insufficienza respiratoria cronica con tracheostomia e ventilazione invasiva domiciliare: dall'ospedale al territorio

## *Tracheotomized child affected by chronic respiratory failure and home invasive ventilation: from the hospital to home*

**Parole chiave:** assistenza domiciliare, insufficienza respiratoria cronica, tracheostomia, ventilazione

**Keywords:** homecare, chronic respiratory failure, tracheotomy, ventilation

**Riassunto.** È diritto del bambino di essere accudito e curato nell'ambiente a lui più adatto.

I bambini con insufficienza respiratoria cronica e con necessità di assistenza ventilatoria domiciliare spesso hanno alle spalle protratti periodi di ricovero in ambienti ad alta intensità assistenziali quali le Terapie intensive. La tracheostomia può essere necessaria per diverse condizioni patologiche e può associarsi alla necessità di ventilazione protratta. Quando medicalmente stabili, i bambini con tracheostomia e ventilazione debbono essere dimessi dalla Terapia intensiva quanto più presto possibile. I ritardi nella dimissione debbono essere evitati e a tale scopo è bene pensare al coinvolgimento di un team multidisciplinare. È bene iniziare un training precoce ai genitori dopo che è stata realizzata la tracheostomia in un ambiente che offre personale esperto e dedicato quale la Terapia intensiva. È opportuno poi che risorse ben addestrate vengano individuate anche nei servizi territoriali. Il successo della dimissione di un bambino con tracheostomia passa attraverso un percorso di comunicazione, di adeguato training, di facile accesso ai presidi assistenziali più adeguati, di appropriate cure domiciliari, di accesso facilitato alle cure specialistiche nel caso di emergenza o di rivalutazione.

*Accettato per la pubblicazione il 12 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott.ssa Caterina Agosto, Dipartimento di Pediatria, Via Giustiniani 3, 35129 Padova;  
e-mail agosto@pediatria.unipd.it

### Introduzione

Gli importanti progressi delle attuali conoscenze mediche e dei supporti tecnologici hanno consentito la sopravvivenza di una popolazione di bambini con patologia respiratoria cronica, di eziologia varia, congenita, perinatale, neuromuscolare, ed in vario grado disabilitante. Parte di questi bambini diverrà portatore di tracheostomia e necessiterà del supporto della ventilazione meccanica domiciliare (VMD).

Questi piccoli pazienti presentano spesso, oltre alla patologia di base, delle co-morbidità ed hanno bisogno di diversi presidi medici oltre alla tracheostomia, ma è la gestione di quest'ultima e del ventilatore meccanico "il problema maggiore" nel percorso di divezzamento di bambino e famiglia dal reparto di Terapia intensiva pediatrica verso il domicilio. L'ospedale non rappresenta l'ambiente adatto allo sviluppo di un bambino e il

trasferimento a casa è sempre da perseguire una volta che sono state raggiunte le condizioni di stabilità clinica.

La dimissione di un bambino con tracheostomia e ventilatore è un processo complesso che vede coinvolti più specialisti, medici, infermieri, operatori sanitari e sociali del territorio.

### Indicazioni all'assistenza ventilatoria a domicilio

Si definisce come "ventilatore-dipendente" il bambino che, nonostante il raggiungimento della piena stabilità clinica, non sia in grado di provvedere autonomamente ad un adeguato scambio dei gas respiratori in seguito a tentativi di estubazione e svezamento dal ventilatore, nell'arco di almeno tre mesi dall'inizio della ventilazione meccanica (1). Per questi pazienti ventilatore-dipendenti è necessario mettere in atto tutte le procedure per poter fornire il supporto ventilatorio a domicilio.

La VMD può essere di tipo invasivo, quando è effettuata attraverso cannula tracheostomica, o non invasiva, quando si utilizzano maschere facciali o nasali. Quest'ultima modalità è sempre da preferirsi perché conserva intatte le strutture anatomiche e non interferisce con la fonazione e l'alimentazione. Molte situazioni cliniche tuttavia non ne consentono l'uso; in particolare, non può essere utilizzata nei neonati e (molto spesso) nei lattanti, e in tutte le condizioni in cui si abbia deficit bulbare. In caso di ventilazione protratta (16-20 ore al giorno), inoltre la ventilazione con tracheostomia viene spesso scelta dal paziente stesso e dai familiari per motivi di *comfort* (2).

I bambini con VMD hanno patologie di diverso tipo, patologie progressive (in questo caso il ricorso alla ventilazione è di tipo palliativo), protratto anche per anni, patologie inguaribili ma non progressive, che determinano disabilità gravi e mettono a rischio di morte prematura, o esiti di eventi acuti in cui la assistenza ventilatoria può rappresentare un supporto indispensabile ma non necessariamente definitivo (Tabella 1) (3).

### La tracheostomia

La tracheotomia viene confezionata in anestesia generale e prevede l'incisione della trachea nello spazio che può andare dal secondo sino al quinto anello tracheale, con incisione di uno a più anelli e l'inserimento di una cannula che consente di

**Tabella 1** Condizioni patologiche che possono necessitare di assistenza ventilatoria meccanica domiciliare.

Malformazioni cranio-facciali
Esiti di cardiopatie congenite
Esiti di malattie metaboliche
Laringo-tracheomalacia
Esiti di displasia broncopolmonare
Esiti di patologie congenite del surfactante
Ipoplasia polmonare
Esiti di insufficienza respiratoria acuta
Alterazioni della gabbia toracica
Sindromi da ipoventilazione centrale Congenite (sindrome di Ondine) Acquisite (traumi, tumori, ischemia, emorragia, post-chirurgia) Malformative (mielomeningocele, sindrome di Arnol-Chiari)
Lesioni midollari (siringomielia, esiti traumatici, mielite traversa)
Atrofie muscolo spinali Esiti di poliometelite
Neuriti periferiche
Distrofie muscolari Miopatie congenite

mantenere la pervietà dello stoma stesso e rappresenta il presidio attraverso il quale il paziente verrà connesso al ventilatore ed agli strumenti di assistenza.

Le modalità dell'intervento devono essere spiegate nei dettagli ai genitori e quando possibile anche al bambino. Devono essere elencate le indicazioni, le possibili complicanze a breve e lungo termine, fornendo esempi pratici sulla gestione a domicilio della tracheotomia e del ventilatore. Nel corso del colloquio è necessario dare spazio ai familiari affinché espongano dubbi e paure. Questa è una tappa fondamentale ed è possibile procedere all'intervento solo quando le sue implicazioni sono state chiaramente comprese ed accettate dai genitori e da coloro che avranno cura del paziente.

Il colloquio prevede un approccio multispecialistico a cui devono partecipare il chirurgo che realizzerà l'intervento, il rianimatore, l'infermiere ed i consulenti coinvolti nella gestione del paziente (4, 5).

Nell'immediato post-operatorio il rischio di complicanze, quali la decannulazione o la dislocazione della cannula, rendono necessario il ricovero in Terapia intensiva, obbligatoriamente per i primi 3 giorni, e preferibilmente per i primi 7 (Tabella 2). Dopo 7-8 giorni verrà eseguito il primo cambio di cannula dal chirurgo. Il successivo cambio di

Tabella 2 Complicanze della tracheostomia.

Complicanze della fase post-operatoria	Complicanze tardive
Decannulazione accidentale Dislocazione della cannula Ostruzione della cannula Enfisema, pneumomediastino, pneumotorace	Formazione di granulomi Infezioni dello stoma Stenosi tracheale Stenosi laringea Erosioni della parete tracheale Sanguinamento Emorragia catastrofica

cannula potrà essere eseguito dopo 3 settimane dai genitori stessi supervisionati dagli operatori. La cannula tracheostomica deve essere morbida, adattabile alla curvatura della trachea, e di lunghezza tale da distare circa 2,5 cm dallo stoma e 1-2 cm dalla carena tracheale. Il diametro esterno deve consentire un ingresso senza difficoltà della cannula, questa non deve decubitare (altrimenti rischia di danneggiare la parete tracheale) e dovrebbe consentire il passaggio d'aria translaringeo, in previsione di un possibile recupero della fonazione. Infine, il diametro interno deve essere tale da non ostacolare il lavoro respiratorio. In età pediatrica vengono consigliate cannule "non cuffiate"; le cannule "cuffiate" vengono riservate a circostanze particolari, quali pazienti in sola ventilazione notturna, pazienti sottoposti ad alte pressioni di ventilazione e pazienti con problemi di inalazione cronica. Si possono utilizzare cuffie ad alto volume e bassa pressione, che deve comunque essere mantenuta al di sotto dei 20 cm H<sub>2</sub>O (6, 7, 8).

### Il training dei genitori

Il *training* (addestramento) dei genitori prevede l'acquisizione di nozioni teoriche e abilità manuali necessarie alla gestione in autonomia del bambino. Il *training* viene iniziato il più presto possibile, già dopo le prime 24 ore dall'intervento e prosegue nelle settimane successive. Si stima che siano necessarie 4-6 settimane per raggiungere la preparazione tecnica adeguata (9). L'addestramento viene iniziato in genere dai medici ed infermieri dei reparti di cure intensive secondo uno schema predefinito di obiettivi di apprendimento e viene poi personalizzato in base alle necessità dei genitori e del paziente. È stato dimostrato che il successo nel trasmettere questo tipo di conoscenze si raggiunge appunto quando il genitore viene

avviato gradualmente, da personale dedicato ed esperto, secondo uno schema collaudato e definito, operando delle verifiche con apporto correttivo e costante rinforzo positivo. Questo tipo di situazioni, tuttavia, spesso aumenta i livelli d'ansia nei genitori e possono interferire con il processo di apprendimento. A questo si possono aggiungere ostacoli culturali e sempre più frequentemente anche linguistici. Il *training* deve essere eseguito in un ambiente tranquillo, focalizzando gli obiettivi di apprendimento con messaggi chiari ed univoci, possibilmente mediati da un operatore esperto e capace di instaurare con il genitore un buon livello di interazione. È preferibile che le manovre vengano sempre prima simulate su manichino, in modo particolare il cambio cannula e la toletta quotidiana della tracheostomia (Tabella 3).

Il percorso finale del *training*, con durata che varia da caso a caso, prevede una simulazione di autogestione domiciliare ancora all'interno dell'ambiente protetto (in genere in una stanza del reparto di degenza), in modo che i genitori ed i familiari accidenti saggino le raggiunte competenze restando ancora tutelati (11, 12, 13).

### Criteri di eleggibilità per la dimissione e piano assistenziale di dimissione

Il paziente tracheostomizzato e ventilato può essere dimesso solo quando ha raggiunto una completa stabilità clinica. La modalità di ventilazione deve essere consolidata e tale da soddisfare le richieste di crescita del paziente, in assenza di patologia del parenchima polmonare, la saturazione di ossigeno dovrà essere in aria ambiente superiore al 95% e la PaCO<sub>2</sub> intorno a 35-40 mmHg, anche nel sonno. In presenza di patologia polmonare può essere necessario somministrare ossigeno, ma questo apporto non deve superare il 40%. La pressione positiva (PIP) deve essere sempre inferiore ai

**Tabella 3** Conoscenze teoriche ed abilità che debbono essere acquisite nel percorso di "training" da genitori e persone accudenti il bambino portatore di tracheostomia e ventilato.

#### **Gestione della tracheostomia**

Manovre di "care" quotidiana della stomia (pulizia dello stoma, cambio metalline, cambio collare); cambio cannula tracheostomica (almeno 3 cambi gestiti in autonomia con supervisione); gestione della decannulazione accidentale; gestione della ostruzione della cannula.

#### **Aspirazione**

Conoscere il funzionamento dell'aspiratore; scelta appropriata dei sondini di aspirazione; conoscere le varie tecniche di aspirazione; esecuzione corretta della tecnica più appropriata; valutazione prima e dopo aspirazione dei parametri clinici del bambino.

#### **Ossigeno**

Conoscere le indicazioni alla supplementazione di O<sub>2</sub>; gestione in sicurezza delle fonti di O<sub>2</sub> possibili a domicilio; utilizzo dell'ossigeno con il ventilatore e con il pallone autoespansibile per la ventilazione manuale.

#### **Utilizzo degli strumenti di monitoraggio: pulsossimetro, monitor (ECG, FC, FR, Sat O<sub>2</sub>), misurazione CO<sub>2</sub> transcutanea, misurazione di EtCO<sub>2</sub>**

Conoscere il funzionamento degli strumenti di monitoraggio; applicarli in modo appropriato; interpretazione corretta dei dati.

#### **Ventilatore**

Conoscere i principi della modalità di ventilazione; conoscere i componenti del ventilatore; conoscere le modalità di alimentazione (elettrica e batteria); saper interpretare gli allarmi e le variabili del monitor del ventilatore; saper sostituire le batterie ed i filtri se necessario.

#### **Gestione della "parure" del ventilatore e dell'umidificatore**

Saper montare e sostituire il circuito, farne corretta manutenzione mentre è in uso; saper utilizzare l'umidificatore.

#### **Gestione della ventilazione manuale**

Sapere le indicazioni alla ventilazione manuale; dimostrare un uso sicuro ed appropriato della ventilazione manuale.

#### **Fisioterapia respiratoria**

Conoscere i principi teorici; acquisire tecniche manuali; acquisire capacità di gestione di strumenti quali "la macchina della tosse".

#### **Gestione delle posture e manovre di "care"**

Scegliere le posture ed i decubiti ottimali per il comfort del bambino; saper eseguire tutte le manovre per l'igiene.

#### **Gestione dell'alimentazione - Spontanea**

Somministrazione adeguata per modalità, qualità e quantità.

#### **Gestione dell'alimentazione - Sondino naso-gastrico (sng)**

Saper posizionare il sng e saperne controllare la posizione prima di somministrare il cibo; "care" quotidiana della stomia.

#### **Gestione dell'alimentazione - Gastrostomia**

Utilizzo delle pompe per l'alimentazione enterale.

#### **Gestione dell'emergenza**

Esecuzione della rianimazione cardiopolmonare di emergenza secondo linee guida dedicate al bambino con tracheostomia; attivazione dei servizi di emergenza; contatto telefonico con Centro specialistico.

#### **Attivazione dei servizi tecnici di assistenza**

Numeri di telefono dei servizi tecnici di assistenza in regime ordinario e di reperibilità.

40 cm H<sub>2</sub>O. Inoltre, la pressione di fine espirio (PEEP) non dovrà superare i 5cm H<sub>2</sub>O. Si possono prevedere regimi differenziati tra la ventilazione diurna e notturna. È da notare che la maggiore ipotonia durante il sonno può determinare un maggiore “sfiato” attraverso lo spazio che residua tra la cannula e la tracheotomia, o dalle vie aeree superiori. L'effetto di queste “perdite” va valutato dal punto di vista qualitativo e quantitativo prima della dimissione con un esame polisonnografico (14). Tra gli interventi correttivi vi è l'utilizzo di cannule cuffiate durante il sonno.

È importante che venga utilizzato un circuito con doppio tubo che, evitando il fenomeno del *rebreathing*, risulta maggiormente efficace nella rimozione della CO<sub>2</sub>.

Le linee guida prevedono per il condizionamento dei gas inspiratori dei valori sovrapponibili alle condizioni fisiologiche, cioè una temperatura dei gas ispirati di 32°-34°C a livello della carena tracheale, con il 100% di umidità relativa e con un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di H<sub>2</sub>O/L.

Gli umidificatori attivi più utilizzati sono quelli a piastra, che rispetto agli umidificatori passivi (HME) sono più efficienti e non determinano né aumento dello spazio morto né aumento del carico resistivo (15).

Ai fini della dimissione dovrà essere stata individuata la strumentazione più adatta, le apparecchiature dovranno essere disponibili in ospedale per l'adattamento del bambino e l'addestramento dei genitori.

Il piccolo paziente può essere dimesso inoltre solo quando è in grado di assumere e tollerare un apporto calorico (mediante nutrizione entrale o parenterale) tale da consentire un adeguato accrescimento staturponderale.

Prima della dimissione va pianificato il *follow-up*, e verificato che il training di abilitazione dei genitori sia stato completato e che sia confermata la loro volontà di gestire i problemi del bambino a casa. I genitori devono aver compreso la malattia del bambino e la prognosi a breve e lungo termine.

Il domicilio deve rispondere ai bisogni del bambino, il materiale necessario deve essere presente a domicilio e già collaudato. Il Pediatra scelto dalla famiglia (PLS) deve essere preparato alla presa in carico, lo stesso deve essere per i fisioterapisti, gli infermieri ed i medici dei servizi di assistenza distrettuali e quando necessario dei Servizi Sociali. A volte può essere necessario attivare competenze

diverse da quelle strettamente mediche quali lo psicologo, una guida spirituale (per esempio il parroco), il bio-eticista, che possono aiutare bambino e famiglia a raggiungere la stabilità emotiva necessaria ad affrontare il ritorno a casa.

Una volta che il bambino è pronto per la dimissione i medici devono sostenere i genitori aiutandoli ad elaborare il distacco dall'ambiente, tutelato ma limitante, del Reparto di Cure Intensive (16, 17).

## **Il team decisionale e la definizione delle necessità**

Il team decisionale per la dimissione di un paziente deve essere coordinato da una o due persone, medico ed infermiere, in che per il loro tipo di formazione siano in grado di interagire nell'interesse del bambino con tutte le figure che verranno coinvolte in questo complesso percorso (*Tabella 4*) (16).

Va definita chiaramente la lista dei materiali e degli strumenti di assistenza e monitoraggio per la ventilazione a domicilio. Dovrà essere specificato di ogni materiale il modello, la marca, la ditta fornitrice. In generale è preferibile l'utilizzo di apparecchi semplici, con il minor ingombro possibile, trasportabili, resistenti, lavabili, con dispositivi di sicurezza affidabili. La lista nella sua versione definitiva deve essere trasmessa ai Servizi Distrettuali, con almeno due settimane di anticipo sulla data prevista per la dimissione; di tutto il materiale andrà stimato il consumo annuale e rifornito il necessario mensile a partire dal rientro a casa del piccolo. Va sempre fornito un secondo ventilatore a tutti i bambini non in grado di sostenere più di 6 ore di autonomia respiratoria. È consigliabile inoltre fornire il paziente di due aspiratori scegliendo un modello di piccole dimensioni e di facile trasporto ed uno più potente per il domicilio (*Tabella 5*).

La dimissione non deve mai essere pianificata prima di un fine settimana o di una festività e comunque mai prima che Pediatra e le figure assistenziali del Distretto ASL siano pronte ad accogliere il paziente.

L'organizzazione del trasporto è a carico del Reparto di Cura e il personale controllerà che tutto sia predisposto alla migliore assistenza.

I periodici controlli clinici di cui il bambino in VDM necessita devono essere effettuati presso il Centro specialistico di riferimento.

Sarà cura del Centro specialistico pianificare e coordinare gli interventi specialistici complementari che coinvolgono a seconda della patologia di

**Tabella 4** Il team decisionale ed operativo multidisciplinare per la dimissione del bambino con bisogni speciali.

Reparto di cura	Consulenti	Risorse del territorio	
Neonatologo Pediatria/anestesista Intensivista	Pneumologo Otorino Chirurgo Cardiologo Neurologo Genetista Esperto di malattie metaboliche Nutrizionista Fisiatra Etc.	Pediatria di libera scelta Fisiatra	Medici del distretto
Infermieri del reparto di cure intensive	Fisioterapisti	Fisioterapisti	Infermieri del distretto Assistenti sociali
Psicologo	Psicologo Counsellor	Psicologo Counsellor	Psicologo Counsellor Guida spirituale Associazioni di volontariato

base diverse figure professionali (l'ortopedico, il fisiatra, il foniatra, neurologo, cardiologo, genetista, l'endocrinologo, il nutrizionista, psicologi, fisioterapisti e logopedisti). Il Centro di Riferimento può essere coinvolto anche per aspetti che interessano l'inserimento sociale e scolastico.

Partecipando al piano assistenziale domiciliare vengono previsti, oltre ai controlli periodici presso il Centro di Riferimento, anche visite domiciliari specialistiche effettuate dal medico e dall'infermiere esperti in ventilazione domiciliare (Tabella 6).

### La realtà una volta a casa

La vita a casa con un bambino che richiede ventilazione assistita è percepita dai genitori come una situazione di conflitto tra l'elevato carico di impegno fisico e psicologico a cui sono sottoposti e l'arricchimento di riavere a casa il proprio bambino. Per tutti l'obiettivo principale è quello di poter ritornare alla propria "vita", ma per definizione ciò non è possibile. Spesso uno dei genitori, in genere la madre, deve rinunciare al proprio lavoro per diventare la principale figura accudente mentre i padri tendono a reagire con una modalità "socialmente accettata" di fuga, concentrandosi sull'attività lavorativa e ritenendo così assolta la propria responsabilità. La coppia deve ridiscutere così le

**Tabella 5** Le apparecchiature domiciliari.

<b>Ventilatore</b>
Volume-cycled completo di circuito con doppio tubo e umidificatore attivo
<b>Ventilatore di riserva</b>
Sempre se autonomia respiratoria inferiore a 4-6 ore
<b>Umidificatore</b>
Servocontrollato con campane monouso
<b>Filtri umidificatori</b>
Da utilizzare sempre e solo per intervalli di tempo limitati
<b>Aspiratore</b>
Fornito di pile ricaricabili
<b>Pulsossimetro e/o monitor</b>
Completi di set di sensori di taglia appropriati
<b>Et CO<sub>2</sub>/CO<sub>2</sub> transcutanea</b>
In casi selezionati
<b>Bombola di ossigeno</b>
Dispositivo per trasporto, ossigeno gassoso; dispositivo fisso domiciliare, ossigeno liquido
<b>Macchina di assistenza alla tosse (Cough Assist In-Exsufflator)</b>

Tabella 6 Fattori correlati ad una dimissione riuscita.

Paziente e famiglia	Team intraospedaliero	Team extraospedaliero
Stabilità clinica Training adeguato Stabilità emotiva Risorse materiali bastevoli	Comunicazioni aperte e dedicate Qualità e quantità del training Disponibilità/reperibilità telefonica continuativa Follow-up definito Garanzia di percorsi preferenziali nell'urgenza	Competenze Disponibilità Risorse assistenziali dedicate Assistenza sociale Assistenza al reinserimento nelle comunità infantili

modalità quotidiane, le aspettative ed i progetti per il futuro. Difficoltà sono segnalate anche a carico degli altri membri della famiglia soprattutto da parte dei fratelli. I momenti più difficili sono quelli iniziali del ritorno a casa quando al disagio dell'adattamento si possono aggiungere altri problemi quali ottenere l'adeguata fornitura dei materiali, la difficoltà del PLS di gestire i problemi di patologia intercorrente, una poco consistente assistenza domiciliare da parte delle strutture sanitarie, la presenza di barriere architettoniche e di difficoltà nei trasporti del bambino (17).

Nel tempo, una volta acquisita la consuetudine ad una nuova routine, il problema maggiormente espresso dalle famiglie è quello di sentirsi molto "isolati", le richieste di tipo medico e sanitario con la stabilizzazione vanno riducendosi lasciando il posto a quelle del reinserimento sociale (18).

## Conclusioni

Rendere possibile la assistenza ventilatoria meccanica a domicilio è un percorso assistenziale complesso ma ogniqualevolta un bambino tracheostomizzato e ventilato è eleggibile al trasferimento a casa bisogna realizzarlo. La domiciliazione non deve essere vista nell'ottica, seppure reale, della riduzione dei costi rispetto al ricovero dello stesso paziente in un reparto di Terapia intensiva ma come miglioramento della qualità di vita di bambino e famiglia. È largamente espressa in letteratura la percezione della dimissione e della realtà a domicilio da parte delle famiglie e dei bambini. Raggiunta la stabilità clinica i genitori ed il bambino vogliono andare a casa, ma quello che spesso li spaventa è il timore di trovare un vuoto assistenziale e non essere in grado di soddisfare le necessità del bambino. Dimettere un bambino "così" speciale è possibile

e doveroso ma è indispensabile una strutturata presa in carico, che inizia già con la comunicazione della esecuzione della tracheostomia, affinché non rimanga ai genitori la dolorosa sensazione del "non aver avuto altra scelta". La tracheostomia può modificare la storia naturale di una malattia e modificherà radicalmente la loro vita (18).

Il modello assistenziale più appropriato è quello "a rete" che prevede collaborazione ed integrazione tra le figure del Centro specialistico, dell'ospedale di riferimento, del PLS e dei servizi territoriali (19). Tra le necessità maggiormente espresse da parte delle famiglie vi è quella della reperibilità continuativa da parte di medici ed infermieri del Centro specialistico, la creazione di percorsi preferenziali per la riammissione ospedaliera in caso di necessità, l'indirizzo chiaro agli iter burocratici per ottenere le cose a cui hanno diritto (certificazione di invalidità, di malattia rara, assegno di accompagnamento, esenzione farmaci, etc.), aiuti concreti alle realtà quotidiane di assistenza (presenza di infermiere od operatore addestrato a domicilio), garanzia di percorsi di sollievo (ricoveri in strutture attrezzate in caso di difficoltà temporanea della famiglia), disponibilità da parte dell'ASL a fornire i presidi più avanzati e che possono dare al bambino le maggiori chances di sviluppare le proprie potenzialità, semplificazione per l'accesso di questi bambini alle comunità scolastiche, anche attraverso computer a domicilio.

La realtà legislativa italiana sta considerando questa nuova realtà assistenziale e la normativa Stato-Regioni prevede che nel prossimo futuro risorse ben definite possano essere dedicate a questi pazienti. Solo un intervento assistenziale coordinato, preparato, elastico nell'adattarsi alla evolutività di un bambino in queste condizioni potrà soddisfare in modo efficiente i suoi bisogni (19).

## Bibliografia

1. Jardine E, Wallis C. *Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the UK*. Thorax 1998; 53: 762-767.
2. Markstrom A, Sundell K, Lysdahl M, et al. *Quality-of-Life Evaluation of Patients with Neuromuscular and Skeletal Disease Treated with Noninvasive and Invasive Home Mechanical Ventilation*. Chest 2002; 122: 1695-1600.
3. Ministero della Salute. *Cure palliative rivolte al neonato, al bambino e all'adolescente*.
4. American Thoracic Society. *Care of the Child with a Chronic Tracheostomy*. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161: 297-308.
5. *Patient information series: Use of a tracheostomy with a child*. American Thoracic Society. Am J Crit Care Med 2006; 174: P11-P12.
6. Fiske E. *Effective strategies to prepare infants and families for home tracheostomy care*. Adv Neonatal Care 2004; 4: 54-55.
7. Davis GM. *Tracheostomy in children*. Paediatr Respir Rev 2006; 7S: 206-209.
8. Amin RS, Fitton CM. *Tracheostomy and home ventilation in children*. Seminars in Neonatology 2003; 8: 127-135.
9. Graf JM, Montanino BA, Hueckel R, McPherson ML. *Children with new tracheostomies: Planning for Family Education and Common Impediments to Discharge*. Pediatr Pulmonol 2008; 43: 788-794.
10. Racca F, Gregoret C, Cordola G, et al. *Linee guida per la ventilazione meccanica a pressione positiva domiciliare e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica*. Bollettino Ufficiale della Regione Piemonte n. 9 del 03/03/2005.
11. Tearl DK, Hertzog JH. *Home Discharge of Technology-Dependent Children: Evaluation of a Respiratory-Therapist driven Family Education Program*. Respir Care 2007; 52: 171-176.
12. Tearl DK, Cox TJ, Hertzog JH. *Hospital discharge of respiratory-technology-dependent children: role of a dedicated respiratory care discharge coordinator*. Resp Care 2006; 51: 744-749.
13. Taylor JH. *Children who require long term ventilation: staff education and training*. Intensive and Critical Care Nursing 2004; 20: 93-102.
14. Tan E, Nixon GM, Edwards EA. *Sleep studies frequently lead to changes in respiratory support in children*. Journal of Paediatrics and Child Health 2006; 43: 560-63.
15. Branson RD, Cambell RS, Chatburn RL, Covinton R. *American Association for Respiratory Care Clinical practice Guideline: humidification during mechanical ventilation*. Respir Care 1992; 37: 887-890.
16. Edwards EA, O'Toole M, Wallis C. *Sending home on tracheostomy dependent ventilation: pitfalls and outcomes*. Arch Dis Child 2004; 89: 251-255.
17. Margolan H, Fraser J, Lenton S. *Parental experience of service when their child requires long-term ventilation. Implications for commissioning and providing services*. Child Care Health Dev 2004; 30: 257-264.
18. Carnevale FA, Alexander E, Davis M, et al. *Daily living with ventilator-assisted children at home, distress and enrichment: the moral experience of families*. Pediatrics 2006; 117: 48-60.
19. Ministero della Salute. *Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche*; 20 Dicembre 2008.

Maria Giovanna Paglietti, Teresa Salerno, Alessandra Schiavino, Renato Cutrera

UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, Roma

# Il bambino in insufficienza respiratoria cronica nei reparti di pediatria: la terapia semintensiva respiratoria

## *The child with chronic respiratory failure in the paediatric unit: respiratory intermediate care unit*

**Parole chiave:** bambino, cure semintensive, monitoraggio

**Keywords:** child, intermediate care, monitoring

**Riassunto.** I posti letto di Terapia intensiva sono pochi e presentano costi estremamente elevati. La comunità scientifica internazionale ha quindi recentemente evidenziato la necessità di strutture in cui pazienti ad elevato grado di complessità ma senza bisogno di cure intensive potessero essere accolti. Tale esigenza è nata nell'ambito della Medicina Respiratoria a causa dell'elevato numero di pazienti cronici, molti dei quali ventilatore-dipendenti, che affollavano le Unità di Terapia intensiva, con costi elevati, elevato numero di complicanze e mancanza di privacy da parte dei pazienti.

Sono quindi nate le prime esperienze di Terapia semintensiva respiratoria per adulti, ancora rare in Europa e nel mondo, senza peraltro, almeno in Italia, una ben precisa definizione legislativa.

La Terapia semintensiva respiratoria pediatrica è, a maggior ragione, un'entità ancora agli albori che da circa 2 anni è iniziata presso l'Ospedale pediatrico "Bambino Gesù".

L'Unità di Terapia Semintensiva Respiratoria (UTSIR) è finalizzata al trattamento della grave insufficienza respiratoria ipossiemica o ipossiemo-iper-capnica con un trattamento farmacologico e con ventilazione meccanica non-invasiva garantendo nel contempo al paziente un monitoraggio strumentale continuo dei parametri vitali fino al superamento della fase critica.

Lo scopo di questo articolo è quello di illustrare le caratteristiche fondamentali di una Unità di Terapia Semintensiva Respiratoria Pediatrica, i pazienti che ad essa afferiscono e le modalità di ammissione e dimissione.

*Accettato per la pubblicazione il 12 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott.ssa Paglietti Maria Giovanna, UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, P.zza S. Onofrio 4, 00165 Roma; e-mail: paglietti@opbg.net

### Introduzione

Gli alti costi di gestione e la scarsità dei posti letto nei reparti di Terapia intensiva (1) hanno indotto molti ospedali a livello internazionale, prevalentemente anglosassone, a razionalizzare la selezione dei pazienti destinati alle cure intensive proponendo delle tipologie assistenziali alternative in grado di incontrare in modo più soddisfacente i bisogni assistenziali dei pazienti (2, 3).

Tale esperienza è nata negli anni '80 prevalentemente nell'ambito della Medicina Respiratoria con la considerazione che molti dei pazienti ammessi

in Terapia intensiva, superata la fase acuta, presentavano comunque la necessità di assistenza ad elevato carico di complessità con necessità di ventilazione invasiva per molte settimane. Peraltro i miglioramenti nelle cure intensive pediatriche hanno incrementato notevolmente la sopravvivenza di pazienti critici, molti dei quali ventilatore-dipendenti (4). Questi "cronici malati critici", pur costituendo solo il 3% dei pazienti ammessi nelle Unità di Terapia intensiva, vengono comunque a costare circa il 40% del totale della spesa sanitaria (5). Il risparmio non

consiste solo in termini economici, ma anche nella riduzione del numero di complicanze, nella riconquista della *privacy* da parte dei pazienti e nel più facile accesso di visitatori rispetto alla Terapia intensiva (6).

Sono così sorte delle unità di cure intermedie o letti di cure intermedie all'interno dei normali reparti di degenza. I vantaggi associati all'utilizzazione di una unità di cure intermedie sono infatti:

- diminuzione dei costi (3)
- migliore utilizzazione dei posti letto di Terapia intensiva (7, 8)
- riduzione della mortalità nei reparti ordinari di degenza (8).

È una esigenza della Sanità in generale e della Pediatria in particolare, vista la grave carenza di posti letto nelle Terapie intensive, favorire la crescita di strutture in grado di inserire il paziente nel percorso clinico-assistenziale più idoneo, evitando il ricorso alla Terapia intensiva laddove la necessità sia rappresentata solo da un monitoraggio tecnico e cure infermieristiche più attente (1, 9).

Da uno studio multicentrico controllato e validato eseguito dall'Istituto "Gaslini" e dalla Società Italiana di Medicina di Emergenza ed Urgenza Pediatrica (SIMEUP) sui Dipartimenti di Emergenza e Accettazione pediatrici italiani, risulta che i pazienti pediatrici in condizioni critiche -con codici rossi e gialli- che accedono al Pronto Soccorso sono oltre 550.000 all'anno: fra questi, l'insufficienza respiratoria rappresenta il 34,93% delle patologie d'organo.

Nonostante questi numeri, vi è in Italia una scarsa attenzione riservata all'emergenza pediatrica senza alcuna codifica per la terapia intensiva, ed ancora meno, ovviamente, per la "terapia semintensiva".

Per quanto riguarda l'Europa, nell'ambito della broncopneumologia dell'adulto, nel 2002 si è assistito ad uno sforzo multicentrico per definire con dei criteri precisi i diversi livelli di intensità di cure (10).

### Definizione di terapia semintensiva

Per "terapia semintensiva" si intende una terapia supportata da monitoraggio del paziente 24 ore su 24 (anche con tecniche di ventilazione non invasiva), guardia attiva, contiguità o vicinanza o percorsi predefiniti con l'Unità operativa di Terapia intensiva. La terapia semintensiva ha i seguenti obiettivi organizzativi e clinici:

Organizzativi:

- gestione di pazienti, provenienti dal Pronto Soccorso, clinicamente instabili o ad elevato rischio di instabilità, senza indicazione al ricovero in Unità di Terapia intensiva ma con necessità di un'assistenza superiore a quella fornita da una struttura di cure generali;
- evitare i ricoveri impropri in strutture ad alta intensità di cure e ad alto costo;
- evitare i ricoveri di pazienti instabili o a rischio di instabilità in strutture di degenza a bassa intensità di cura.

Clinici:

- assicurare una monitoraggio clinica e strumentale del paziente instabili o a rischio di instabilità;
- assicurare un trattamento terapeutico continuo e intensivo per le patologie pericolose per la vita. L'Unità di Terapia Semintensiva Respiratoria (UTSIR) è finalizzata al trattamento della grave insufficienza respiratoria ipossiémica o ipossiémico-ipercapnica con un trattamento farmacologico e con ventilazione meccanica non-invasiva garantendo nel contempo al paziente un monitoraggio strumentale continuo dei parametri vitali fino al superamento della fase critica.

Nello specifico l'UTSIR assolve precipuamente a quattro funzioni istituzionali che possono riassumersi in:

1. assistenza intensiva d'organo utilizzando la ventilazione meccanica non-invasiva in pazienti con grave insufficienza respiratoria ed encefalopatia ipercapnica o condizione di pre-coma;
2. monitoraggio intensivo non-invasivo di pazienti con funzioni vitali a rischio per un improvviso e rapido aggravamento;
3. "svezzamento" dalla ventilazione meccanica invasiva e ripristino della ventilazione spontanea in pazienti recentemente estubati o portatori di cannula tracheale, provenienti dalla Rianimazione;
4. trattamento dell'insufficienza respiratoria secondaria a patologie respiratorie del sonno.

Le patologie che quindi afferiscono alla UTSIR si distinguono in acute e croniche e presentano problematiche molto differenti fra di loro (Tabella 1). È importante specificare fin dall'inizio nel piano di programmazione le patologie da ammettere ed i criteri clinici di ammissione o di esclusione.

Nella Terapia semintensiva esistono due differenti modelli strutturali, aperto e chiuso, con caratteristiche molto differenti.

**Tabella 1** Pazienti afferenti al reparto di Terapia semintensiva respiratoria pediatrica.

Insufficienza respiratoria acuta	Insufficienza respiratoria cronica
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asma</li> <li>• Bronchite asmatica</li> <li>• Bronchiolite</li> <li>• Polmonite grave complicata</li> <li>• Pleurite</li> <li>• ALTE grave</li> <li>• Presenza di comorbidità (cardiopatie, CLD)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Riaccutizzazione in pazienti con patologia respiratoria primitiva: discinesia ciliare, bronchiectasie, patologie malformative</li> <li>• Pazienti con malattie neuromuscolari: atrofia muscolarespinale, distrofie muscolari, specie nei primi anni di vita perché molto instabili</li> <li>• Pazienti con paralisi cerebrale infantile/malattie metaboliche</li> <li>• Pazienti con gravi disturbi respiratori nel sonno</li> <li>• Pazienti con VMNI</li> <li>• Pazienti con tracheostomia</li> <li>• Pazienti con VMI stabile</li> </ul>

*Modello aperto:* i letti sono disposti a raggiera intorno ad uno spazio di lavoro centrale nel quale lavorano le figure sanitarie. L'aspetto positivo principale di tale sistema organizzativo è rappresentato dalla possibilità di valutare il paziente attraverso la visione diretta, da vicino, con uno stretto rapporto con il personale infermieristico. Gli svantaggi sono evidenziabili nella mancanza di privacy per l'intera famiglia e nella partecipazione del bambino alle situazioni di frequente allarme, ai rumori ed alle tensioni che lo circondano.

*Modello chiuso:* le camere sono chiuse, con zona filtro, ed il monitoraggio da parte del personale infermieristico avviene mediante i dati che vengono trasmessi a distanza, in continuo, alla centralina della medicheria. Gli aspetti positivi di tale sistema organizzativo sono rappresentati da maggiore riservatezza per il paziente e la sua famiglia, ordine e tranquillità nel reparto. Lo svantaggio principale è la distanza fra le stanze di degenza e la medicheria, che va coperta di continuo durante la giornata, talvolta anche in emergenza. La presenza di doppia porta, peraltro, crea difficoltà nei pazienti soli, evenienza non rara per strutture che si occupano di malati cronici e gravi.

Entrambi i modelli sono validi e vanno applicati alla propria realtà strutturale ed organizzativa.

### Requisiti Strutturali

L'*American Society for Healthcare Engineering of the American Hospital Association* (11) ha proposto una serie di requisiti da considerare nella costituzione di Unità di Terapia semintensiva.

Le Unità operative devono essere costituite da

moduli con un minimo di 6 posti letto per le nuove attivazioni e 4 per le esistenti. La superficie totale dell'area dell'Unità operativa deve essere almeno 2 volte il totale degli spazi previsti per posto letto, da articolarsi in: stanze di degenza dotate di zona filtro con lavello per il lavaggio preventivo delle mani, locale di lavoro per il personale medico, postazione di lavoro infermieristica dotata di centrale di monitoraggio completa di allarmi sonori e visivi, deposito per presidi sanitari e altro materiale pulito, deposito per il materiale sporco, servizi igienici per i pazienti, servizi igienici e spogliatoio per il personale, ambiente per disinfezione/lavaggio di attrezzature/materiali, locale per caposala, cucinetta. All'esterno della struttura deve essere disponibile un'area per l'attesa visitatori, visto che l'ingresso è consentito solo ad una persona per volta. È indispensabile un servizio di segreteria o area amministrativa all'interno o nei pressi della struttura.

Le superfici di pavimenti, pareti e soffitti devono essere continue, non scalfibili, lavabili e trattabili con disinfettanti, raccordate ad angoli smussi. L'ampiezza delle porte e dei percorsi all'interno dell'UO (Unità Operativa) deve essere tale da consentire lo spostamento di letti e/o barelle.

L'UO deve essere fornita di un impianto di climatizzazione che garantisca una temperatura interna invernale ed estiva compresa tra 20° e 24°C, un'umidità relativa estiva ed invernale compresa tra 40% e 60%, un numero di ricambi aria/ora adeguati e differenziati fra il pulito e lo sporco, una velocità dell'aria nelle zone di degenza non superiore 0,8 m/sec. Deve essere previsto un impianto di aspirazione centralizzato (vuoto) tale da garantire una pressione minima di aspirazione di 500 mmHg ed un

impianto centralizzato di gas medicali dotato di impianto allarme di segnalazione esaurimento.

Per le stanze di degenza di nuova costituzione, singole, devono essere previsti almeno 15 m<sup>2</sup>, con bagno in camera, bonifica dell'aria attraverso filtri semiassoluti, in grado di trattenere le particelle del diametro di 5 µm.

L'accesso alla Terapia semintensiva deve essere controllato in quanto non deve esserci transito estraneo all'attività dell'UO.

I collegamenti con la Terapia intensiva, con il blocco operatorio e con i servizi di supporto devono essere funzionali.

### Requisiti tecnologici

Per ogni posto letto deve essere presente una parete attrezzata dotata di:

- 6 prese di corrente per strutture esistenti e 10 per le strutture di nuova progettazione;
- 1 presa vuoto
- almeno 1 presa per O<sub>2</sub>;
- 1 presa ad aria compressa;
- sistema di aspirazione;
- letto tecnico con possibilità di assunzione della posizione di *trendelenburg* e anti-*trendelenburg*, dotato di presidi antidecubito.

Ogni posto letto deve essere dotato di unità di ventilazione con maschera o *catheter mouth* e pallone di dimensioni appropriate.

Devono essere ovviamente previsti un sistema di allertamento ed adeguate sorgenti luminose.

Il monitoraggio al paziente va assicurato mediante la rilevazione dei seguenti parametri: FC, FR, ECG, saturimetria, PA non invasiva, temperatura (Figura 1). Il monitor può, in caso di necessità, stampare i dati,

compresi di *trend*. I parametri vanno impostati in base all'età del paziente: esistono ovviamente sistemi di allarme sonori e visivi, a diversa intensità.

In reparto devono essere presenti:

- Emogasanalizzatore
- Defibrillatore
- Ventilatori meccanici (a pressione e/o volume) con circuiti e maschere, facciali, nasali, *catheter-mouth*, adeguati;
- Misuratore di CO<sub>2</sub> transcutaneo o *end-tidal* CO<sub>2</sub>;
- Pompe a siringa e volumetriche;
- Pompe infusionali per nutrizione enterale;
- Diafanoscopio.

Una particolare rilevanza deve essere data alla barella del reparto: il trasporto del paziente critico dalla Terapia intensiva e/o nei servizi che non possono essere svolti in reparto deve essere eseguito in regime di totale sicurezza. La barella deve comprendere un saturimetro o meglio un monitor (con ECG, PA non invasiva, FR, FC, saturimetro), la bombola di ossigeno, l'unità respiratoria adeguata al paziente.

### Requisiti organizzativi

La dotazione organica del personale è rapportata alla tipologia delle attività come da documento di pianificazione.

Il responsabile dell'UO all'atto dell'immissione in servizio del personale deve verificare in maniera oggettiva e documentata il livello di competenza clinica, prevedendo, ad integrazione delle conoscenze acquisite, un percorso formativo strutturato che renda possibile l'assegnazione di compiti di complessità progressivamente crescente.

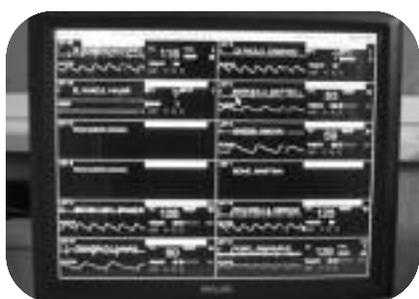


Figura 1 Sistema di monitoraggio centralizzato in medicheria.

L'Educazione Continua in Medicina (ECM) deve essere programmata dalla UO secondo quanto previsto a livello nazionale e regionale, in ragione della tipologia e dell'evoluzione delle conoscenze richieste.

Il medico che opera in Terapia semintensiva respiratoria deve:

essere in grado di affrontare, diagnosticare e trattare in autonomia l'insufficienza respiratoria acuta (IRA) e l'Insufficienza respiratoria cronica (IRC) ed essere in grado di affrontare le principali situazioni di emergenza sanitaria;

essere in grado di applicare le principali tecniche di monitoraggio non invasivo di parametri cardiologici, emodinamici, respiratori, neurologici, neurofisiologici, metabolici;

conoscere le principali esigenze organizzative dell'UO, del Dipartimento e dell'Azienda in cui opera, anche in relazione alle implicazioni bioetiche e legali della pratica medica.

**a. Personale medico.** Deve essere garantita la presenza di un medico specialista con formazione in medicina d'urgenza dedicato 8-20, 7 giorni su 7. Nelle ore notturne il medico specialista può essere condiviso con altre degenze. Sarebbe raccomandabile garantire la presenza del medico su tutto l'arco delle 24 ore.

Deve essere presente un referente per garantire la continuità assistenziale. Il personale medico della Terapia semintensiva respiratoria deve essere formato alla gestione delle patologie proprie della semintensiva e preparato ad affrontare le emergenze mediche che possono complicare il decorso dei pazienti ricoverati. Deve essere in grado di gestire il monitoraggio clinico e strumentale. Dovrebbe essere in possesso delle seguenti certificazioni: PBLs, PALS ed aver frequentato appositi corsi ECM per la gestione della ventilazione non invasiva.

**b. Personale infermieristico.** La presenza del personale infermieristico deve essere garantita nelle 24 ore: 1 infermiere ogni 4 posti letto. Deve essere inoltre garantita la presenza di personale ausiliario (1 unità ogni 5 letti).

Il personale infermieristico deve essere preparato ad assistere i pazienti instabili o a rischio di instabilità. Deve essere in grado di gestire il monitoraggio strumentale e degli strumenti di valutazione e di riconoscere le principali modificazioni rispetto alla norma. Deve essere in grado di gestire il catetere venoso centrale, la tracheostomia, la gastrostomia e le

pompe infusionali. Deve garantire l'integrità cutanea del paziente ed impegnarsi nella prevenzione dei decubiti. Deve conoscere i ventilatori meccanici e le adeguate interfacce.

Il personale infermieristico dovrebbe essere in possesso delle seguenti certificazioni: PBLs/PALS.

**c. Terapisti della riabilitazione.** Questa figura professionale è certamente indispensabile e deve essere garantita mattina e pomeriggio nei giorni feriali e la mattina nei giorni festivi e pre-festivi. Le tecniche di fisioterapia vanno dalle quelle tradizionali, alle vibrazioni da apparecchiature, alla PEP-Mask, all'Insufflator-Exsufflator; la cosiddetta macchina della tosse.

### Processo clinico-assistenziale in Terapia semintensiva

Ogni Terapia semintensiva deve avvalersi di procedure, linee guida, protocolli per quanto riguarda i principali aspetti/settori dell'assistenza al bambino critico ed alle emergenze che ne possono complicare il decorso.

Durante il periodo di degenza in Terapia semintensiva il decorso clinico del paziente deve risultare adeguatamente documentato.

La cartella clinica deve contenere tutti gli esami diagnostici effettuati.

Deve essere previsto un documento di trasferimento che descriva le procedure effettuate e la situazione clinica del paziente.

Deve essere documentata con cura anche l'attività assistenziale infermieristica.

Deve esistere una relazione dell'attività di Terapia semintensiva che comprenda il numero dei pazienti ricoverati, trasferiti, dimessi e deceduti.

La relazione annuale dovrebbe comprendere:

- Distribuzione delle patologie osservate
- Tempo medio di ricovero
- Procedure eseguite
- Peso medio del DRG
- Media dello score di gravità
- Criticità osservate (cliniche /organizzative).

### Modalità di accesso alla Terapia semintensiva respiratoria

Le modalità di accesso alla Terapia semintensiva vanno regolate da protocolli precisi e vedono comunque una valutazione medica prima dell'ammissione.

Dal momento che l'insufficienza respiratoria rappresenta sempre motivo di urgenza, l'accesso al Reparto avviene ovviamente per ricovero diretto dal Dipartimento di Emergenza ed Accettazione. Il ricovero è quindi immediato, compatibilmente con la disponibilità dei posti-letto.

La seconda modalità di accesso è naturalmente il trasferimento dalla Terapia intensiva di pazienti stabilizzati ma con necessità di cure a maggiore intensità rispetto ad una degenza ordinaria: tale accesso avviene previo valutazione del paziente da parte dei medici del reparto e conoscenza delle necessità assistenziali del paziente.

Possono giungere inoltre pazienti per trasferimento concordato da altra struttura previo invio di relazione clinica o da altri reparti di degenza per peggioramento delle condizioni cliniche.

Vi è sempre disponibilità ad accogliere i pazienti già seguiti ad elevato carico assistenziale in fase di riacutizzazione ed i pazienti seguiti in assistenza domiciliare con VM.

Più raramente si verifica il ricovero diretto previo contatto con pediatri di base o invio di pazienti da Ambulatorio o Day-Hospital.

Fra gli obiettivi primari della Terapia semintensiva respiratoria vi è quello di garantire quanto più possibile la pronta disponibilità di un posto letto.

### **Modalità di dimissione dalla Terapia semintensiva respiratoria**

La dimissione avviene normalmente dal reparto con consegna di lettera riassuntiva per la famiglia ed il pediatra curante. Laddove il ricovero sia avvenuto previo un contatto con colleghi di altre strutture, la lettera di dimissione viene spedita via e-mail allo specialista inviante.

Può succedere che i bambini, una volta superata la fase acuta e non affetti da gravi patologie di base, possano essere trasferiti nei reparti di degenza ordinaria ad inferiore intensità di cure ed assistenza infermieristica. Talvolta, invece, i pazienti si aggravano ed è necessario il trasferimento presso la Terapia intensiva.

Una cura particolare va dedicata al rapporto con i colleghi rianimatori che va costruito gradualmente mediante la disponibilità, la conoscenza reciproca, la stima professionale e la presa di coscienza che si è necessari gli uni agli altri e viceversa, a seconda delle situazioni. In caso di chiamata urgente è importante presentare il caso in modo chiaro, senza ansia, con parametri vitali ed EAB a disposizione. È inoltre fondamentale presentare agli intensivisti il paziente instabile, a rischio di trasferimento e discutere il caso clinico prima di una procedura invasiva e/o a rischio.

## Bibliografia

1. Zimmermann JE, Wagner DP, Knaus WA, et al. *The use of the risk prediction to identify candidates for intermediate care units. Implications for intensive care utilization and costs.* Chest 1995; 108: 490-499.
2. Popovich J. *Intermediate care units: graded care options.* Chest 1991; 99: 4-5.
3. Elpem EH, Silver MR, Rosen RL, et al. *The non invasive respiratory care unit: pattern of use and financial implications.* Chest 1991; 99: 205-208.
4. Briassoulis G, Filippou O, Natsi L, et al. *Acute and chronic paediatric intensive care patients: current trends and perspectives on resource utilization.* Q J Med 2004; 97: 507-518.
5. Daly BJ, Rudy ED, Thompson KS, et al. *Development of a special care unit for chronically ill patients.* Heart-Lung 1991; 20: 45-52.
6. Nava S, Confalonieri M, Rampulla C. *Intermediate respiratory intensive care units in Europe: A European perspective.* Thorax 1998; 53: 798-802.
7. Byrik RJ, Power JD, Ycas JO, et al. *Impact of an intermediate care area on ICU utilization after cardiac surgery.* Crit Care Med 1986; 14: 869-872.
8. Durbin CG, Kopel RF. *A case control study of patients readmitted to the intensive care unit.* Crit Care Med 1993; 21: 1547-1553.
9. Marshal MF, Schvenzer KJ, Orsina M, et al. *Influence of political power, medical provincialism, and economic incentives, on the rationing on surgical intensive care unit beds.* Crit Care Med 1992; 20: 387-394.
10. European Respiratory Society: Task Force on epidemiology of respiratory intermediate care in Europe. *Respiratory intermediate care units: a European survey.* Eur Respir J 2002; 20: 1343-1350.
11. American Society for Healthcare Engineering of the American Hospital Association. *Single patient room & Intermediate Care Units.* ASHE 2007.

Fulvio Esposito<sup>2</sup>, Paolo Cavaliere<sup>2</sup>, Irene Esposito<sup>1</sup>, Elisabetta Bignamini<sup>1</sup>

<sup>1</sup> SC Pneumologia AO OIRM, "S. Anna" Torino; <sup>2</sup> SC Pneumologia AORN "Santobono-Pausilipon", Napoli

# Ossigenoterapia domiciliare nei bambini con insufficienza respiratoria cronica

## *Homecare oxygen therapy in children affected by chronic respiratory failure*

**Parole chiave:** ossigenoterapia domiciliare a lungo termine, patologie respiratorie croniche neonatale, insufficienza respiratoria, stato ottimale di ossigenazione, somministrazione di ossigeno domiciliare, normativa nazionale.

**Keywords:** home-long term oxygen therapy, chronic neonatal lung disease, respiratory failure, oxygen targets, techniques for long-term oxygen administration, national legislation.

**Riassunto.** Le patologie respiratorie croniche neonatali sono le principali cause di ossigenoterapia domiciliare nei bambini, tuttavia esistono altre condizioni di insufficienza respiratoria (IR) che necessitano di tale intervento. L'IR è l'incapacità dei polmoni a soddisfare le esigenze metaboliche dell'organismo; essa può essere definita di Tipo I (ipossiémico e normo/ipocapnica) o di Tipo II (ipossiémico/ipercapnica) a seconda della causa sottostante e acuta, cronica o cronica riacutizzata in base alla modalità di insorgenza. Le cause di insufficienza respiratoria nel bambino possono essere classificate in due principali categorie: quelle da ridotta efficienza della pompa ventilatoria (ipoventilazione) e quelle relative a patologie delle vie aeree e del parenchima polmonare. Gli obiettivi della ossigenoterapia sono principalmente tre: prevenire l'ipertensione polmonare, promuovere la crescita, migliorare i sintomi. In età pediatrica la definizione dello stato ottimale di ossigenazione rimane controversa. Considerati i dati della letteratura, si raccomanda che la somministrazione di ossigeno sia sufficiente a mantenere una saturazione di ossigeno ( $sO_2$ ) >95%, superata l'età della retinopatia ossigeno-dipendente. Le fonti attualmente disponibili per la somministrazione di ossigeno domiciliare sono le bombole ad alta pressione (gassoso), i sistemi ad ossigeno liquido e i concentratori di ossigeno. Le interfacce o dispositivi di erogazione dell'ossigeno, comunemente utilizzati sono nei bambini con vie respiratorie integre le cannule nasali. La normativa nazionale prevede che sia l'ossigeno liquido sia quello gassoso siano inseriti nel Prontuario della distribuzione diretta e, pertanto, erogabili direttamente dopo la dimissione ospedaliera. Il percorso per l'OLT prevede 5 fasi: 1. Prescrizione secondo la regolamentazione regionale; 2. Autorizzazione ASL; 3. Redazione ricetta del MMG; 4. Spedizione ricetta Farmacia; 5. Somministrazione a domicilio del paziente. Purtroppo le modalità di prescrizione variano da regione a regione, per cui è evidente la necessità di omogeneizzare su tutto il territorio nazionale tali modalità ed i relativi percorsi diagnostico terapeutici finalizzati alla fornitura domiciliare di ossigeno liquido.

*Accettato per la pubblicazione il 12 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott. Fulvio Esposito, A.O.R.N. "Santobono - Pausilipon", Via Mario Fiore 6, 80129 Napoli; e-mail: pneumosan@alice.it

### Cenni storici

L'ossigenoterapia domiciliare a lungo termine (*home long term oxygen therapy*, H-LTOT) è stata introdotta per la prima volta negli adulti con broncopneumopatia cronica ostruttiva (COPD), in seguito all'osservazione della sua efficacia sulla mortalità e sulla qualità di vita (1, 2).

Nel 1976 Pinney e Cotton hanno descritto come l'uso della ossigenoterapia domiciliare nei bambini con broncodisplasia determinava una precoce dimissione dall'ospedale (3).

Sebbene le patologie respiratorie croniche neonatali (*chronic neonatal lung disorders*, CNLD) siano le principali cause di ossigenoterapia domiciliare nei bambini, esistono altre condizioni per le quali l'ossigeno domiciliare viene comunemente utilizzato (4).

### Basi di fisiopatologia respiratoria

L'insufficienza respiratoria si definisce come l'incapacità dei polmoni a soddisfare le esigenze metaboliche

dell'organismo. Si verifica per riduzione della capacità del sistema respiratorio a mantenere l'omeostasi degli scambi gassosi ed è caratterizzata dalla presenza di una  $\text{PaO}_2 < 60$  mmHg o di una  $\text{PaCO}_2 > 50$  mmHg.

Al fine di definire una corretta indicazione all'ossigenoterapia è necessario ricordare le due differenti forme di insufficienza respiratoria:

Insufficienza respiratoria tipo I: definita ipossiémico e normo/ipocapnica determinata da alterazioni del rapporto ventilazione/perfusione (V/Q) con persistenza di una buona perfusione in aree del polmone poco ventilate (accesso acuto d'asma, bronchiolite o nella malattia delle membrane ialine nel neonato) od anche da condizioni che riducano la perfusione polmonare con ventilazione conservata (embolia polmonare, cardiopatia congenita cianotica, scompenso cardiaco). In entrambi i casi l'alterazione del rapporto V/Q comporta il ritorno di sangue non ossigenato al cuore con conseguente ipossiémia. La risposta compensatoria all'ipossiémia è l'aumento della frequenza respiratoria con una conseguente maggiore eliminazione di  $\text{CO}_2$  (fenomeno facilitato dalla maggiore diffusibilità della  $\text{CO}_2$  che è 24 volte maggiore rispetto all' $\text{O}_2$ ).

Insufficienza respiratoria tipo II: definita ipossiémico-iper-capnica dovuta ad ipoventilazione alveolare con conseguente incapacità del sistema respiratorio ad eliminare  $\text{CO}_2$  in modo adeguato (patologie neuromuscolari, *air trapping* e/o danno polmonare da broncopneumopatia cronica ostruttiva o nelle fasi tardive di uno stato asmatico, per insorgenza di fatica muscolare).

In base alla modalità di insorgenza, possiamo inoltre classificare l'insufficienza respiratoria in **acuta** con compromissione della funzione respiratoria in un periodo temporale molto breve e spesso di entità grave, in assenza di pre-esistente insufficienza respiratoria cronica, **cronica** a lenta insorgenza e di minore severità per la presenza di meccanismi di compenso, **cronica riacutizzata** rappresentata dal deterioramento acuto di insufficienza respiratoria cronica.

### L'ipossiémia

La pressione parziale di  $\text{O}_2$  ( $\text{PaO}_2$ ) nei soggetti normali è influenzata da numerosi fattori, principalmente l'età, l'altitudine e la  $\text{FiO}_2$ .

Nel sangue arterioso il 98%-99% dell' $\text{O}_2$  è legato all'emoglobina (Hb).

La relazione esistente tra  $\text{PaO}_2$  ed Hb viene rappresentata dalla curva di dissociazione dell'Hb (Figura 1).

Per le caratteristiche proprie della curva si evince che a valori di  $\text{PaO}_2$  normali ( $> 90$  mmHg) l'Hb è satura al 95% e la curva assume andamento piatto. Di conseguenza un aumento di  $\text{PaO}_2$  (iper-ventilazione o somministrazione di ossigeno esogeno) comporterà solo un minimo incremento di  $\text{O}_2$  nel sangue.

Al contrario, per valori  $< 60$  mmHg, ogni ulteriore caduta di  $\text{O}_2$  produce una variazione molto marcata della  $\text{sO}_2$  ( $\text{sO}_2 < 90\%$ ) (Tabella 1).

L'Hb presenta inoltre una minore affinità per l' $\text{O}_2$  (spostamento a destra della curva di dissociazione) con la diminuzione del pH, l'aumento della  $\text{PaCO}_2$ , l'aumento della temperatura e del 2-3 difosfoglicerato (2-3 DPG prodotto dalla glicolisi nell'eritrocita). Per contro l'affinità per l'ossigeno aumenta (spostamento della curva a sinistra) in presenza di Hb fetale e di alcalosi. Per tale motivo, per esempio, in presenza di un accesso asmatico acuto, non bisogna affidarsi solo alla clinica, valorizzando l'assenza di cianosi ( $\text{sO}_2 < 75\%$ ): infatti la presenza di alcalosi, tipica delle fasi iniziali della crisi asmatica, sposta la curva verso sinistra dando saturazioni più alte a parità di  $\text{PaO}_2$ .

## L'ossigenoterapia

### Popolazione d'interesse

Le cause di Insufficienza respiratoria nel bambino possono essere classificate in due principali categorie: quelle da ridotta efficienza della pompa ventilatoria (ipoventilazione) e quelle relative a patologie delle vie aeree e del parenchima polmonare (Tabelle 2, 3, 4).

### Le indicazioni

Sebbene esistano numerosi studi che supportano l'uso a lungo termine di  $\text{O}_2$  nei bambini affetti da patologie respiratorie croniche, ci sono ancora oggi opinioni discordanti.

Gli *obiettivi della ossigenoterapia* sono principalmente tre: prevenire l'ipertensione polmonare, promuovere la crescita, migliorare i sintomi (tolleranza allo sforzo fisico) (6) mantenendo i livelli di ossigeno nel sangue arterioso entro valori fisiologici per ridurre al minimo i danni causati dall'ipossia tissutale, costantemente presenti in pazienti con scambi gassosi compromessi

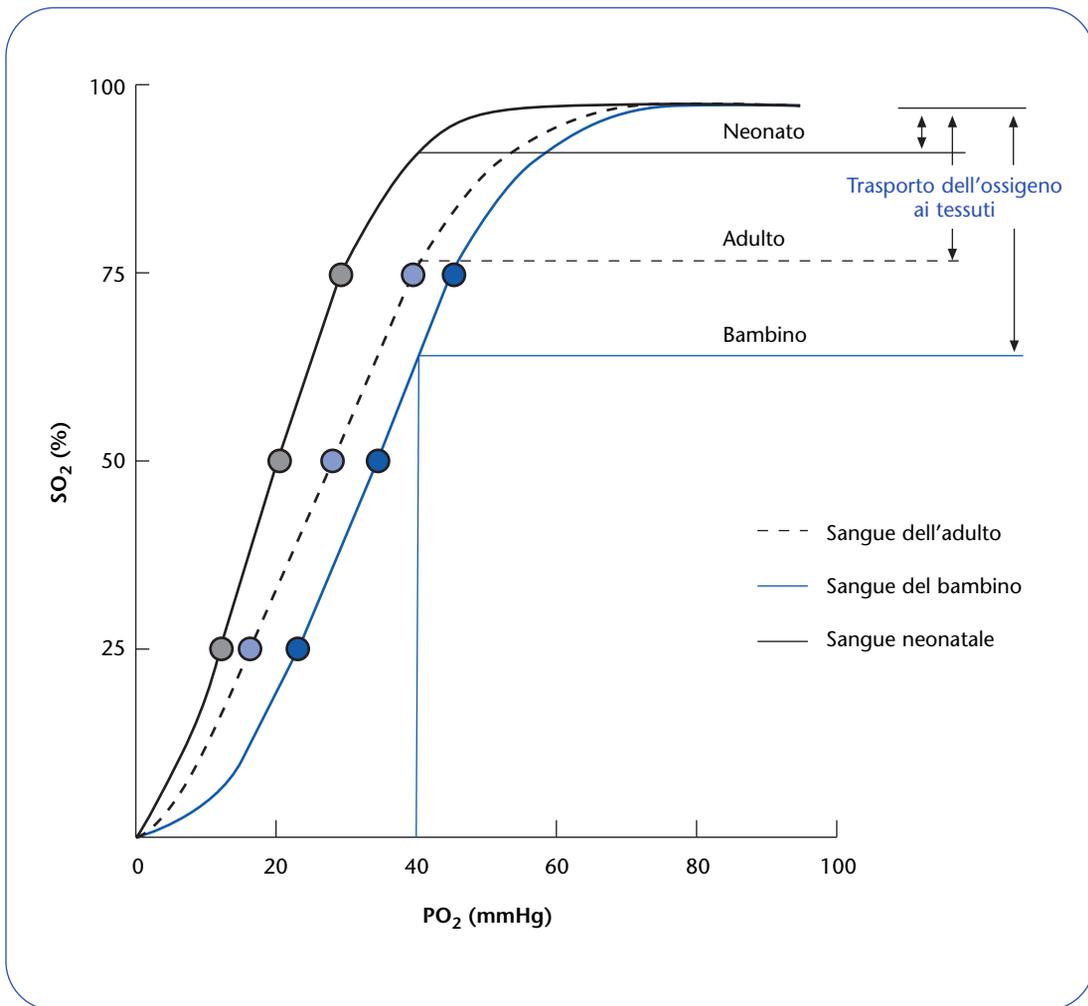


Figura 1 Curva di dissociazione dell'emoglobina.

Inoltre, l'ossigenoterapia a lungo termine può ridurre il numero e la durata dei ricoveri ospedalieri, riducendo il costo sociale della insufficienza respiratoria cronica (14).

Tra tutte le patologie che causano insufficienza respiratoria nel bambino, quelle che possono necessitare di *ossigenoterapia* domiciliare sono riassumibili in cinque principali categorie:

1. patologie intrinseche del polmone (CNLD, interstiziopatie, la fibrosi cistica in fase avanzata);
2. patologie cardiovascolari (cardiopatie congenite associate ad ipertensione polmonare);
3. patologie associate a compromissione neuromuscolari e ad alterazioni della gabbia toracica;
4. ostruzioni delle vie aeree nelle quali la ventilazione non invasiva e/o la chirurgia non sono efficaci o non sono ben tollerate (apnee ostruttive complicanti);

5. terapia palliativa della dispnea.

Nei pazienti in cui l'ipossia sia accompagnata da ipercapnia o nei pazienti a rischio di ipercapnia (punti 3 e 5) questa evenienza va considerata e l'*ossigenoterapia* deve essere effettuata consensualmente alla correzione dell'ipercapnia con la ventilazione (non invasiva). Nella patologia neuromuscolare l'ipossia è di solito conseguenza della ipoventilazione alveolare ed è quindi associata all'ipercapnia, pertanto dovrebbe essere corretta con la ventilazione e l'eventuale aggiunta di O<sub>2</sub> considerata solo se il paziente continua ad essere ipossico, nonostante la ventilazione meccanica. Lo stesso dicasi per le patologie a rischio di ipercapnia.

È quindi indispensabile che la *diagnosi* di ipossia venga eseguita con una emogasanalisi arteriosa o mediante prelievo capillare arterializzato per poter prescrivere una O<sub>2</sub> terapia a lungo termine.

**Tabella 1** Correlazione tra valori di SaO<sub>2</sub> e PaO<sub>2</sub> su sangue arterioso.

SaO <sub>2</sub> (%)	PaO <sub>2</sub> (mmHg)
98	111
96	81
94	69,4
92	62,7
90	57,8
85	49,8
80	44,5
75	40,4
70	36,9
65	34

**Tabella 2** Cause di insufficienza respiratoria nel bambino.

Ridotta efficienza della pompa ventilatoria (ipoventilazione)
Patologie del SNC Patologie dei muscoli respiratori Patologie della parete toracica
Patologia vie aeree/parenchima polmonare
Ostruzione delle vie aeree centrali (ipoventilazione) Malattie vie aeree periferiche/parenchima (alterazione del rapporto V/Q)

**Tabella 3** Disfunzioni della pompa ventilatoria.

Riduzione dell'input del SNC
Trauma cranico Ingestione di depressivi del SNC Emorragia intracranica Apnee della prematurità
Alterazione della giunzione neuro-muscolare
Danno al midollo spinale Avvelenamento da organofosfati/carbammati Sindrome di Guillan-Barrè Miastenia Gravis Botulismo infantile
Deficit muscolare
Miopatie/distrofie muscolari

**Tabella 4** Disfunzioni delle vie aeree/polmone.

Ostruzione vie aeree centrali
Croup Corpo estraneo Anafilassi Tracheite/epiglottite batteriche Ascesso retrofaringeo
Disfunzione delle vie aeree periferiche/parenchimali
Asma/bronchiolite Polmonite Edema polmonare Fibrosi cistica Displasia broncopolmonare

I criteri per la dimissione ospedaliera (13) in sicurezza del bambino, in OLT sono discussi, particolarmente in ambito neonatologico, ma, in generale, possono essere così riassunti: saturazione media, in O<sub>2</sub>, >95% in ossigenoterapia, con non più del 5% del tempo trascorso sotto il 90%. La necessità di O<sub>2</sub> deve essere stabile, senza desaturazioni frequenti, senza episodi di apnea per 2 settimane, programma di assistenza domiciliare definito, disponibilità telefonica degli operatori del Centro di dimissione, genitori istruiti nella somministrazione dell'O<sub>2</sub> e nella rianimazione cardio-polmonare.

## Il percorso

Il valore ideale di sO<sub>2</sub>, come già accennato, si trova sulla parte piatta della curva di dissociazione dell'emoglobina (Figura 1), tale per cui una minima riduzione della PaO<sub>2</sub> non determini una netta riduzione della saturazione, e non sia troppo elevata da ridurre il drive respiratorio da ipossia nei pazienti con eventuale lieve ipercapnia (7).

In età pediatrica, la definizione dello stato ottimale di ossigenazione, rimane comunque controversa. In letteratura (5, 6, 12) il range di normalità di pulsossimetria (SatpO<sub>2</sub>) misurata durante il respiro spontaneo, in aria ambiente, è tra 94% e 97% nei bambini tra 2 e 11 mesi, durante il sonno. Nei primi 2 mesi di vita sono riportate desaturazioni fino al 72%, con respiro periodico, anche in neonati sani. Anche se l'ossigenoterapia domiciliare nel neonato con CNLD è diventata una "standard of care", il target di ossigenoterapia da mantenere, non lo è affatto. Dalla letteratura si può evincere che, per questa patologia neonatale, un target di 89%-94% di SatpO<sub>2</sub> è da considerare "ragionevole" (Figura 2).

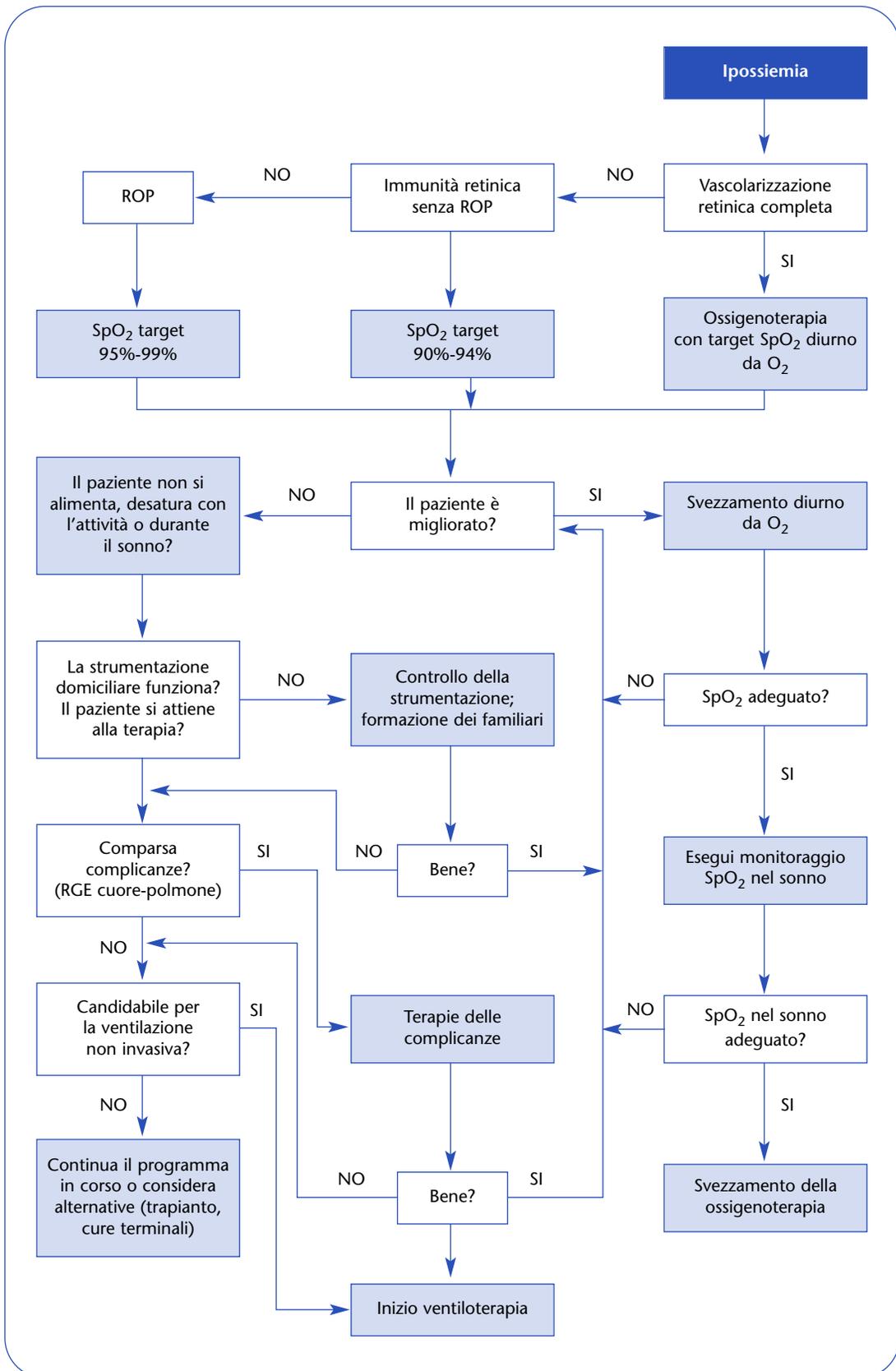


Figura 2 Algoritmo decisionale sulla gestione della O<sub>2</sub> terapia domiciliare nelle CNLD.

Esistono due principali trial randomizzati sui target di  $sO_2$  in questo gruppo di pazienti (STOP-ROP [8] e BOOST [9]) che valutano la progressione della retinopatia da ossigenoterapia e che suggeriscono un *range* di  $sO_2$  tra 89%-94% quale target ragionevole in questi bambini (Figura 2).

Nei bambini sani in età prescolare, è inusuale una  $SatpO_2$  inferiore al 95%-97%. Pertanto, si può affermare che, in assenza di patologia, dopo l'epoca neonatale è da considerare normale una  $satpO_2 > 95\%$  e quindi valori inferiori indichino ipossia (7).

Si raccomanda quindi che la **somministrazione di  $O_2$  sia sufficiente** a mantenere una  $satpO_2 > 95\%$ , superata l'età della retinopatia  $O_2$  dipendente (6). Poiché la  $SatpO_2$  può variare in modo considerevole durante il sonno, l'alimentazione, l'attività fisica (il gioco!) l'ossigenazione va controllata con un **monitoraggio** continuo in tutte queste situazioni, al fine di ottimizzare l'ossigenoterapia e di evitare i danni da  $O_2$  (10) (Tabella 5). È quindi importante, nei bambini in OLT, il monitoraggio della  $SatpO_2$  almeno per 6-12 ore nel primo anno di vita ed almeno durante il sonno (con 4 ore di sonno continuativo) nelle età successive. La somministrazione di  $O_2$  a flussi ridotti necessaria deve essere effettuata con flussometri a basso flusso, in grado di erogare 0,1-1 L/min.

Il **follow up** del bambino dimesso in ossigenoterapia a lungo termine, dovrebbe essere effettuato a 1 settimana dalla dimissione e, quindi, secondo le necessità, ma sicuramente ogni 3 mesi. Il controllo deve includere la misurazione della  $SatpO_2$  in varie condizioni (veglia, sonno, alimentazione); una registrazione continua è ideale, per poter stabilire la reale necessità (5).

**Tabella 5** Possibili danni da OLT domiciliare.

<b>Ipercapnia</b>
<b>Tossicità da ossigeno</b>
Congestione Necrosi endoteliale Edema polmonare Atelettasia polmonare per danno del tensioattivo Formazione di radicali liberi dell' $O_2$
<b>Danni locali da ossigeno</b>
Arrossamento Senso di secchezza alle narici e al faringe
<b>Problemi psicologici</b>
<b>Rischio di incendi ed esplosioni</b>

La **eventuale sospensione** della ossigenoterapia deve quindi essere presa in considerazione dopo monitoraggi effettuati nelle diverse condizioni descritte (6). Sono consigliati distacchi progressivi di alcune ore, piuttosto che una sospensione totale, anche quando i valori di saturimetria siano buoni; bisogna inoltre considerare che può essere necessario riprendere la ossigenoterapia in caso di riacutizzazione respiratoria e di questo è bene informare i genitori.

La maggior parte delle informazioni disponibili sulla ossigenoterapia domiciliare nel bambino, sono relative alle CNLD che, tuttora, rappresentano il modello seguito per le indicazioni, le modalità di somministrazione e per lo svezzamento dalla ossigenoterapia. La Figura 2 riporta, come esempio, l'algoritmo decisionale sulla gestione domiciliare dell'ossigenoterapia nelle CNLD.

### **I sistemi e le modalità di somministrazione dell'ossigeno in H-OLT**

Le **fonti** attualmente disponibili per la somministrazione di ossigeno domiciliare, sono attualmente tre:

1. bombole (cilindri) ad alta pressione (gassoso)
2. sistemi ad ossigeno liquido
3. concentratori di ossigeno.

La scelta dei diversi sistemi è legata, oltre ai vantaggi e svantaggi sotto riportati, anche all'età del paziente, al livello di autonomia ed al flusso di ossigeno necessario.

Nella **tabella 6** sono riportate le caratteristiche principali.

### **Le interfacce**

Esistono due sistemi che ci permettono di somministrare ossigeno: a basso flusso ed ad alto flusso. A domicilio è previsto l'utilizzo del sistema a basso flusso, in grado di erogare anche quantità di 0,1 l/min, in considerazione delle esigenze e dell'età del paziente. L'efficacia del sistema a basso flusso è legata alla stabilità del sistema respiratorio del paziente, in termini di modalità e frequenza respiratoria.

Le interfacce o dispositivi di erogazione dell'ossigeno, comunemente utilizzati sono, **nei bambini con vie respiratorie integre** le cannule nasali, le cui caratteristiche principali sono elencate nella **tabella 7**.

Tabella 6 Sistemi di somministrazione di ossigeno domiciliare.

	Ossigeno gassoso	Ossigeno liquido	Concentratori di ossigeno
Vantaggi	Facilità di reperimento sul territorio; il contenuto rimane costante anche se non utilizzato.	Prolungata autonomia a domicilio; permette attività extradomiciliari tramite dispositivo portatile ricaricabile (8-9 h).	Non necessitano di rifornimento periodico; facilmente spostabili in casa.
Svantaggi	Breve autonomia (a 15/die di 2 giorni); grande peso e dimensioni uso limitato a pazienti confinati a casa; incompatibile con qualsiasi attività extradomestica.	Necessita di rete di rifornimento; potenza di erogazione del gas non costante; perdite dovute all'evaporazione dell'ossigeno liquido.	Non permettono attività extra-domestiche; necessaria manutenzione (filtri); flusso non sempre preciso.

Tabella 7 Caratteristiche delle cannule nasali.

	<p>Possono dare dal 23% al 45% di concentrazione di O<sub>2</sub>.</p> <p>Ogni litro di flusso aumenterà la FiO<sub>2</sub> del 2-4%.</p> <p>Non bisogna superare 3 nel lattante (6 nel bambino ) litri/min. Dai 4 litri è necessaria l'umidificazione.</p> <p>Esistono diverse misure ed è opportuno utilizzare quella più idonea all'età del bambino.</p>	<p><b>Problemi:</b> impossibilità di prevedere adeguatamente ed in tutte le condizioni la quantità di O<sub>2</sub> effettivamente inalata (dipende dal rapporto tra il flusso inspiratorio del paziente - ignoto - ed il flusso realmente erogato dallo strumento).</p>
--	---	--

Le cannule nasali (o occhialini) non possono essere utilizzate, nell'ossigenoterapia a lungo termine, nei soggetti con occlusione delle narici e/o che respirano a bocca aperta. In questi casi è opportuno rivalutare l'indicazione all'OLT e, in particolare all'H-OLT e, solo se confermata, prescrivere una maschera facciale, che però richiede alti flussi di ossigeno (almeno 5 L/min) per garantire l'assenza di *rebreathing*. Non vengono qui descritti i sistemi ad alto flusso, esulando dalla routine della H-OLT in età pediatrica.

Nei bambini tracheostomizzati la somministrazione di ossigeno attraverso la cannula tracheostomica, qualora ve ne sia precisa indicazione, può avvenire attraverso il collegamento mediante specifiche maschere per tracheotomia (Figura 3); tuttavia, essendo questo presidio difficilmente fissabile in un bambino, non consentendo quindi una somministrazione precisa dell'ossigenoterapia, si può ovviare con l'uso del "naso artificiale" che consiste in un filtro umidificatore passivo che

prevede una presa per l'ossigeno ed un foro centrale per l'aspirazione (Figura 4), che risulta di fatto, quello di uso più comune, in quanto più pratico ed efficace. Tuttavia, per tale presidio, è raccomandato l'uso su pazienti con peso corporeo superiore a 15 Kg. Per i bambini di peso corporeo inferiore non risulta ci siano attualmente strumenti certificati per la somministrazione di O<sub>2</sub> domiciliare attraverso la tracheotomia; a tale proposito, in questa sede riteniamo opportuno mostrare i presidi e le modalità di somministrazione di O<sub>2</sub> domiciliare che vengono utilizzate frequentemente sebbene in maniera empirica (Figure 5, 6, 7).

Un'adeguata umidificazione dell'ossigeno somministrato è sempre consigliabile, ma diventa indispensabile qualora l'ossigeno venga prescritto ad un paziente con tracheotomia. In questo caso, infatti, l'assenza di una adeguata ossigenazione può causare (11):

- alterazioni della *clearance* muco-ciliare e dell'attività del surfattante;



Figura 3 Maschera per tracheotomia.



Figura 4 Naso artificiale.



Figura 5 Cannule nasali inserite nella cannula tracheostomica.

- secchezza delle secrezioni tracheo-bronchiali con conseguente difficoltà della loro rimozione e rischio di formazione di “tappi”;
- alterazioni della mucosa tracheo bronchiale con conseguente insorgenza di fenomeni infettivi e irritativi;
- rischio di atelettasie.

Per questo motivo l'uso di umidificatori attivi o passivi, è sempre raccomandabile e si rimanda alla letteratura citata per le descrizioni e le indicazioni specifiche. In questa sede, abbiamo citato solo il “naso artificiale” provvisto di filtro umidificatore in grado di trattenere l'umidità in fase espiratoria e di restituirla in fase inspiratoria, applicabile alla cannula tracheostomica.

### La normativa nazionale e regionale per la prescrizione dell'H-OLT

Il paziente che necessita di OLT, dopo la specifica prescrizione da parte di uno specialista Pneumologo o pediatra (pazienti pediatrici) deve ricevere una autorizzazione, di validità annuale, all'uso dell'ossigenoterapia domiciliare che, per l'ossigeno liquido, viene assicurata e rifornita a domicilio da una ditta convenzionata, previo controllo da parte dell'ufficio farmaceutico dell'ASL e con la possibilità, da parte di alcune di queste ditte, di garantire anche monitoraggi domiciliari attraverso un proprio servizio di home care respiratoria (15-19).

In Italia, sia l'ossigeno liquido sia quello gassoso sono inseriti nel Prontuario della distribuzione diretta (PHT) e, pertanto, sono erogabili direttamente dopo la dimissione ospedaliera.

Il Percorso per l'OLT prevede pertanto:

1. Prescrizione secondo la regolamentazione regionale
2. Autorizzazione ASL
3. Redazione ricetta del medico di medicina generale (MMG)
4. Spedizione ricetta farmacia
5. Somministrazione a domicilio del paziente

Le aziende sanitarie locali attraverso il Servizio di Assistenza sanitaria rilasciano agli aventi diritto, in possesso della prescrizione specialistica, l'autorizzazione alla erogazione ossigenoterapia utilizzando modulistica e tempi di validità di prescrizione definiti da apposita regolamentazione regionale.

Le autorizzazioni sono registrate dal Servizio di Assistenza sanitaria su apposito registro e compilate in triplice copia: una per il MMG/PdF, una per

il Servizio farmaceutico e una agli atti del Servizio di Assistenza sanitaria. Quest'ultima è di estrema importanza per il monitoraggio delle autorizzazioni concesse, per il censimento dei pazienti e per le valutazioni farmaco-epidemiologiche e di appropriatezza delle prescrizioni.

Il Medico di Medicina Generale o il PdF effettua la prescrizione a carico del Sistema Sanitario Nazionale (SSN) riportando sulla ricetta, di volta in volta, gli estremi dell'autorizzazione rilasciata dall'ASL ed il periodo presunto per il quale sarà sufficiente la fornitura.

Il Servizio farmaceutico svolge attività di vigilanza ai sensi del D.Lgs. n. 219/06 e del DPR 371/98 e verifica inoltre la corretta tariffazione tra quantità prescritta e quantità erogata.

In generale, la farmacia all'atto della spedizione della ricetta:

1. contatta la ditta, autorizzata ai sensi dell'art. 100 della L.219/2006, che effettuerà il servizio di consegna dell'ossigeno liquido al domicilio del paziente;
2. verifica la regolarità della ricetta (estremi di autorizzazione, periodo di fornitura) tariffando secondo quanto previsto dalla normativa di riferimento;
3. è responsabile della rispondenza tra quantità prescritta e quantità erogata.

Purtroppo le modalità di prescrizione variano da regione a regione. In Lombardia, Liguria e Calabria, dopo l'accertamento avvenuto tramite pneumologi dipendenti di strutture ospedaliere pubbliche o private, degli Istituti di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico (IRCCS) di diritto pubblico e privato, delle case di cura accreditate e, per i pazienti pediatrici, anche tramite medici pediatri, il paziente porta il modulo di prescrizione presso la propria ASL che fornisce il nulla osta; con tale documentazione si reca in seguito dal medico di medicina generale per la prescrizione su ricetta e da qui presso la farmacia di fiducia che contatta la ditta fornitrice per la fornitura domiciliare. Tale certificazione ha carattere annuale.

Il percorso prevede dunque:

*Accertamento* → ASL → medico medicina generale → farmacia di fiducia → ditta fornitrice.

Nel Lazio, Abruzzo, Puglia, Campania, Sicilia, Basilicata, Molise, Valle d'Aosta, la procedura è simile con differenze riguardanti la frequenza delle verifiche della prescrizione (da 3 a 6 mesi).

In Emilia Romagna e Piemonte, il pneumologo prescrittore prepara la propria relazione che verrà portata all'ASL competente per l'autorizzazione e



Figura 6 Raccordo per cannula tracheostomica con connettore O<sub>2</sub>.

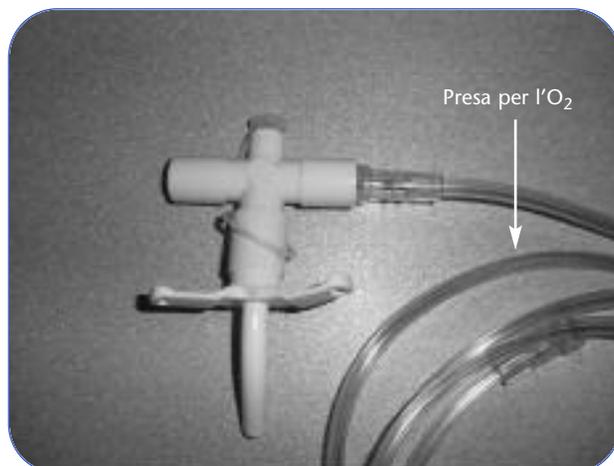


Figura 7 Raccordo a T per cannula tracheostomica con connettore O<sub>2</sub>.

la fornitura (ditta fornitrice convenzionata con l'ASL); il rinnovo è annuale.

*Accertamento* → ASL → ditta fornitrice convenzionata  
In Umbria, Sardegna e Toscana la procedura è, ancora più rapida, comprendendo solo due passaggi: centro prescrittore e farmacia di fiducia che provvede in tempi rapidi all'invio dell'ossigeno presso il domicilio; la farmacia è libera di scegliere l'azienda fornitrice tra quelle operanti in zona; il rinnovo è annuale per l'Umbria, semestrale per Sardegna e Toscana.

*Accertamento* → ASL

Nel Veneto, invece, non vi è uniformità di comportamento; ogni ASL ha un proprio iter e l'unico elemento unificante è il tempo di rinnovo (6 mesi). Alla luce di quanto descritto appare evidente la necessità di omogeneizzare su tutto il territorio

nazionale le modalità di prescrizione ed i relativi percorsi diagnostico terapeutici finalizzati alla fornitura domiciliare di ossigeno liquido.

Siamo del parere che si debbano ricercare percorsi semplici, scarsamente burocratizzati e che alla prescrizione segua sempre la possibilità di un programma di home care, da parte di ditta autorizzata e convenzionata con la regione, e che l'ASL, di competenza, svolga nell'intero processo solo la naturale funzione di controllo.

Per quanto attiene la modulistica, essa è in genere simile in tutte le regioni italiane. Sono abilitati alla prescrizione i medici di strutture pubbliche (o equipollenti) delle Unità operative di Pneumologia e Fisiopatologia respiratoria; in loro assenza anche le UO di Medicina interna ed Anestesia e Rianimazione, sempre nel rispetto di linee guida regionali. Solo in caso di pazienti allettati che non possono afferire al Centro di Riferimento per l'esecuzione delle indagini necessarie al rinnovo della prescrizione, sarà lo specialista dell'ASL a garantire, tramite rilievo saturi metrico, tale rinnovo.

Nella modulistica vengono considerate due tipi di OLT:

1. OLT continuativa: condotta per almeno 18 ore al giorno
2. OLT intermittente: per pazienti che presentano ipossiemia solo in condizioni particolari, e cioè, durante lo sforzo fisico o durante il sonno.

Per la prescrizione di una OLT continuativa è necessaria la presenza di ipossiemia cronica stabilizzata, con valori di  $\text{PaO}_2$  uguali o inferiori a 55 mmHg, che può arrivare a 60 mmHg se presenti patologie quali cuore polmonare cronico, ipertensione polmonare a riposo, BPCO, o neoplasia polmonare.

La OLT intermittente viene prescritta in caso di:

- desaturazioni notturne: valori della  $\text{SaO}_2 < 90\%$  per almeno il 30% del tempo di monitoraggio (la documentazione va allegata alla prescrizione), con esclusione delle apnee ostruttive da sonno;
- desaturazioni durante lo sforzo fisico: riduzioni della  $\text{SaO}_2 < 90\%$  durante l'esecuzione di sforzo fisico (test del cammino o, quando possibile, test su cicloergometro o tappeto rotante);

In tutti i tipi di prescrizione devono essere sempre indicati l'entità del flusso e il numero di ore.

Tuttavia, in nessuna regione è stata prevista una specifica valutazione pediatrica della problematica in discussione nonostante alcune peculiarità clinico-diagnostiche tipiche di questa fascia di età e

nonostante la presenza in Italia di 4 centri di Pneumologia Pediatrica, il "G. Gaslini" (Genova), "Bambino Gesù" (Roma), "S. Anna" (Torino) ed il "Santobono" (Napoli), che potrebbero invece elaborare una specifica Linea Guida pediatrica e una relativa modulistica.

## Il nursing e i consigli d'uso

### Rischi di incendio

L'ossigeno non brucia, esso è infatti un comburente e non un combustibile, ma accelera notevolmente la combustione di materiale infiammabile. Per prevenire il rischio di incendio, non fumare, deve essere la regola di base; sigarette o altri tipi di tabacco accesi devono essere tenuti lontano dal luogo dove l'apparecchiatura viene posta in esercizio.

Bisogna mantenere l'apparecchiatura ad una distanza di almeno 1,5 m da qualsiasi dispositivo elettrico e lontano da fiamme libere, da fonti di calore (forni o stufe) o da materiali infiammabili.

Oli e grassi prendono fuoco facilmente e bruciano rapidamente in presenza di una concentrazione elevata di ossigeno.

Non lubrificare mai, per nessuna ragione, le apparecchiature destinate a contenere ossigeno.

Non usare mai spray ad aerosol nelle vicinanze dell'apparecchiatura.

Per prevenire i rischi di concentrazioni di ossigeno elevate bisogna mantenere ben ventilati i locali dove vengono lasciati i contenitori; mantenere sempre i contenitori in posizione verticale.

In caso di rovesciamento dei contenitori si avrà fuoriuscita di ossigeno gassoso e liquido. Se ciò si verificasse, ventilare opportunamente il locale. Non sistemare l'unità portatile sotto capi di vestiario.

Non tenere l'unità portatile inserita nell'unità fissa durante la terapia ed effettuare il caricamento del portatile solo in luogo ben areato e su una base piastrellata.

In caso di fuga di  $\text{O}_2$  liquido dal raccordo di aggancio posto sul contenitore fisso dopo lo scollegamento, ricongiungere immediatamente le due unità. Se la fuga persiste, arieggiare l'ambiente e chiamare l'assistenza.

Sia l' $\text{O}_2$  liquido che i suoi vapori sono fluidi freddi e possono provocare ustioni in caso di contatto accidentale.

In caso di impiego dello *stroller* in automobile fare in modo che vi sia un continuo ricambio di aria e che esso sia quanto più possibile stabile;

non trasportare il contenitore madre fuori dell'abitazione senza aver prima consultato l'assistenza tecnica e non trasportarlo su automezzi non equipaggiati per il trasporto di O<sub>2</sub>.

Nella *tabella 8* sono riportate le anomalie di funzionamento delle apparecchiature eroganti ossigeno e le relative soluzioni tecniche.

L'assenza di Linee Guida di riferimento sull'ossigenoterapia a lungo termine in età pediatrica comporta difficoltà pratiche nella prescrizione della stessa ed una scarsa sensibilizzazione alla problematica, particolarmente in alcune fasce di età.

**Tabella 8** Le anomalie di funzionamento delle apparecchiature di O<sub>2</sub> liquido e le soluzioni.

Anomalie funzionamento	Cause	Cosa fare
Flusso di O <sub>2</sub> insufficiente	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manopola di regolazione non posizionata correttamente</li> <li>- Riserva vuota</li> <li>- Tubo raccordo difettoso</li> <li>- Umidificatore non chiuso correttamente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ruotare la manopola in posizione corretta</li> <li>- Chiamare l'azienda per la fornitura</li> <li>- Cambiare il tubo di raccordo</li> <li>- Avvitare il coperchio dell'umidificatore</li> </ul>
Unità madre non indica il livello di riempimento	Indicatore starato o sonda capacitativa scollegata	Chiamare assistenza
I tubi di raccordo e le cannule nasali si riempiono di acqua	Formazione eccessiva condensa	Rimuovere la cannula del paziente, svuotare l'umidificatore e aprire al massimo il flusso di O <sub>2</sub> finchè il tubo non è asciutto

## Bibliografia

1. Levine BE, Bigelow DB, Hamstra RD, et al. *The role of long term continuous oxygen administration in patient with chronic airway obstruction with hypoxaemia.* Ann Intern Med 1967; 66: 639-650.
2. Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. *Continuous or nocturnal oxygen therapy in hypoxaemic patient with chronic obstructive lung disease.* Ann Intern Med 1980; 93: 391-398.
3. Pinney MA, Cotton EK. *Home management of bronchopulmonary dysplasia.* Pediatrics 1976; 58: 856-859.
4. Norzila MZ, Azizi BHO, Norrashidah AW, et al. *Home oxygen therapy for children with chronic lung disease.* Med J Malaysia 2001; 56: 151-157.
5. Mac Lean JE, Fitzgerald DA. *A rational approach to home oxygen use in infants and children.* Pediatric Respiratory Reviews 2006; 7: 215-222.
6. *Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood.* Am J Respir Crit Care Med 2003; 168: 356-396.
7. Poets CF, Samuels MP, Southall DP. *Hypoxaemia in infants with bronchopulmonary dysplasia.* Pediatrics 1993; 92: 186-187.
8. The STOP-ROP Multicenter Study group. *Supplemental therapeutic oxygen for prethreshold retinopathy of prematurity (STOP-ROP). A randomized, controlled trial. Primary outcomes.* Pediatrics 2000; 105: 295-310.
9. Askie LM, Henderson-Swart DJ, Irwing L, et al. *Oxygen saturation targets and outcomes in extremely preterm infants.* NEMJ 2003; 349: 959-967.
10. Garg M, Kurzner SI, Bautista DB, Keens TG. *Clinically unsuspected hypoxia during sleep and feeding in infants with bronchopulmonary dysplasia.* Pediatrics 1988; 81: 635-642.
11. Racca F, Bignamini E, Cordola G, et al. *Guidelines for home-based positive pressure mechanical ventilation and assisted discharge of pediatric patients with chronic respiratory failure.* Multidisciplinary Respiratory Medicine 2006; 2: 46-83.
12. Katecha S, Allen J. *Oxygen therapy for infants with chronic lung disease.* Arch Dis Child Neonatal 2002; 87: F11-F14.
13. Balfour-Lynn IM, Primhak RA, Shaw BNJ. *Home oxygen for children: who, how and when?* Thorax 2005; 60: 76-81.
14. Cutrera R. et al. *Ossigenoterapia domiciliare a lungo termine.* Area Pediatrica 2005; 7: 7-12.
15. *Dai respiro alla vita.* Elvia Battaglia, Sandro Amaducci; UTET Scienze Mediche 2006.
16. *Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. Progetto mondiale BPCO- Aggiornamento 2003.*
17. *Linee Guida per la Ossigenoterapia a Lungo Termine (OTLT). Aggiornamento anno 2004. Guidelines for Long-term Oxygen Therapy. Update 2004.*
18. Katsenos S, Charisis A, Daskalopoulo G, et al. *Long-Term Oxygen Therapy in Chronic Obstructive Pulmonary Disease: The Use of Concentrators and Liquid Oxygen Systems in North-Western Greece.* Respiration 2006; 73: 777-782.
19. *Ossigenoterapia a lungo termine (OTLT): stato dell'arte e possibili sviluppi. Quaderni di farmaco economia- n° 7- 2008 (estratto speciale).*
20. Balfour-Lynn IM. *Domiciliary oxygen for children.* Pediatr Clin N Am 2009; 56: 275-296.

Giancarlo Ottonello<sup>1</sup>, Elisabetta Verrillo<sup>2</sup>, Matteo Gamba<sup>1</sup>, Daniela Bosticco<sup>1</sup>, Claudia Pedace<sup>2</sup>,  
Martino Pavone<sup>2</sup>

<sup>1</sup>UO Anestesia e Rianimazione, IRCCS "G. Gaslini", Genova; <sup>2</sup>UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, Roma

# La ventilazione non invasiva in età pediatrica

## *Non invasive ventilation in children*

**Parole chiave:** ventilazione non invasiva, continuous positive airway pressure, bi-level positive airway pressure

**Keywords:** non invasive ventilation, continuous positive airway pressure, bi-level positive airway pressure

**Riassunto.** La ventilazione non invasiva è una metodica che fornisce un supporto respiratorio impiegando interfacce esterne tra paziente e ventilatore. Essa può essere eseguita in modalità pressometrica e volumetrica. Il presente articolo sviluppa nel dettaglio le modalità presso metriche: Continuous Positive Airway Pressure (CPAP) e Bi-level Positive Airway Pressure (Bi-level PAP). I disordini respiratori che possono richiedere un supporto ventilatorio non invasivo a lungo termine sono: le patologie che possono determinare aumentato carico respiratorio (disordini intrinseci cardio-polmonari, anomalie delle vie aeree superiori, deformità scheletriche soprattutto della gabbia toracica e della colonna vertebrale); le patologie caratterizzate da debolezza dei muscoli respiratori (malattie neuromuscolari, lesioni spinali); le anomalie del controllo neurologico della ventilazione (sindrome da ipoventilazione alveolare congenita o acquisita).

La ventilazione non invasiva viene utilizzata nei reparti di Terapia intensiva ma anche in reparti non intensivi o nel trattamento domiciliare. L'applicazione in campo pediatrico è meno diffusa rispetto all'adulto, presenta indicazioni specifiche, risulta limitata dalla incompleta disponibilità di adeguati equipaggiamenti e mancano studi controllati su ampie popolazioni e dati a lungo termine.

*Accettato per la pubblicazione il 12 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott. Martino Pavone, UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, P.zza S. Onofrio 4, 00165 Roma; e-mail: martino.pavone@opbg.net

## Introduzione

Una popolazione sempre crescente di pazienti pediatrici presenta insufficienza respiratoria cronica dovuta a svariate condizioni tra cui malattie neuro-muscolari, anomalie delle vie aeree, della gabbia toracica e/o del parenchima polmonare, o disordini del controllo ventilatorio. Due fattori principali spiegano lo sviluppo della ventilazione non invasiva (*non-invasive ventilation*, NIV) in questa popolazione. In primo luogo, molti di questi disordini sono fondamentalmente disordini da ipoventilazione. In tali circostanze, l'ossigenoterapia da sola non è generalmente efficace nell'alleviare i sintomi e si è dimostrata, al contrario, potenzialmente pericolosa potendo condurre ad una marcata ritenzione di CO<sub>2</sub>. In secondo luogo, per definizione, la NIV è una tecnica non invasiva, che può

essere applicata a domanda, preferibilmente durante la notte, causando minore morbilità, disagio ed impatto negativo sulla vita sociale e familiare se posta a confronto con la tracheotomia (1).

La NIV presenta alcune indubbie peculiarità. Essa consente, infatti, di preservare importanti funzioni come la deglutizione, l'alimentazione, la possibilità di parlare, la tosse, riscaldamento ed umidificazione dell'aria. L'introduzione della NIV nella pratica pediatrica ha consentito la riduzione del numero di pazienti destinati alla tracheotomia, di limitare e/o ritardare l'intubazione di pazienti in insufficienza respiratoria acuta e/o cronica riacutizzata e ha inoltre contribuito a ridurre i tempi di degenza in rianimazione di pazienti che sono stati, attraverso la NIV, estubati e quindi svezzati dalla ventilazione

invasiva in tempi più rapidi. Evitare l'intubazione significa prevenire danni alle corde vocali o alla trachea e ridurre il rischio di infezioni delle basse vie aeree.

Ovviamente la NIV non è applicabile a tutti i pazienti pediatrici. Le modalità di ventilazione meccanica non invasiva sono più difficili da applicare nei pazienti più piccoli. Generalmente, la NIV è applicata durante la notte e/o durante il sonno diurno (particolarmente nei bambini più piccoli) ed un certo grado di autonomia respiratoria è un prerequisito indispensabile.

La NIV viene utilizzata oggi, in Italia, in ambito domiciliare da molti pazienti di età inferiore ai 18 anni. L'accesso in Pronto Soccorso in urgenza e/o in Ospedale per controlli clinico funzionali di *follow up* dei pazienti affetti da patologie croniche rappresenta una evenienza sempre più frequente ed è pertanto importante che il Pediatra abbia delle competenze nella gestione del paziente in ventilazione meccanica domiciliare.

### NIV a pressione positiva alle vie aeree

Il supporto ventilatorio è diviso tradizionalmente in due categorie in base al tipo di interfaccia tra equipaggiamento del ventilatore e paziente. La sostanziale differenza tra NIV e ventilazione invasiva consiste nel fatto che i gas vengono condotti nelle vie aeree tramite una interfaccia esterna, piuttosto che con un tubo endotracheale o attraverso tracheotomia.

La NIV in età pediatrica può essere eseguita con ventilatori volumetrici e pressometrici. Nella "ventilazione volumetrica", l'atto meccanico genera un volume prefissato di aria o di miscela aria/ossigeno. Nella "ventilazione pressometrica" l'atto meccanico genera una quantità variabile di miscela gassosa fino al raggiungimento di una pressione prefissata nelle vie aeree.

In NIV viene generalmente impiegata la ventilazione pressometrica, trattandosi di pazienti solitamente svegli e collaboranti. Nel presente articolo verrà, pertanto, trattata esclusivamente la NIV con modalità pressometrica.

Esistono due modalità di ventilazione a pressione positiva: *Continuous Positive Airway Pressure* e la *Bi-level Positive Airway Pressure*.

#### Continuous Positive Airway Pressure

La ventilazione in *Continuous Positive Airway Pressure* (CPAP) si basa sulla erogazione di una pressione predefinita costante per l'intero ciclo

respiratorio. La CPAP agisce elevando la pressione intraluminal delle vie aeree superiori a livelli superiori rispetto a quelli della pressione trasmurale critica che determina il collasso delle vie aeree superiori. Questa elevazione pressoria consente di mantenere pervie le vie aeree, favorisce il rilassamento dei muscoli dilatatori delle vie aeree superiori, riduce l'attività muscolare inspiratoria delle vie aeree superiori e del diaframma.

La CPAP agisce come un tutore pneumatico capace di impedire il collasso delle vie aeree faringee, determinando l'aumento delle dimensioni delle vie aeree superiori principalmente in senso laterale e l'assottigliamento delle pareti laterali del faringe. Il suo effetto è al contrario trascurabile a livello del palato molle e della lingua (3). Le pressioni che generalmente vengono impiegate in modalità CPAP variano tra 5-12 cmH<sub>2</sub>O.

### Bi-level Positive Airway Pressure

La ventilazione in *Bi-level Positive Airway Pressure* (*Bi-level PAP*) è basata sull'impiego di un supporto pressorio con 2 differenti livelli e la possibilità di utilizzare diverse modalità di erogazione delle pressioni. Tale modalità si basa sul principio per il quale la pressione necessaria a mantenere pervie le vie aeree è differente nell'ambito dello stesso ciclo respiratorio e richiede valori superiori in fase inspiratoria rispetto a quella espiratoria. Mediante *Bi-level PAP* è possibile, di conseguenza, regolare separatamente una Pressione Positiva Espiratoria (EPAP) più bassa ed una Pressione Positiva Inspiratoria (IPAP) più elevata. Il volume corrente generato sarà la risultante delle resistenze al flusso del circuito del ventilatore, di ogni limitazione al flusso aereo e della compliance polmonare e della gabbia toracica (4).

La NIV, potenziando l'atto respiratorio spontaneo, deve essere il più possibile sincrona con lo sforzo del paziente. Il ventilatore meccanico possiede dei sensori (*triggers*) che consentono l'inizio e la fine dell'atto respiratorio in base agli sforzi respiratori del paziente. Il ventilatore meccanico possiede un motore generatore di flussi, solitamente una turbina, che è in grado di somministrare un flusso molto elevato. Tale flusso si inserisce nell'atto inspiratorio del paziente amplificandolo ed aumentando l'efficacia.

Esistono vari tipi di *trigger*: attualmente sono più frequentemente in uso i *trigger* a pressione (una modificazione della pressione nel circuito determina

l'innescò dell'inspirazione) ed i *trigger* a flusso (all'interno del circuito respiratorio si mantiene un flusso di gas, l'atto inspiratorio del paziente determina una modificazione in tale flusso e l'avvio dell'inspirazione) (2).

Il compito del clinico è quello di determinare l'entità del lavoro a carico del ventilatore meccanico e a tal fine viene impostato il livello di pressione da raggiungere (1). Generalmente la pressione inspiratoria viene regolata tra 6-14 cmH<sub>2</sub>O e la pressione tele-espíratória tra 3-5 cmH<sub>2</sub>O.

Nell'ambito della Ventilazione in modalità *Bi-level PAP*, la EPAP se utilizzata con un circuito munito di adeguata porta espiratoria, consente una serie di vantaggi:

- Eliminazione più agevole dell'area espirata
- Prevenzione del *re-breathing* della CO<sub>2</sub>
- Apertura delle vie aeree superiori e mantenimento della loro pervietà
- Reclutamento degli alveoli e dei distretti polmonari
- Aumento della Capacità Funzionale Residua (FRC)
- Riduzione della tendenza alla formazione di micro e macro atelettasie

È raccomandato un livello minimo di EPAP di 4 cmH<sub>2</sub>O; livelli di EPAP >6 cmH<sub>2</sub>O nei pazienti che:

- Non mostrano benefici nel reclutamento alveolare
- Non mostrano benefici nella funzione delle vie aeree superiori (aumentando il carico dei muscoli espiratori e/o riducendo la IPAP effettiva soprattutto nelle gravi ostruzioni al flusso aereo).

Livelli più elevati di EPAP devono essere utilizzati con cautela e gli effetti emodinamici devono essere monitorati con cura. Nella *tabella 1* vengono riportate le differenti modalità con cui può essere impiegata la *Bi-level PAP*.

### Meccanismi di azione della NIV

La NIV agisce con differenti meccanismi nelle diverse patologie respiratorie per cui viene applicata.

**a.** nelle patologie neuromuscolari la forza del ventilatore meccanico si associa alla forza residua del paziente per favorire l'esecuzione di atti respiratori sufficienti a mantenere una ventilazione adeguata.

**b.** nelle patologie parenchimali polmonari la NIV può agire ripristinando almeno parzialmente la capacità funzionale residua: l'ipossia è solitamente secondaria ad uno shunt intrapolmonare che avviene per la presenza di atelettasia alveolare. Nei casi più gravi la sola ossigenoterapia potrebbe non

migliorare lo scambio gassoso polmonare, mentre la ventilazione a pressione positiva, migliorando il rapporto ventilazione/perfusione, agisce riportando il volume di chiusura al di sotto della capacità funzionale residua;

**c.** nelle patologie ostruttive la NIV può agire come stent dinamico sulle alte vie aeree. La pressione positiva fornita dal ventilatore e somministrata al paziente solitamente come pressione positiva continua (CPAP) favorisce il mantenimento della pervietà delle vie respiratorie e riduce o annulla i sintomi respiratori;

**d.** la NIV può rappresentare un momento di riposo e recupero in caso di fatica muscolare. La fatica muscolare può insorgere in pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica (fibrosi cistica, malattie neuromuscolari) in corso di esacerbazione. L'applicazione di NIV nel sonno permette una riduzione degli eventi respiratori notturni ed anche un miglioramento delle performances respiratorie in veglia;

**e.** fisioterapia respiratoria: pazienti con ridotta riserva respiratoria possono non essere in grado di effettuare un adeguato trattamento fisioterapico. L'applicazione della NIV, per esempio nei pazienti affetti da fibrosi cistica, durante la fisioterapia è risultata efficace nel migliorarne l'accettazione. I bambini con atrofia muscolare spinale trattati con

**Tabella 1** Modalità di utilizzo della Bi - level PAP.

#### IPAP o EPAP

Pressione costante rispettivamente in inspirazione o in espirazione.

#### Spontaneous (Spontanea - S)

Paziente in respiro spontaneo che impone la frequenza respiratoria.

Supporto ventilatorio diverso per la IPAP e per la EPAP.

#### Spontaneous/Timed (Spontanea/Temporizzata - S/T)

Frequenza respiratoria impostata.

Pressione di supporto erogata: 1) quando il paziente inizia spontaneamente il ciclo respiratorio oppure 2) automaticamente quando la frequenza respiratoria del paziente è inferiore a quella impostata nel ventilatore.

#### Timed (Temporizzata - T)

Pressione di supporto erogata ad una determinata frequenza respiratoria.

Se il paziente respira al di sopra di questa frequenza impostata, il supporto pressorio è fornito in risposta allo sforzo respiratorio spontaneo del paziente.

NIV presentano infine un miglioramento dello sviluppo del torace con normale espansione della porzione superiore e perdita della classica forma a campana. Anche l'aerosolterapia somministrata durante NIV consente una migliore distribuzione polmonare del farmaco e trova indicazione nei pazienti affetti da fibrosi cistica.

### Indicazioni alla NIV

Esistono importanti differenze nell'impiego di NIV in pazienti affetti da insufficienza respiratoria acuta di tipo ipossico (cioè in quelle situazioni in cui è presente una patologia polmonare primitiva) o ipercapnico (caratterizzate invece di polmoni solitamente sani con alterazioni a carico della gabbia toracica, dei muscoli o del sistema di controllo), nonché peculiarità che riguardano il paziente affetto da fibrosi cistica, asma, bronchiolite.

Nell'impiego prolungato, anche domiciliare, si pongono poi importanti interrogativi riguardanti il ruolo della NIV rispetto alla ventilazione con tracheotomia nel bambino con dipendenza totale dal ventilatore (life sustaining), come ad esempio nella ipoventilazione centrale congenita e nella atrofia muscolare spinale tipo I (SMAI).

#### Insufficienza respiratoria acuta ipossiémica

*ALI/ARDS (Acute Lung Injury/Acute Respiratory Distress Syndrome)*

È una patologia polmonare ad esordio acuto caratterizzata da ipossia associata ad infiltrati polmonari bilaterali. Il ruolo della NIV nel bambino affetto da ALI/ARDS non è del tutto definito (5). È probabile che il danno polmonare sia di tale gravità in questa patologia da necessitare il trattamento con pressioni di ventilazione ottenibili solo con la ventilazione mediante protesi tracheale, anzi, alcuni studi avrebbero dimostrato come il ricorso a NIV possa ritardare l'avvio di una ventilazione meccanica adeguata, compromettendo addirittura l'*outcome* (5).

#### Paziente immunocompromesso

La mortalità nel paziente immunocompromesso affetto da insufficienza respiratoria è elevata in caso di necessità di ventilazione meccanica. La ragione della efficacia della NIV in questa patologia risiede nella riduzione della incidenza di infezioni nosocomiali che si ottiene evitando l'inserimento dell'intubazione (6).

#### Bronchiolite

La bronchiolite rappresenta una importante causa di distress respiratorio nel bambino piccolo. Il ricorso alla ventilazione meccanica nei casi più gravi, sebbene infrequente, può essere ulteriormente ridotto dall'impiego di CPAP in maschera o in scafandro come riportato episodicamente in letteratura (7).

#### Traumi toracici

In caso di trauma toracico la ventilazione non invasiva mediante CPAP si è dimostrata più efficace della ventilazione tradizionale con intubazione tracheale in termini di riduzione delle infezioni e della mortalità e può essere considerata come la modalità di trattamento elettivo del paziente traumatizzato con "lembo costale" (8).

#### Asma

Il ruolo della NIV nell'asma acuto è attualmente controverso: alcuni articoli evidenziano la necessità di dover passare frequentemente alla ventilazione invasiva, mentre non mancano segnalazioni in merito ad una efficacia della NIV nel trattamento di affezioni ostruttive acute delle vie aeree inferiori in termini di riduzione degli score di gravità dell'asma (9).

#### Insufficienza respiratoria acuta ipercapnica

Numerosi studi hanno dimostrato l'efficacia della NIV nella patologia respiratoria acuta ipercapnica (10).

#### Fibrosi cistica

I soggetti affetti da fibrosi cistica presentano analogie con i pazienti COPD, con evidenza di grave ostruzione espiratoria al flusso aereo, e per questo l'applicazione di una pressione positiva di fine espirazione (*positive end-expiratory pressure*, PEEP) può contribuire alla riduzione della fatica respiratoria. Purtroppo le secrezioni sono spesso in eccesso, e ciò può costituire un limite all'applicabilità della NIV.

La NIV è stata impiegata con successo in pazienti con fibrosi cistica in attesa del trapianto (11), in sostituzione alla ventilazione invasiva il cui impiego è da evitare a causa del rischio infettivo e della difficoltà di divezzamento (12). La NIV può essere utilizzata quale metodica di salvataggio in pazienti con acidosi respiratoria secondaria ad esacerbazioni respiratorie, ma può risultare

efficace anche in altre situazioni quali il miglioramento della qualità del sonno anche in pazienti al di fuori di episodi di esacerbazione (13), la normalizzazione dei parametri respiratori in corso di fisioterapia (14), il miglioramento dell'efficacia della aerosolterapia (15).

#### *Deformità della parete toracica e patologie neuromuscolari*

L'impiego della NIV nel trattamento del paziente acuto, in acidosi respiratoria, o nel paziente affetto da insufficienza respiratoria cronica da deficit del mantice toracico o secondaria a deformità della gabbia toracica, ha un ruolo di primaria importanza rispetto alla ventilazione convenzionale (16). La possibilità di evitare il ricorso ad intubazione tracheale riduce sia l'insorgenza di infezioni correlate sia la possibile evoluzione verso la tracheotomia. La gravità della situazione clinica si correla con il pH d'ingresso, e valori di pH inferiori a 7,2 possono caratterizzare quei pazienti che difficilmente risponderanno al supporto non invasivo. Spesso l'ingombro tracheobronchiale e l'inefficienza della tosse sono responsabili del fallimento della NIV. In questi casi l'intubazione può rendersi necessaria, ma il supporto in maschera risulterà comunque indispensabile per il weaning, altrimenti gravato da un'elevatissima percentuale di insuccesso (17).

#### *Divezzamento dalla ventilazione meccanica*

La ventilazione non invasiva trova un pratico utilizzo all'interno di un reparto di Terapia intensiva come supporto per favorire il successo del divezzamento dalla ventilazione meccanica. Considerato che ad oggi non sono disponibili metodi di sicura efficacia nel predire il successo della estubazione soprattutto nel paziente ipercapnico, il passaggio intermedio attraverso una fase di NIV consente un miglioramento nell'efficacia dell'estubazione (18).

#### **Insufficienza respiratoria cronica**

Le condizioni che in età pediatrica possono portare all'utilizzo della NIV domiciliare sono molteplici: patologie neuromuscolari, scoliosi, ipoventilazione centrale, OSAS, fibrosi cistica (19).

La ventilazione non invasiva consente di migliorare le problematiche del paziente con insufficienza respiratoria cronica attraverso la correzione della ipoventilazione, il riposo e il miglioramento della funzione dei muscoli respiratori, la riduzione del

carico di lavoro respiratorio (20). Una efficace riduzione della ipercapnia notturna mediante ventilazione meccanica determina un miglioramento della CO<sub>2</sub> anche durante il giorno, in respiro spontaneo (21). L'avvio della ventilazione meccanica determina quindi un sicuro miglioramento dei sintomi legati alla ipoventilazione e, in casistiche non controllate, dimostra anche un effetto positivo sulla prognosi (22, 23).

Le problematiche che si possono incontrare nell'utilizzo di NIV nel paziente cronico sono di vario genere:

- può essere necessaria una conservazione della funzione bulbare con integrità delle funzioni delle vie aeree superiori (deglutizione);
- il paziente non deve presentare dipendenza dalla ventilazione meccanica per 24 ore al giorno;
- le lesioni cutanee da decubito dell'interfaccia e le possibili ripercussioni sullo sviluppo osseo del volto (24) sono problemi non secondari nella gestione a lungo termine del bambino in NIV domiciliare.

#### *Dipendenza dal ventilatore "Life sustaining"*

Rientrano in questa categoria quelle forme di ipoventilazione in cui l'inadeguato supporto ventilatorio può determinare morte del paziente (ad es, *congenital central hypoventilation syndrome*, atrofia muscolare spinale tipo I). La presenza di tracheotomia e l'utilizzo di ventilazione meccanica con controllo del volume espirato costituisce il *gold standard* della sicurezza del supporto respiratorio. Tuttavia, oggi, sempre più frequentemente, si utilizzano in questi pazienti supporti ventilatori di tipo non invasivo (25).

#### *Dipendenza dal ventilatore "Life support"*

Le patologie respiratorie croniche di origine neuromuscolare possono raggiungere una gravità in cui si rende necessaria la ventilazione meccanica, dapprima notturna, in conseguenza della comparsa di sintomatologia associata alla ipoventilazione (26). La NIV viene avviata in seguito o alla presenza di tale sintomatologia respiratoria diurna o a registrazione polisunnografica ed ha come obiettivo il miglioramento dei parametri respiratori nel sonno (27).

#### *Utilizzo nel bambino di età inferiore ad 1 anno*

La letteratura riporta l'utilizzo di NIV nel bambino molto piccolo soprattutto in caso di pazienti affetti da CCHS (25) o di atrofia muscolare spinale

(SMAI) (22), sebbene i presupposti teorici e fisiopatologici di tale applicazione non differiscano da quelli per l'impiego in età successive si possono verificare spesso difficoltà di interazione tra paziente e ventilatore meccanico a causa della inadeguatezza dei materiali. I ventilatori, in presenza di perdite continue dal circuito, non sono in grado di rilevare le variazioni di flusso determinate dagli atti respiratori del piccolo paziente e sarà necessario impostare ventilazioni controllate piuttosto che sincronizzate. In caso di ventilazione domiciliare, il supporto non invasivo in questa fascia di età può essere più complesso rispetto alla ventilazione convenzionale in tracheotomia e può richiedere perciò più tempo per la formazione dei care givers e per la stabilizzazione pre-domiciliazione.

## Aspetti pratici ventilazione non invasiva

### Selezione del paziente

Il paziente ideale dovrebbe essere collaborante ed in condizioni cliniche stabili. Non dovrebbe avere avuto traumi facciali acuti o interventi chirurgici recenti a carico delle strutture facciali. Dovrebbe presentare un quadro di ipercapnia notturna o costante ( $\text{PaCO}_2 >55\text{-}60$  mmHg). Pazienti che richiedono un supporto ventilatorio 24 h/die non sono generalmente candidabili alla NIV (1).

### Interfaccia paziente-ventilatore

#### Scelta dell'interfaccia

La scelta del tipo di interfaccia da utilizzare dipende dalle caratteristiche del paziente (struttura facciale, collaborazione), dalla sua età e della gravità del suo quadro respiratorio. Indipendentemente dal tipo di interfaccia adottato, è indispensabile limitare l'entità delle perdite che possono ridurre l'efficacia della ventilazione (considerando che non tutti i ventilatori sono in grado di compensare le perdite) (17).

#### Maschera

È fondamentale che sia scelto un modello trasparente capace di consentire una agevole ispezione, che abbia una buona aderenza al volto, con una bassa resistenza al flusso d'aria erogato dal ventilatore e che sia leggera. La maschera dovrebbe esercitare la minore pressione possibile sulla cute compatibile con una efficace ventilazione ed il volume dello spazio morto dovrebbe essere minimo.

Esistono tre tipi di interfaccia: maschere nasali, maschere oronasali e facciali, e boccali.

Le maschere nasali sono molto ben tollerate ed indicate nel paziente con insufficienza respiratoria cronica stabile, mentre quelle oronasali e facciali, meno confortevoli, vanno impiegate preferenzialmente nel paziente in fase di scompenso. I boccali vengono raramente impiegati nel bambino.

Con ogni tipo di maschera esistono accessori che permettono di mantenerla in posizione, di renderne più confortevole la tenuta, riducendone il rischio di perdite d'aria. Alcuni di questi sono: cuffia regolabile (reggi-maschera), distanziatori nasali, cerotti antidecubito tipo idrocolloidi, *comfort flap* o telaio di supporto per la maschera, e mentoniera.

La cuffia mantiene in posizione corretta la maschera evitandone lo spostamento. Esistono cuffie diverse per ogni tipo di maschera. I distanziatori nasali ed i cerotti antidecubito servono per evitare o limitare i traumi da compressione alla radice del naso. Il *comfort-flap* o telaio di supporto per maschera va applicato sulla maschera per migliorarne il comfort e mantenerla nella posizione adatta ed è in plastica rigida. La mentoniera invece è un accessorio non obbligatorio: diventa tale nella ventilazione con maschera nasale in caso di perdite aeree dalla bocca con compromissione della ventilazione.

#### Casco o elmetto

La *Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation* (NIPPV) con casco è una metodica di recente introduzione che utilizza un'interfaccia peculiare, costituita da un vero e proprio casco che viene posizionato intorno al capo del paziente e che viene rifornito da flussi di gas adeguati, in modo da garantire una ventilazione a pressione positiva (5, 12). Il casco viene fissato al paziente mediante delle bretelle ascellari o, più recentemente, tramite una cintura addominale. Nel caso del bambino piccolo esiste un sistema di fissaggio "a pannolino".

I caschi sono forniti di un sistema di protezione anti soffocamento ad apertura automatica (in caso di caduta dei flussi e della pressione all'interno) e di un oblò ermetico di accesso al paziente con chiusura a vite. Sono costruiti in materiale trasparente, in modo da ridurre la sensazione di claustrofobia che potrebbe derivare dal loro utilizzo. Consentono sia la ventilazione a pressione positiva continua (CPAP) che la ventilazione in *Bi-level PAP*.

### La scelta del circuito

Le maschere vengono connesse al ventilatore attraverso appositi circuiti entro i quali passa il flusso d'aria. Il circuito può essere "monotubo" (l'aria passa sia durante l'inspirazione che durante l'espirazione) o "doppio tubo" (uno per il passaggio di aria durante l'inspirazione e l'altro per il passaggio dell'aria espirata). I ventilatori domiciliari sono nella maggior parte dei casi muniti di un solo tubo e l'aria espirata viene eliminata attraverso differenti meccanismi. Il circuito può essere fornito di valvola espiratoria, detta di "non-rebreathing", perché permette la non ri-respirazione dell'anidride carbonica eliminando tutta l'aria espirata. È la valvola più raccomandabile e ne sono provvisti gran parte dei ventilatori volumetrici ed alcuni pressometrici. Oppure il circuito può essere privo di valvola espiratoria, ma provvisto di un sistema di dispersione della CO<sub>2</sub>. Quest'ultimo è tipico dei ventilatori *Bi-level*.

Ne esistono tre varianti:

1. la dispersione del gas espirato e quindi della CO<sub>2</sub> avviene attraverso un foro presente nella maschera;
2. circuito fornito di un sistema espiratorio di tipo dispersivo (*Whisper Swivel Connector*);
3. circuito fornito di un sistema espiratorio unidirezionale (*plateau valve*); la presenza di una membrana all'interno del dispersore permette, durante la fase inspiratoria, di diminuire le perdite dal sistema e di creare, durante la fase espiratoria, un flusso unidirezionale.

### Umidificazione

Al fine di evitare l'eccessiva secchezza delle vie aeree superiori con aumento delle resistenze nasali e del lavoro respiratorio, nel circuito può essere interposto un circuito di umidificazione. Esistono ventilatori con unità di umidificazione incorporata e ventilatori per i quali tale unità deve essere interposta nel circuito. La sua presenza può però aumentare le resistenze del circuito stesso, interferire con il *triggering* del ventilatore e, aumentando lo spazio morto, può avere effetti sulla erogazione della pressione. Per tali motivi è necessario monitorare accuratamente l'efficacia della ventilazione sul lavoro respiratorio e sullo scambio gassoso ogni volta che vengono apportate modifiche al circuito.

### Supplementazione in ossigeno

La concentrazione in ossigeno del gas inspirato può essere arricchita con differenti modalità. Un semplice e sicuro metodo è di introdurre ossigeno al 100% a basso flusso attraverso una porta localizzata sulla maschera nasale o facciale. Il vantaggio di tale metodica è legato al fatto che un relativamente basso flusso di ossigeno può essere sufficiente e non ci sono interruzioni nel circuito tra interfaccia e ventilatore. Gli svantaggi di tale metodo sono l'impossibilità di misurare accuratamente la FiO<sub>2</sub> e la non adeguata umidificazione.

Una alternativa è rappresentata dalla erogazione di un elevato flusso di ossigeno al 100% introdotto attraverso un tubo di connessione tra ventilatore ed interfaccia. Utilizzando questo metodo di arricchimento possono essere raggiunti valori di FiO<sub>2</sub> >40%-55%. Lo svantaggio di questo approccio è che esso non rispetta l'integrità delle linee guida del costruttore del circuito e sono necessari flussi di ossigeno veramente elevati per raggiungere la FiO<sub>2</sub> desiderata.

Alcuni moderni ventilatori hanno la possibilità di essere connessi attraverso una porta generalmente posteriore direttamente alla sorgente di O<sub>2</sub>. Con tali dispositivi è possibile raggiungere elevate FiO<sub>2</sub> ed è possibile conoscerne in continuo il suo valore.

### Equipaggiamento

Il ventilatore dovrebbe essere di semplice utilizzo, portatile e silenzioso e dovrebbe possedere la possibilità di applicare CPAP. Il *trigger* dovrebbe essere sensibile per bassi flussi e/o modeste variazioni di pressione, dovrebbe essere disponibile l'utilizzo a batteria, dovrebbe possedere allarmi di bassa ed alta pressione e dovrebbe consentire la registrazione e l'invio dei dati (via modem o durante la visita di *follow-up*). Il ventilatore dovrebbe essere dotato di display esterno per il controllo dei parametri e dovrebbe essere disponibile la funzione di "rampa" (1).

### Istituzione della ventilazione

Nel caso in cui il programma di NIV possa essere impostato con gradualità, deve essere prevista una *clinical session* nella quale il bambino e la famiglia vengono introdotti alla sua pratica. Il paziente deve essere sottoposto inizialmente ad una pressione molto bassa e quando mostra di tollerare la ventilazione per tutta la notte, la pressione può

essere gradualmente aumentata. Un eventuale monitoraggio polisonnografico deve essere programmato soltanto quando il bambino mostra di tollerare per tutta la notte bassi livelli pressori.

La scelta delle pressioni è il processo con il quale si trova un compromesso tra correzione del difetto con l'aumento della pressione e la limitazione degli effetti collaterali con l'utilizzo di una pressione più bassa possibile, ma ancora efficace.

L'eventuale studio polisonnografico per regolare le pressioni deve essere eseguito da personale esperto, le richieste pressorie dipenderanno dal singolo paziente e dovranno essere ottenute dal suo monitoraggio. I genitori devono essere fortemente motivati e supportati (cioè incrementa notevolmente la riuscita del programma di ventilazione).

Le richieste pressorie possono cambiare nel tempo come conseguenza della crescita del paziente o dell'evoluzione della malattia.

### Monitoraggio del paziente

È essenziale distinguere i differenti contesti in cui il monitoraggio viene eseguito. Il paziente può essere inserito in un programma di NIV acutamente per un quadro di insufficienza respiratoria acuta o cronica riacutizzata; oppure il paziente, valutato per la presenza di disturbi respiratori nel sonno, presenta un'alterazione degli scambi gassosi tali da porre indicazione alla istituzione della NIV.

Un monitoraggio appropriato è molto importante per un utilizzo in sicurezza della NIV in qualsiasi contesto ed il livello ed il tipo di monitoraggio dovrebbe essere proporzionale con il livello di stabilità del bambino.

In bambini con qualsiasi grado di distress respiratorio è indicato un monitoraggio con pulsossimetro o meglio con un monitor cardio-respiratorio. Il monitoraggio della  $CO_2$  può essere eseguito con due differenti metodiche non invasive. La tecnica dell'*end-tidal*  $CO_2$  si basa sulla rilevazione attraverso capnografia dei valori di  $CO_2$  telespiratoria. Tale tecnica richiede che venga ottenuto un plateau espiratorio e può risultare tecnicamente difficoltosa in bambini trattati con NIV. L'altro limite è che in bambini molto piccoli, la frequenza respiratoria può risultare essere troppo elevata con impossibilità a raggiungere un plateau espiratorio e quindi una buona lettura dell'*end-tidal*  $CO_2$ . Alcuni moderni capnografi, possedendo una più rapida risposta alle variazioni della  $CO_2$  riescono a limitare questo problema. L'altro

metodo di rilevazione non invasiva della  $CO_2$  è rappresentato dal metodo transcutaneo. Con tale metodica, è possibile rilevare a livello cutaneo i valori della  $CO_2$ . Il limite dello strumento è che deve essere ricalibrato ogni 4 ore, che il sensore applicato alla cute è riscaldato ad una temperatura intorno ai  $43^\circ C$  (è deve essere frequentemente cambiato di posizione per evitare ustioni) e che la lettura della  $CO_2$  oltre ad essere più lenta, può essere parzialmente compromessa dalla presenza di abbondante adipese.

Nel programma di monitoraggio del paziente in NIV esistono comunque dei parametri fondamentali che devono sempre essere considerati (Tabella 2).

Per il paziente in cui il programma di NIV è istituito per la correzione di disturbi respiratori nel sonno e/o per disordini degli scambi gassosi ad essi correlati, si può prevedere un monitoraggio polisonnografico notturno con due differenti modalità: **1.** Polisonnografia notturna basale in respiro spontaneo (durante la prima notte); polisonnografia notturna in NIV (durante la seconda notte); **2. Split night:** singolo studio polisonnografico notturno suddiviso in due parti (prima parte: in respiro spontaneo; seconda parte: durante NIV).

**Tabella 2** Parametri di monitoraggio del paziente in NIV.

- Osservazione clinica abituale
- Comfort
- Frequenza respiratoria e livello di dispnea
- Saturazione di ossigeno
- Segni di eventuale asincronia paziente-ventilatore
- Intolleranza alla maschera nasale
- Importanti perdite d'aria
- Distensione gastrica
- Secchezza degli occhi
- Danni alla cute del volto (radice del naso)
- Pulsossimetria o monitoraggio cardiorespiratorio continuo
- Emogasanalisi arteriosa dopo 1-4 ore dall'istituzione della NIV e un'ora dopo ogni modificazione dell'impostazione del ventilatore o della  $FiO_2$ .

#### In alcuni casi può essere importante considerare altri parametri tra cui:

- Elettrocardiogramma
- Vt espirato

### Effetti collaterali, controindicazioni e limiti della NIV

Non sono stati riportati gravi complicazioni con l'utilizzo della CPAP/NIPPV e gli effetti avversi sono stati minori. Tuttavia, questi eventi avversi devono essere identificati prontamente in modo da assicurare l'aderenza alla terapia.

Sintomi nasali, come secchezza, congestione, rinorrea o epistassi, possono essere estremamente sgradevoli ai pazienti pediatrici (1). Questi sintomi possono essere superati usando l'umificazione ed il riscaldamento dell'aria. Le ulcere cutanee possono essere prevenute usando una maschera ben posizionata, alternando tra differenti maschere, evitando equipaggiamenti troppo stretti ed utilizzando dei dispositivi antidecubito per proteggere il ponte del naso. L'irritazione oculare può essere evitata indossando correttamente la maschera.

La ipoplasia medio-facciale sembra essere molto comune in pazienti che hanno iniziato la NIV durante i primi anni di vita (9). Esso può risultare in alterazioni fisionomiche, problemi ortodontici e apnee ostruttive nel sonno. Le future maschere pediatriche dovranno essere disegnate in modo da ridurre la pressione esercitata sulla regione medio-facciale. Nei bambini piccoli e/o in quelli che ricevono NIV a lungo termine, è necessaria la valutazione regolare della crescita maxillo-mandibolare ed il punto di pressione della maschera nasale dovrebbe essere cambiato regolarmente per prevenire la ipoplasia mediofacciale.

L'inalazione è una complicanza potenziale dell'uso della CPAP/NIPPV in età pediatrica. Il rischio di inalazione, è teoricamente aumentato usando una maschera facciale, soprattutto se il bambino è molto piccolo o incapace di rimuovere la maschera rapidamente in caso di episodi di vomito.

La NIV è controindicata in caso di pneumotorace recente, evento che può verificarsi in pazienti con FC con stadio avanzato di malattia polmonare. In questi pazienti, i polipi nasali sono comuni e dovrebbero essere trattati prima di iniziare la NIV. Le Tabelle 3 e 4 sintetizzano gli effetti collaterali/complicazioni e controindicazioni alla NIV.

### Gestione del paziente pediatrico in NIV domiciliare

L'invio a domicilio del paziente in programma di NIV prevede una serie di passaggi. Un completo training per la NIV a lungo termine del bambino

**Tabella 3** Effetti collaterali/complicazioni della NIV.

- Sintomi nasali: secchezza, rinorrea, starnuti, congestione, dolore, rinite vasomotoria
- Secchezza oro-faringea
- Irritazioni oculari da perdite di aria e congiuntiviti
- Irritazione cutanea o ulcerazioni a livello del ponte del naso
- Depressione medio-facciale
- Perdite d'aria
- Distensione gastrica
- Pneumotorace (in soggetti con infezione da *Pneumocystis*)
- Incapacità ad addormentarsi in NIV
- Arousal indotti dal flusso aereo
- Incapacità ad attivare il trigger della NIV
- Possibile aumento del lavoro respiratorio (asincronia, compromissione del triggering)
- Apnee centrali
- Ritenzione di CO<sub>2</sub> associata a ampi spazi morti (ipercapnia)

**Tabella 4** Controindicazioni alla NIV.

- Traumi o ustioni facciali
- Interventi chirurgici recenti a livello facciale, delle vie aeree superiori o del tratto gastrointestinale superiore
- Ostruzioni fisse delle vie aeree superiori
- Incapacità a proteggere le vie aeree
- Ipossiemie pericolose per la vita
- Instabilità emodinamica
- Co-morbidità gravi
- Stato di coscienza compromesso
- Confusione/agitazione
- Vomito
- Ostruzioni intestinali
- Secrezioni respiratorie abbondanti
- Consolidamenti focali alla Rx Torace
- Pneumotorace non drenato

(se possibile) e dei genitori deve avvenire in un ambiente pediatrico confortevole.

Deve essere sempre effettuata una selezione di interfacce comode, e prima della dimissione deve essere effettuata una verifica della stabilità della funzione respiratoria per un utilizzo in sicurezza della NIV e previsto un piano di monitoraggio e *follow up* del paziente impostato in proporzione al livello di stabilità del bambino.

Dovrebbero essere fornite vie di semplice accesso al Centro di competenza.

I pazienti pediatrici con insufficienza respiratoria cronica trattati con NIV a lungo termine dovrebbero essere seguiti da un team di esperti (26).

Il *follow up* dovrebbe prevedere controlli ogni 3 o 6 mesi. In tali occasioni dovrebbero essere considerate la storia e la valutazione clinica; dovrebbero essere eseguiti test di funzionalità respiratoria (compatibilmente con l'età e la patologia del paziente); deve essere presa in considerazione la ripetizione della radiografia del torace ed eventualmente la proiezione laterale del cranio. L'emogasanalisi arteriosa o capillare deve sempre essere eseguita.

L'esecuzione di un esame polisonnografico notturno con la possibilità di registrare la pressione della maschera, le perdite e la sincronia paziente/ventilatore dovrebbe essere eseguito almeno su base annua.

Ad ogni controllo deve essere rivalutata la maschera e la strumentazione: rivalutazione regolare del *fitting* appropriato della maschera; controllo attento delle zone di pressione della maschera; cambiamento periodico della posizione o della forma delle maschere.

Annualmente andrebbe eseguito un controllo ecocardiografico per l'inquadramento della funzione del ventricolo destro, per la stima della pressione in arteria polmonare e per la ricerca di un eventuale rigurgito tricuspидalico.

Esistono ovviamente una serie di problematiche connesse con l'impiego della NIV a domicilio. Tra

queste la limitata capacità di incrementare la  $FiO_2$  a livelli molto elevati in quei pazienti che oltre al supporto ventilatorio vengono gestiti domiciliariamente in supplementazione di  $O_2$ . Molti bambini non tollerano elevate pressioni alle vie aeree con il rischio di una ridotta compliance al trattamento. La normocapnia potrebbe non essere un obiettivo realistico in alcuni pazienti, pertanto il clinico deve sempre bilanciare le sue decisioni tra una NIV efficace ma "confortevole" ed il rischio di una ridotta aderenza che è molto più probabile con la selezione di elevate pressioni.

La valutazione della compliance alla NIV dovrebbe essere sistematicamente controllata attraverso la memoria interna della strumentazione in modo da verificare il tempo effettivo di utilizzo del ventilatore. Questo tipo di monitoraggio consente inoltre di valutare le perdite d'aria alla maschera, di monitorare le pressioni esercitate e i valori di  $SaO_2$ .

## Conclusioni

La ventilazione non invasiva in età pediatrica si sta progressivamente diffondendo, sebbene ci sia carenza di dati clinici ben organizzati in supporto della sua applicabilità, sicurezza, efficacia e limitazioni.

Esistono ancora numerosi problemi tecnici legati al ventilatore, alla risposta meccanica ed alla selezione dell'interfaccia che riguarda soprattutto i bambini più piccoli. La ricerca clinica e l'industria sono molto attive in questi settori e sono in atto continui sviluppi nella tecnologia dei ventilatori meccanici e delle interfacce.

Accanto a settori nei quali la NIV trova un ruolo indiscusso in pediatria (supporto nel paziente affetto da malattia neuromuscolare, sindrome delle apnee ostruttive del sonno, insufficienza respiratoria acuta nel paziente immunocompromesso) ne esistono altri nei quali l'esatto ruolo della NIV deve ancora essere definito: trattamento del paziente affetto da fibrosi cistica e da ipoventilazione centrale.

## Bibliografia

1. WG Teague. *Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients*. Paediatr Respir Rev 2005; 6: 52-60.
2. Thomas PE. *Patient-triggered ventilation: how does the trigger work?* Neonatal Netw. 2004; 23: 65-67.
3. Calderini E, Confalonieri M, Puccio PG, et al. *Patient-ventilator asynchrony during noninvasive ventilation: the role of expiratory trigger*. Intensive Care Med 1999; 25: 662-667.
4. Sironi S, Brambilla G, Gaiotto M, et al. *CPAP in acute pulmonary edema. Our experience of the nurse role in the out of hospital life support [Italian]*. Minerva Anestesiol 2002; 68: 470-474.
5. Taccone P, Hess D, Caironi P, Bigatello LM. *Continuous positive airway pressure delivered with a "helmet": Effects on carbon dioxide rebreathing*. Crit Care Medicine 2004; 32: 2090-2096.
6. Chatwin M, Ross E, Hart N, et al. *Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness*. Eur Respir J 2003; 21: 502-508.
7. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, et al. *Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough*. Chest 2004; 125: 1406-1412.
8. Bach JR. *Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques*. Chest 1993; 104: 1553-1562.
9. Padman R, Lawless ST, Ketrwick RG. *Noninvasive ventilation via bi-level positive airway pressure support in pediatric practice*. Crit Care Med 1998; 26: 169-173.
10. Agarwal R, Reddy C, Aggarwal AN, et al. *Is there a role for noninvasive ventilation in acute respiratory distress syndrome? A meta-analysis*. Respir Med 2006; 100: 2235-2238.
11. Hilbert G, Gruson D, Vargas F, et al. *Noninvasive ventilation in immunosuppressed patients with pulmonary infiltrates, fever, and acute respiratory failure*. N Engl J Med 2001; 344: 481-487.
12. Piastra M, Antonelli M, Chiaretti A, et al. *Treatment of acute respiratory failure by helmet delivered non invasive pressure support ventilation in children with acute leucemia: a pilot study*. Intensive Care Med 2004; 30: 472-476.
13. Girault C, Briel A, Hellot MF, et al. *Non invasive mechanical ventilation in clinical practice. A 2 years experience in a medical intensive care unit*. Crit Care Med 2003; 31: 656-657.
14. Chevret L, Mbieleu B, Essouri S, et al. *Bronchiolitis treated with mechanical ventilation: prognosis factors and outcome in a series of 135 children*. Arch Pediatr 2005; 12: 385-390.
15. Gunduz M, Unlugenc H, Ozalevli M, et al. *A comparative study of continuous positive airway pressure (Cpap) and intermittent positive pressure ventilation (IPPV) in patients with flail chest*. Emerg Med J 2005; 22: 325-329.
16. Thill PJ, McGuire JK, Baden HP, et al. *Noninvasive positive-pressure ventilation in children with lower airway obstruction*. Pediatr Crit Care Med 2004; 5: 408-409.
17. Meduri GU, Abou-Shala N, Fox RC, et al. *Noninvasive face mask mechanical ventilation in patients with acute hypercapnic respiratory failure*. Chest 1991; 100: 445-454.
18. Hodson ME, Madden BP, Steven MH, et al. *Noninvasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients-a potential bridge to transplantation*. Eur Resp Journal 1991; 4: 524-527.
19. Texereau J, Jamal D, Choukroun G, et al. *Determinants of mortality for adults with cystic fibrosis admitted in Intensive Care Unit: a multicenter study*. Respir Res 2006; 7: 14.
20. Granton JT, Shapiro C, Kesten S. *Noninvasive nocturnal ventilatory support in advanced lung disease from cystic fibrosis*. Respir Care 2002; 47: 675-681.
21. Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, et al. *Noninvasive ventilation assist chest physiotherapy in adults with exacerbations of cystic fibrosis*. Thorax 2003; 58: 880-884.

- 22.** Faroux B, Itti E, Pigeot J, Isabey D, et al. *Optimization of Aerosol Deposition by Pressure Support in Children with Cystic Fibrosis*. Am J Respir Crit Care Med 2000; 162: 2265-2271.
- 23.** Vianello A, Bevilacqua M, Arcaro G, Gallan F, Serra E. *Non invasive ventilatory approach to treatment of acute respiratory failure in neuromuscular disorders. A comparison with endotracheal intubation*. Intensive Care Med 2000; 26: 384-390.
- 24.** Back JR, Goncalves M. *Ventilatory weaning by lung expansion and decannulation*. Am J Phys Rehabil. 2004; 83: 560-568.
- 25.** Navalesi P. *Weaning and noninvasive ventilation: the odd couple*. Am J Resp Crit Care Med 2003; 168: 5-6.
- 26.** Faroux B, Boffa C, Desguerre I, Estornet B, Trang H. *Long term noninvasive mechanical ventilation for children at home*. Ped Pulmonol 2003; 35: 119-125.

M.B Chiarini Testa<sup>1</sup>, FP. Rossi<sup>1</sup>, M. Villanova<sup>2</sup>, R. Cutrera<sup>1</sup>

<sup>1</sup>UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, Roma; <sup>2</sup>Unità di Riabilitazione Neuromuscolare. Ospedale "Nigrisoli", Bologna

# La riabilitazione respiratoria nel bambino con insufficienza respiratoria cronica: l'esempio delle patologie neuromuscolari

## *Respiratory rehabilitation in children with chronic respiratory failure: the example of neuromuscular diseases*

**Parole chiave:** clearance delle vie aeree, insufficienza respiratoria, in-exsufflator meccanico, patologie neuromuscolari, pazienti pediatrici, tecniche di fisioterapia

**Keywords:** *airway clearance, respiratory failure; mechanical in-exsufflator, neuromuscular disease, pediatrics, physiotherapy technique*

**Riassunto.** La riabilitazione respiratoria (RR) consiste in diverse procedure i cui obiettivi principali sono riesperire parti del polmone collassate, migliorare la funzione respiratoria ed eliminare l'accumulo di secrezioni dall'albero bronchiale laddove i fisiologici meccanismi di clearance (ciglia, tosse, ventilazione) sono inefficaci, riducendo complicanze quali ostruzioni, infezioni ed atelettasie. Nell'ambito di un complesso programma terapeutico ed assistenziale per la gestione di pazienti con insufficienza respiratoria cronica (in particolare soggetti affetti da fibrosi cistica, immunodeficienze congenite ed acquisite, sindromi bronchiectasiche, discinesie ciliari, cerebropatie e malattie neuromuscolari) la RR, volta alla disostruzione bronchiale, rappresenta l'intervento più frequentemente richiesto ed eseguito dai fisioterapisti per affrontare una condizione di ingombro delle vie aeree da parte di secrezioni bronchiali che si formano con diversi meccanismi fisiopatologici. Nei pazienti affetti da fibrosi cistica, la clearance mucociliare è compromessa dalla presenza di secrezioni dense, disidratate e vischiose; nella discinesia ciliare, le ciglia che tappezzano la superficie dell'epitelio delle vie aeree sono congenitamente alterate impedendo la normale detersione delle stesse. Il danno tissutale secondario all'alterato meccanismo di clearance mucociliare comporta una progressiva instabilità delle vie aeree con formazione di bronchi ectasie, dove le secrezioni si accumulano. Per molti anni, la RR è stata limitata al drenaggio posturale associato alle vibrazioni e percussioni. Nel corso degli ultimi decenni fattori quali la scarsa compliance dei pazienti cronici fortemente limitati nella loro libertà quotidiana, la dipendenza da terzi, la non facile tollerabilità, la presenza di effetti indesiderati (affaticamento, dolore, desaturazione, aritmie) hanno stimolato la ricerca di nuovi interventi e portato alla nascita ed alla diffusione, specie in Europa, di tecniche alternative. Un'attenzione particolare va riservata al problema dell'insufficienza respiratoria cronica nelle patologie neuromuscolari secondaria al deficit di forza dei muscoli respiratori ed alla rigidità/deformità cifo-scoliotica della gabbia toracica per cui RR dovrà basarsi su tecniche disostruttive volte ad incrementare la capacità espettorante della tosse piuttosto che stimolare elevati flussi espiratori.

*Accettato per la pubblicazione il 2 febbraio 2009.*

Corrispondenza: Dott.ssa Chiarini Testa Maria Beatrice, UOC Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", IRCCS, P.zza S. Onofrio 4, 00165 Roma; e-mail: chiarini@opbg.net

### Introduzione

Le malattie neuromuscolari sono principalmente congenite. Colpiscono gruppi muscolari diversi, tra questi anche quelli respiratori. La debolezza dei

muscoli respiratori comporta una progressiva riduzione della capacità vitale (CV) che porta a grave compromissione della funzionalità respiratoria (1).

Nell'evoluzione clinica di queste malattie, il mantice toracico, ossia la pompa respiratoria azionata dai muscoli respiratori, può divenire progressivamente insufficiente producendo un quadro di disventilazione polmonare di tipo *restrittivo* con riduzione delle capacità polmonari.

Una caratteristica di molte malattie neuromuscolari genetiche è che i pazienti di solito riescono a mantenere una normale ventilazione alveolare fino a che la compromissione muscolare non è estrema: per far ciò, i muscoli colpiti devono produrre pressioni simili al normale e perciò lavorare al livello della loro capacità massimale con un maggior coinvolgimento di unità motorie (2).

Se la compromissione muscolare interessa solo il diaframma o solo i muscoli intercostali inspiratori si può attivare una respirazione paradossa con difficoltà alla coordinazione dei movimenti toraco-addominali. Se il deficit coinvolge entrambi i gruppi muscolari principali, i movimenti respiratori possono essere normali.

Se si ha comunque un reclutamento compensatorio di altri gruppi muscolari è segno rivelatore della compromissione del diaframma e dei muscoli intercostali. Questa attività può essere individuata palpando i muscoli accessori e quelli addominali, notando la fase della loro attività ed il contemporaneo movimento della cassa toracica. Un significativo reclutamento dei muscoli accessori (sternocleidomastoideo e scaleni), indica che la maggior parte della riserva respiratoria è già sfruttata e quindi che la pompa respiratoria non sia in grado di soddisfare ulteriori richieste e alla prima complicazione il sistema può scompensarsi.

Anche le alterazioni della parete toracica, come le cifoscoliosi nelle distrofie muscolari e la riduzione armonica dei volumi polmonari dovuti ai vizi posturali possono ulteriormente aggravare la funzionalità respiratoria.

La limitata attività dei pazienti affetti da malattie con compromissione delle abilità motorie, può portare ad una certa rigidità della cassa toracica: la respirazione ad elevata frequenza (F) e ridotto volume corrente (VC) associata a scarsa attività fisica riduce la necessità di ampie escursioni respiratorie che col tempo provoca un irrigidimento dei tessuti della cassa toracica come tendini e legamenti e le anchilosi delle articolazioni costosternali e costovertebrali (2).

A tutto questo si aggiungono il ristagno delle secrezioni mucose, scarsa efficacia della tosse ed il

rischio di infezioni polmonari: la patologia neuromuscolare determina spesso l'incoordinazione della muscolatura faringo-esofagea con rischio di polmoniti *ab ingestis*.

Un'infezione acuta aumenta le secrezioni polmonari determinando atelettasia e aumento del lavoro respiratorio; ciò può causare a sua volta squilibri tra ventilazione e perfusione con conseguente insufficienza respiratoria.

### Obiettivi della riabilitazione respiratoria

Gli obiettivi della riabilitazione respiratoria nel contesto delle malattie neuromuscolari associate ad insufficienza respiratoria cronica sono molteplici. Tra questi quelli più rilevanti sono:

1. migliorare e mantenere l'elasticità della gabbia toracica agendo sui muscoli coinvolti nella respirazione;
2. facilitare la maturazione polmonare e la crescita della gabbia toracica (questo obiettivo è di estrema importanza nei bambini con insufficienza ventilatoria cronica dovuta a malattie neuromuscolari);
3. mantenere una adeguata ventilazione alveolare;
4. migliorare il picco di tosse;
5. cercare di evitare episodi di insufficienza respiratoria acuta con conseguente necessità di ospedalizzare il paziente utilizzando tecniche di riabilitazione respiratoria manuali e meccaniche, evitando per quanto possibile, la necessità della tracheotomia.

#### Obiettivo I

La progressiva debolezza dei muscoli respiratori comporta una ipoventilazione polmonare che a sua volta determina la non espansione di parti del polmone. I muscoli respiratori, così come gli altri muscoli scheletrici e le articolazioni, possono di conseguenza andare incontro a retrazioni che a loro volta comportano una ridotta mobilità della gabbia toracica. La mancata espansione dei lobi polmonari può portare alla formazione di atelettasie dove con più facilità si potranno verificare focolai infiammatori (3). Da tale premessa è intuibile che mobilitare i muscoli respiratori con una adeguata fisiochinesiterapia respiratoria (FKT) è di estrema utilità nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari. In sostanza l'obiettivo primario della FKT respiratoria è quella di far eseguire al paziente esercizi mediante tecniche manuali e meccaniche che comportino una inspirazione profonda. A

volte, per raggiungere questo obiettivo, è necessario utilizzare respiratori pressometrici o volumetrici durante le ore notturne. Nel paragrafo relativo alle tecniche manuali e meccaniche di FKT verranno spiegate in dettaglio le modalità di esecuzione.

### Obiettivi 2 e 3

Il secondo obiettivo interessa principalmente i bambini. Gli alveoli sono minuscole sacche attraverso le quali si hanno gli scambi gassosi ( $O_2/CO_2$ ). La trachea si divide nei bronchi 27 volte fino a formare bronchioli ed alveoli. La superficie totale formato dalle pareti alveolari sembra corrisponda a tre campi da calcio. Durante i primi anni il numero degli alveoli cresce progressivamente così come la superficie respiratoria e di conseguenza il parenchima polmonare. Tutto ciò porta, in condizioni normali, all'ampliamento della gabbia toracica. Se il polmone è ipoventilato per un deficit importante dei muscoli addetti alla funzione respiratoria, il polmone e di conseguenza la gabbia toracica non si accrescono. Questa comporta la formazioni di deformità toraciche, basti pensare al torace conformato "a campana" nei bimbi affetti da atrofia muscolare spinale o i cosiddetti toraci incavati (*Figura 1*) o carenati (*Figura 2*). Per questo motivo è di estrema utilità l'assistenza ventilatoria che può essere fatta mediante respiratori nei casi in cui si associa una grave insufficienza ventilatoria o mediante esercizi di ginnastica respiratoria che utilizzeranno in questo caso pressioni positive (4, 5).

### Obiettivo 4

Un colpo di tosse comincia con una profonda inspirazione. Subito dopo la glottide viene chiusa per circa 0,2 secondi nei quali viene a generarsi

una pressione toraco-addominale esercitata dai muscoli della gabbia toracica e addominali. In genere viene generata una pressione pari a circa 200  $cmH_2O$ . In un normale colpo di tosse vengono espulsi circa 2,5 litri di aria ad una velocità variabile tra i 6 e 20 litri al secondo. Di conseguenza non ci si può aspettare da un paziente con una capacità vitale a 500 mL che possa tossire in modo efficace (5, 6).

Il 90% delle complicanze respiratorie nelle malattie che coinvolgono i polmoni nei pazienti neuromuscolari è dovuto principalmente alla debolezza dei muscoli espiratori che rendono estremamente difficoltosa l'espulsione delle secrezioni bronchiali. Studi scientifici hanno dimostrato che quando il picco di tosse scende sotto i 160 L/min si rende impossibile l'espulsione volontaria delle secrezioni. Il picco di tosse si misura mediante semplici strumenti che vedono l'utilizzo di un bocaglio attaccato ad una piccola scala di valori (ad es, *peak flow meter*). Viene chiesto al paziente di



Figura 1 Torace incavato.



Figura 2 Torace carenato.

inspirare profondamente e di tossire subito dopo all'interno dello strumento misuratore. In questo modo la scala misurerà il picco in L/min. Il colpo di tosse per essere valido deve avere un picco superiore a 300 L/min (7).

Nei pazienti con picco di tosse inferiore a 160 L/min anche un banale raffreddore complicato da tracheo-bronchite può portare alla necessità di intubazione che in alcuni casi rende necessaria la tracheotomia che nella maggior parte dei casi può essere evitata se viene effettuata una accurata prevenzione delle complicanze mediante l'utilizzo di una corretta FKT respiratoria tesa ad incrementare la quantità di aria che entra nei polmoni e di conseguenza ad aumentare il picco di tosse che faciliterà l'espulsione del catarro (7).

### Obiettivo 5

Gli strumenti necessari di cui abbiamo bisogno quando interveniamo per applicare le tecniche di riabilitazione respiratoria per la disostruzione delle vie aeree dal catarro sono:

- pulsossimetro per monitorare i livelli di saturazione di O<sub>2</sub> nel sangue
- stetoscopio per auscultare il torace del paziente
- pallone Ambu
- percussore toracico
- in-Exsufflator o macchina per la tosse.

### Insufflazione ed esufflazione

La "insufflazione" è il riempimento passivo dei polmoni tramite aria rilasciata sotto pressione da un ventilatore, mentre la "esufflazione" prevede l'applicazione di una pressione negativa alle vie respiratorie mediante apparecchio meccanico che consenta lo svuotamento passivo dei polmoni. I flussi provocati dall'esufflazione meccanica possono raggiungere i 10 litri al secondo: essi permettono quindi di espellere le secrezioni delle vie respiratorie in modo simile ad un efficace colpo di tosse (7).

### In-Exsufflator

L'in-Exsufflator è un ventilatore a pressione positiva/negativa intermittente per la disostruzione delle alte vie aeree. Esso garantisce un'insufflazione di ampiezza variabile attraverso un boccaglio, una maschera nasale (o oro-nasale), o ancora attraverso un tubo endotracheale o tracheostomica. Tale atto è seguito dall'applicazione di una pressione negativa che assicura un'espansione meccanica forzata (8).

Può essere regolato manualmente o automaticamente. La regolazione manuale è da preferire in quanto facilita la coordinazione dell'inspirazione ed espirazione spontanea del paziente con l'insufflazione ed esufflazione meccanica variandone i tempi ad ogni respiro. Per aumentare la capacità dell'in-Exsufflator è utile dare una spinta sottodiaframmatica (*abdominal thrust*) durante la pressione negativa (8, 9). Per fare questo sono necessarie due persone: una che dia la spinta e l'altra che tenga la maschera aderente al viso del paziente con una mano e che attivi la macchina con l'altra (se si utilizza la modalità manuale). La regolazione automatica consente di essere soli durante l'utilizzo in quanto è possibile regolare i parametri di insufflazione/esufflazione e la durata della pausa tramite dei pulsanti. Nei bambini molto piccoli la pausa non è necessaria mentre in quelli più grandi può variare da 3 a 1 sec. È conveniente che i parametri di esufflazione siano uguali a quelli di insufflazione. Il trattamento abituale consiste di cinque cicli di insufflazione-esufflazione, seguiti generalmente da un breve periodo di respirazione a volumi normali, onde evitare il rischio di iperventilazione. Trattamenti multipli vengono praticati in sequenza, fin tanto che non vengano espulse le secrezioni bronchiali o non venga corretta la desaturazione ossiemoglobinica provocata dal ristagno di muco (8, 9).

È stato rilevato che la generazione di un adeguato flusso elimina efficacemente ristagni di secrezioni nel tratto respiratorio ed incrementa il flusso aereo e il valore di saturazione ossiemoglobinica (SaO<sub>2</sub>), quando essi siano anormali (9).

La posizione ideale del paziente per l'utilizzo della macchina è quella supina con il capo leggermente in iperestensione ed in posizione laterale. È possibile utilizzarlo anche da seduti ma ciò è più difficoltoso in quanto il catarro, per forza di gravità, tende a scendere. Da seduti bisogna assicurarsi che la testa sia sostenuta da un poggiatesta o da una mano per evitare che essa vada all'indietro quando si preme la maschera sul viso (9).

La prima cosa da fare dopo aver acceso la macchina è controllare che la pressione negativa sia -40 dato che la macchina non mantiene la pressione per molti giorni. Le pressioni da utilizzare sono tra -35/+35 e -40/+40. Per dare più forza al colpo di tosse durante l'esufflazione si possono dare delle spinte sottodiaframmatiche. Spesso questa tecnica è sottovalutata ma se usata bene può aumentare di molto il picco di tosse.

L'*in-Exsufflator* può essere utilizzato anche per la ginnastica respiratoria utilizzando solo la pressione positiva (7, 8, 9).

Inoltre può essere usato come un percussore (respiratore a pressione positiva ad alta frequenza percussiva atto alla mobilizzazione delle secrezioni delle vie aeree) alternando molto velocemente la pressione positiva e quella negativa in modo da creare pressioni e decompressioni interne che smuovano il catarro.

L'uso dell'*in-Exsufflator* ha permesso inoltre l'estubazione di un gran numero di pazienti nonostante la loro insufficiente capacità di ventilazione autonoma, trattandoli con ventilazione meccanica non invasiva (3, 9).

Si è dimostrato, inoltre, che il suo uso a domicilio in associazione alla ventilazione a pressione positiva non invasiva può ridurre i ricoveri in ospedale, le complicanze respiratorie e la mortalità in pazienti portatori di patologia neuromuscolari.

Gli eventuali effetti collaterali dannosi sono pochi e facilmente evitabili.

La distensione dell'addome è un evento raro e viene eliminata mediante la diminuzione della pressione di insufflazione. L'uso di alte pressioni di insufflazione può altresì provocare stiramento dei muscoli della gabbia toracica in soggetti con bassa CV: in tal caso le pressioni di insufflazione debbono essere aumentate gradualmente. Non si è rilevata infine incidenza significativa di aspirazione di contenuto gastrico, né casi di barotrauma (variazione di pressione all'interno dell'organismo) (7, 8). Generalmente nei bambini affetti da atrofia muscolare spinale SMA II, SMA III o da distrofia muscolare di Duchenne non occorre somministrare ossigeno quando si è in grado di utilizzare le tecniche di disostruzione bronchiale. Solo nei bambini SMA I può essere appropriato utilizzare l'ossigenoterapia durante episodi acuti che necessitano di rianimazione e di emergenza. Deve però essere ben chiaro che l'ossigeno non

riduce l'ipercapnia (eccesso di CO<sub>2</sub> nel sangue) causata da un accumulo di secrezioni nelle vie aeree. L'ossigeno fa stare meglio il bambino ma è indispensabile attuare tutte le tecniche di disostruzione bronchiale affinché la saturazione dell'ossiemoglobina ritorni a parametri accettabili (7).

Durante il trattamento non bisogna allarmarsi quando la frequenza cardiaca aumenta, in quanto il cuore svolge un'azione di compensazione alla minore quantità di ossigeno trasportata dal sangue aumentando il battito e la potenza cardiaca in modo da distribuire più ossigeno ai tessuti. Piuttosto bisogna stare attenti alla bradicardia (abbassamento della frequenza cardiaca) perché essa indica una grossa sofferenza polmonare, un'ipossia importante (7).

Con l'utilizzo dell'*in-Exsufflator* la saturazione dell'ossigeno nel sangue può diminuire; questo è normale in quanto si crea una decompressione interna. Se quindi il saturimetro segna un valore più basso del normale non bisogna preoccuparsi perché nell'arco di 30-40 secondi i valori si alzano e si stabilizzano.

L'utilizzo di mucolitico è dannoso in quanto rende molto fluide le secrezioni e ciò, nei pazienti con minima forza muscolare, provoca difficoltà ad eliminare il secreto risalito in trachea (5).

In generale è sconsigliato anche l'uso di un broncodilatatore in quanto può aumentare la tachicardia: tuttavia si può usare via aerosol broncodilatatore e soluzione fisiologica se dopo viene applicata la fisioterapia respiratoria (5).

In conclusione la fisioterapia respiratoria, se iniziata precocemente, al momento della diagnosi, è in grado di migliorare la situazione clinica e di rallentare la progressione della malattia ma il programma riabilitativo deve essere personalizzato: adattato all'età, allo stadio della patologia, al grado di compromissione polmonare ed al contesto sociale del paziente. Va quindi privilegiato l'uso di tecniche e di strumenti che favoriscono l'autonomia e l'autogestione e che non siano aggressive.

## Bibliografia

1. Bach JR, Baird JS, Plosky D, et al. *Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes*. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 1-22.
2. loos C, Leclair-Richard D, Mrad S, et al. *Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular atrophy*. *Chest* 2004; 126: 831-837.
3. Cutrera R, Chiarini MB, Testa R, et al. *Complicanze respiratorie in corso di patologie neuromuscolari*. *Prospettive in Pediatria* 2007; 37: 115-122.
4. Bush A, Fraser J, Jardine E, et al. *Respiratory management of the infant with type 1 spinal muscular atrophy*. *Arch Dis Child* 2005; 90: 709-711.
5. Wang C, Finkel RS. *Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy*. *J Child Neurol* 2007; 22: 1027.
6. Chatwin M, Ross E, Hart N, et al. *Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness*. *Eur Respir J* 2003; 21: 502-508.
7. Bach JR. *Non Invasive Mechanical Ventilation*. Hanley e Belfus, INC. /Philadelphia
8. Miske LJ; Eileen M, et al. *Use of the Mechanical In-Exsufflator in Paediatric Patients With Neuromuscular Disease and Impaired Cough*. *Chest* 2004; 125: 1406-1412.
9. Bach JR. *Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques*. *Chest* 2007; 104: 1553-1562.

# Lettera al Direttore

## Letter to Editor

Caro Direttore,

la Consensus sul "Respiro Sibilante in Età Prescolare" (settembre 2008) si allinea con la recente Task Force Europea che "non usa il termine di asma perché non c'è una sufficiente dimostrazione che la fisiopatologia del "preschool wheezing" sia uguale a quella dell'asma nel bambino più grande" (1). Attenersi a questo presupposto, per quanto autorevole, comporta però a nostro parere una serie di problematiche.

In primo luogo il prendere le distanze dall'asma non semplifica la vita al Pediatra che vede sostituire la vecchia "bronchite asmatica" o "bronchite spastica" con un numero ormai incontrollabile di termini basati su criteri: a. epidemiologici (transient early wheezer, persistent wheezers e così via); b. clinici (broncospasma virus-indotto, da esercizio fisico, da allergene); c. etiologici (wheezing ricorrente indotto da fattori multipli, wheezing ricorrente associato a infezioni virali); d. etiopatogenetici (wheezing non atopico) (2); e. statistici (per cui si arriva ad identificare ben 6 fenotipi clinici, tra cui, quello caratterizzato da "intermediate onset" dopo i 18 mesi, da "late onset" dopo i 42 mesi, e altri ancora) (3).

In secondo luogo il considerare il respiro sibilante (o wheezing) in età prescolare come entità a se stante potrebbe rallentare l'utilizzo delle novità terapeutiche in campo di asma, in particolare degli steroidi per via inalatoria sia nelle riacutizzazioni che nella terapia di mantenimento.

Nelle riacutizzazioni del respiro sibilante, Baraldi e collaboratori affermano che "alte dosi di steroidi per via inalatoria offrono un lieve beneficio... tuttavia il costo è elevato rispetto al beneficio e non vi è pertanto usualmente indicazione ad un loro impiego". Un giudizio tanto negativo è difficilmente sostenibile dato che:

1. già nel 2000, una Cochrane review (citata anche da Baraldi e collaboratori) dimostrava che nel wheeze virale lo steroide inalatorio ad alte dosi non solo dimezza l'uso dello steroide per os ma viene giudicato anche più efficace del placebo dal 34% dei genitori (4).

2. nel 2009 appare superato trattare le riacutizzazioni dell'asma, con il solo steroide inalatorio che viene quindi associato sempre al broncodilatatore. Lo conferma una recente metanalisi (1.133 pazienti di cui 633 bambini) (5) nella quale lo steroide inalatorio associato sempre ad un broncodilatatore determina: a. la riduzione del numero di ricoveri rispetto al trattamento con solo salbutamolo; b. un più rapido miglioramento non solo nei confronti del salbutamolo da solo, ma anche nei confronti del salbutamolo associato al prednisone per os; c. il miglioramento della spirometria e del quadro clinico già al 60° minuto a fronte delle 4-12 ore richieste dal cortisonico per via sistemica.

3. un recente programma di dimissione dal pronto soccorso per crisi asmatica, prevede oltre allo steroide per os per 3 giorni anche lo steroide inalatorio per almeno 14 giorni associato, nei primi 10 giorni, a salbutamolo (6).

In pratica lo steroide inalatorio tende a sostituire quello per os, ancora sostenuto, seppur con riserve da Baraldi e collaboratori mentre Bush è molto più drastico affermando che "non c'è più alcuna giustificazione a prescrivere prednisolone, sia a domicilio che in ospedale, nel bambino con wheezing virale in età prescolare e in assenza di atopia, a meno che non si preveda un'evoluzione clinica grave" (7).

Nella terapia di mantenimento, mentre tutta la letteratura è in pieno accordo con Baraldi e collaboratori quando sostengono che lo steroide inalatorio "non modifica la storia naturale della malattia" una ben più articolata discussione merita l'affermazione "Qualora la frequenza degli episodi sia elevata o vi sia familiarità per asma vi può essere l'indicazione a provare anche l'efficacia di un ciclo di terapia con steroidi inalatori".

A nostro parere bisognerebbe tenere conto della opportunità di associare nello stesso paziente lo steroide inalatorio con il broncodilatatore sia nella terapia di mantenimento che in quella al bisogno e cioè "in stretta prossimità delle riacutizzazioni", con il grosso vantaggio di ridurre drasticamente numero (del 70%-79%) e gravità (8).

Inoltre, le indicazioni alla terapia di mantenimento dovrebbero essere meno vaghe (frequenza degli episodi

elevata) e tenere conto del "rischio di episodi acuti" nell'asma e della conseguente necessità di una terapia per 4-6 settimane con steroidi inalatorio a basse dosi (9). Una tale circostanza si verifica ad esempio nel bambino che presenta: a. in 6 mesi 2 o più episodi acuti trattati con steroide per os; b. in un anno 4 episodi di sibili che durano più di un giorno associati a situazioni di rischio per asma (familiarità per asma e dermatite atopica); c. ogni 30-40 giorni episodi che richiedono 4-6 somministrazioni/die di broncodilatatori, soprattutto in autunno-inverno quando più prevedibile è il ricorrere di virosi respiratorie e quindi di respiro sibilante.

La mia lettera non risolverà certo il problema del bambino con "Respiro Sibilante in Età Prescolare". Da un lato definirlo asmatico preoccuperebbe inutilmente i famigliari che erroneamente continuano a considerare l'asma una grave malattia cronica. D'altra parte è anche vero che, rispetto al bambino con diagnosi di asma, quello con diagnosi di respiro sibilante, seppur trattato con farmaci antiasmatici, presenta più sintomi respiratori ricorrenti e notturni e più assenze da scuola (10).

Molti sono i punti ancora importanti su cui riflettere, dalla terapia inalatoria alla prevenzione dell'Asma/Wheeze (11). Per questi chiederò di nuovo ospitalità a Pneumologia Pediatrica.

Augusta Battistini,

Prof. Ordinario fr; Università degli Studi di Parma, Via Conservatorio 9, 43100 Parma;  
e-mail: aubattistini@tiscali.it

1. Brand PL, Baraldi E, Bisgaard H, et al. Definition, assessment and treatment of wheezing disorders in pre-school children: an evidence-based approach. *Eur Respir J*. 2008; 32:1096-1110.
2. Castro M, Ramirez M, Gern JE, et al. *Strategic plan for Pediatrics Respiratory Diseases Research*. *Proc Am Thoracic Soc*. 2009; 6: 1-10.
3. Henderson J, Granell R. *Association of wheezing phenotypes in the first 6 years of life with atopy, lung function and airway responsiveness in mid-childhood*. *Thorax* 2008; 63: 974-980.
4. Mc Kean M, Ducharme F. *Inhaled steroids for episodic viral wheeze of childhood*. *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 2: CD001107.
5. Rodrigo GJ. *Rapid effects of inhaled Corticosteroids in acute asthma. An Evidence Based Evaluation*. *Chest* 2006; 130: 1301-1311.
6. Norton SP, Pusic MV, et al. *Effect of a clinical pathway on the hospitalisation rate of children with asthma: a prospective study*. *Arch Dis Child* 2007; 92: 60-66.
7. Bush A. *Practice imperfect-Treatment for Wheezing in Preschoolers*. *NEJM* 2009; 360: 409-410.
8. Bisgaard H, Le Roux P, Bjåmer D, et al. *Budesonide/Formoterol maintenance plus reliever therapy*. *Chest* 2006; 130: 1733-1743.
9. National Heart, Lung and Blood Institute. Expert Panel Report 3 (EPR3): Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma, Full Report 2007. Available at: [www.nhlbi.nih.gov/guidelines/asthma/asthgdln.pdf](http://www.nhlbi.nih.gov/guidelines/asthma/asthgdln.pdf).
10. Yeatt K, Shy C, Sotir M, et al. *Health consequence for children with undiagnosed asthma-like symptoms*. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003; 157: 540-544.
11. Cunningham S, Logan C, et al. *Effect of an integrated care pathway on acute Asthma/Wheeze in children attending hospital: Cluster randomized trial*. *J Pediatr* 2008; 152: 115-120.

# Congressi

## Congresses

### MARZO 2009

#### **Emergenze respiratorie in pronto soccorso**

Como 5 - 6 marzo 2009

Organizzato da:

Università di Milano e Ospedale "L. Sacco" Milano

Segreteria organizzativa:

Over Media Consult

Tel. 0372. 23310

E-mail: [info@overconsult.it](mailto:info@overconsult.it)

#### **Valutazione dei diversi approcci terapeutici dell'allergia respiratoria**

Modena 6 marzo 2009

Segreteria organizzativa:

Planning Congressi Srl

Tel. 051. 300100

E-mail: [m.gorgoglione@planning.it](mailto:m.gorgoglione@planning.it)

Info: [www.planning.it](http://www.planning.it)

#### **American Academy of Allergy, Asthma and Immunology (AAAAI) Annual Meeting 2009**

Washington D.C. (Stati Uniti) 13 - 17 marzo 2009

Organizzato da:

American Academy of Allergy, Asthma & Immunology

Tel. +1. 414. 272. 6071

E-mail: [annualmeeting@aaaai.org](mailto:annualmeeting@aaaai.org)

### APRILE 2009

#### **Gestione multidisciplinare delle infezioni respiratorie**

Napoli 17 - 18 aprile 2009-03-31

Organizzato da:

Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri

Segreteria Organizzativa:

AIPO Ricerche

Tel: 02. 365903550

Info: <http://formazione.aiponet.it/>

#### **Pazienti in ossigenoterapia a lungo termine innovazioni e prospettive**

BMilano 18 aprile 2009

Organizzato da:

Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri

Segreteria Organizzativa:

AIPO Ricerche

Tel: 02. 365903550

Info: <http://formazione.aiponet.it/>

### MAGGIO 2009

#### **Forum della pediatria**

Lecce 7 - 9 maggio 2009

Organizzato da:

Federazione Italiana Medici Pediatri

Segreteria organizzativa:

iDea congress Srl

Tel. 06. 36381573

E-mail: [info@ideacpa.com](mailto:info@ideacpa.com)

#### **Allergy & Asthma Symposium: Bridging Innate and Adaptive Immunity**

Bruges (Belgio) 28 - 29 maggio 2009

Segreteria Organizzativa:

Abcam Events Team

Tel. +44. 1223. 696000

E-mail: [events@abcam.com](mailto:events@abcam.com)

### GIUGNO 2009

#### **Gemini 2009, Giornate multidisciplinari interattive italiane di pediatria**

Simeri (CZ) 15 - 17 giugno 2009

Organizzato da:

Dipartimento di Pediatria "F. Fede" Il Università di Napoli

Segreteria organizzativa:

iDea congress Srl

Tel. 06. 36381573

E-mail: [info@ideacpa.com](mailto:info@ideacpa.com)

**Corso di aggiornamento residenziale interattivo in pneumo-allergologia pediatrica**

Simeri (CZ) 18 - 20 giugno 2009

Organizzato da:

Dipartimento di Pediatria "F. Fede" II Università di Napoli

Segreteria organizzativa:

iDea congress SrL

Tel. 06. 36381573

E-mail: info@ideacpa.com

**XI International Course on Pediatric Pneumology**

Atene (Grecia) 28 - 30 giugno 2009

Organizzato da:

International Course on Pediatric Pneumology, CIPP

Tel. +33. 497. 038 597

E-mail: cipp@cipp-meeting.com

Info: <http://www.cipp-meeting.com/>**OTTOBRE 2009****XIII Convegno della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili**

Napoli 15 - 17 ottobre 2009

Organizzato da:

Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili

Segreteria organizzativa:

iDea congress SrL

Tel. 06. 36381573

E-mail: info@ideacpa.com

**NOVEMBRE 2009****Bambino e attività sportiva. Stili di vita, prevenzione e terapia****Corso teorico pratico sul test da sforzo cardiopolmonare e corso PBLIS-D (Pediatric Basic Life Support and early Defibrillation)**

Roma 20 - 21 novembre 2009

Segreteria organizzativa:

Center Comunicazione e Congressi

Tel. 081 19578490

Fax 081 19578071

Info: [www.centercongressi.com/basp](http://www.centercongressi.com/basp)**DICEMBRE 2009****II° corso residenziale.****Il pediatra ospedaliero e il bambino con patologia grave: l'insufficienza respiratoria in età pediatrica**

Roma 3 - 4 dicembre 2009

Segreteria organizzativa:

Center Comunicazione e Congressi

Tel. 081 19578490

Fax 081 19578071

Info: [www.centercongressi.com/irb2009](http://www.centercongressi.com/irb2009)



## Domanda di ammissione per nuovi Soci

Il sottoscritto, CHIEDE AL PRESIDENTE della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili di essere ammesso quale socio ordinario. Pertanto, riporta i seguenti dati personali:

### DATI PERSONALI

Cognome	Nome		
Luogo e data di nascita			
Domicilio (via/piazza)			
CAP	Città	Prov.	Regione
Sede di lavoro			Reparto
Indirizzo			
Recapiti telefonici: Casa		Studio	Fax
Ospedale	Cellulare		e-mail

Laurea in Medicina e Chirurgia - Anno di laurea \_\_\_\_\_

Specializzazioni \_\_\_\_\_

Altri titoli \_\_\_\_\_

### CATEGORIA

- Universitario       Ospedaliero       Pediatra di libera scelta

### QUALIFICA UNIVERSITARIA

- Professore Ordinario       Professore Associato       Ricercatore       Altro \_\_\_\_\_

### QUALIFICA OSPEDALIERA

- Dirigente di 2° Livello       Dirigente di 1° Livello       Altro \_\_\_\_\_

Con la presente autorizzo la Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili al trattamento dei miei dati personali ai sensi del D.L. del 30 giugno 2003 n. 196.

Data \_\_\_\_\_ Firma del Richiedente \_\_\_\_\_

Soci presentatori (cognome e nome) \_\_\_\_\_ Firma \_\_\_\_\_

1) \_\_\_\_\_

2) \_\_\_\_\_

Compilare in stampatello e spedire insieme con la copia dell'avvenuto versamento (quota sociale di **euro 30,00. Specializzandi euro 10,00**) a:  
Biomedica srl - Segreteria Amministrativa SIP - Via Libero Temolo 4, 20126 Milano  
c/c postale N. **67412643** intestato a: **Società Italiana di Pediatria Conto Milano**  
È obbligatoria l'iscrizione anche alla SIP (quota sociale di **euro 80,00**), può essere fatto un unico versamento indicando chiaramente nella causale per quali società affiliate viene effettuato il versamento.

Per informazioni: **Biomedica srl** - tel. **02/45498282** - fax **02/45498199** e-mail: **sip@biomedica.net**



## Informazioni per gli autori

comprese le norme per la preparazione dei manoscritti

La Rivista pubblica contributi redatti in forma di editoriali, articoli d'aggiornamento, articoli originali, articoli originali brevi, casi clinici, lettere al Direttore, recensioni (da libri, lavori, congressi), relativi a problemi pneumologici e allergologici del bambino.

I contributi devono essere inediti, non sottoposti contemporaneamente ad altra Rivista, ed il loro contenuto conforme alla legislazione vigente in materia di etica della ricerca.

Gli Autori sono gli unici responsabili delle affermazioni contenute nell'articolo e sono tenuti a dichiarare di aver ottenuto il consenso informato per la sperimentazione e per la riproduzione delle immagini.

La redazione accoglie solo i testi conformi alle norme editoriali generali e specifiche per le singole rubriche.

La loro accettazione è subordinata alla revisione critica di esperti, all'esecuzione di eventuali modifiche richieste ed al parere conclusivo del Direttore.

### NORME GENERALI

**Testo:** in lingua italiana o inglese, in triplice copia, dattiloscritto, con ampio margine, con interlinea doppia, massimo 25 righe per pagina, con numerazione delle pagine a partire dalla prima, e corredato di:

- 1) titolo del lavoro in italiano, in inglese;
- 2) parola chiave in italiano, in inglese;
- 3) riassunto in italiano, (la somma delle battute, spazi inclusi, non deve superare le 2.500);
- 4) titolo e didascalie delle tabelle e delle figure.

Si prega di allegare al manoscritto anche il testo memorizzato su dischetto di computer; purché scritto con programma Microsoft Word versione 4 e succ. (per Dos e Apple Macintosh).

Nella **prima pagina** devono comparire: il *titolo* (conciso); i *nomi* degli Autori e l'*istituto o Ente* di appartenenza; la *rubrica* cui si intende destinare il lavoro (decisione che è comunque subordinata al giudizio del Direttore); il *nome*, l'*indirizzo* e l'*e-mail* dell'Autore cui sono destinate la corrispondenza e le bozze.

Il manoscritto va preparato secondo le norme internazionali (Vancouver system) per garantire la uniformità di presentazione (BMJ 1991; 302: 338-341). È dunque indispensabile dopo una introduzione, descrivere i materiali e i metodi, indagine statistica utilizzata, risultati, e discussione con una conclusione finale. Gli stessi punti vanno riportati nel riassunto.

Nelle ultime pagine compariranno la bibliografia, le didascalie di tabelle e figure.

**Tabelle** (3 copie): devono essere contenute nel numero (evitando di presentare lo stesso dato in più forme), dattiloscritte una per pagina e numerate progressivamente.

**Figure** (3 copie): vanno riprodotte in foto e numerate sul retro. I grafici ed i disegni possono essere in fotocopia, purché di buona qualità.

Si accettano immagini su supporto digitale (floppy disk, zip, cd) purché salvate in uno dei seguenti formati: *tif, jpg, eps* e con una risoluzione adeguata alla riproduzione in stampa (300 dpi); oppure immagini generate da applicazioni per grafica vettoriale (Macromedia Freehand, Adobe Illustrator per Macintosh). Sono riproducibili, benché con bassa resa qualitativa, anche documenti generati da Power Point. Al contrario, non sono utilizzabili in alcun modo le immagini inserite in documenti Word o generate da Corel Draw.

La redazione si riserva di rifiutare il materiale ritenuto tecnicamente non idoneo.

**Bibliografia:** va limitata alle voci essenziali identificate nel testo con numeri arabi ed elencate al termine del manoscritto nell'ordine in cui sono state citate. Se gli autori sono fino a quattro si riportano tutti, se sono cinque o più si riportano solo i primi tre seguiti da "et al."

Esempi di corretta citazione bibliografica per:

#### articoli e riviste:

Zonana J, Sarfarazi M, Thomas NST, et al. *Improved definition of carrier status in X-linked hypohydrotic ectodermal dysplasia by use of restriction fragment length polymorphism-based linkage analysis.* J Pediatr 1989; 114: 392-395.

#### libri:

Smith DW. *Recognizable patterns of human malformation.* Third Edition. Philadelphia: WB Saunders Co. 1982.

#### capitoli di libri o atti di Congressi:

Krmpotic-Nemanic J, Kostovis I, Rudan P. *Aging changes of the form and infrastructure of the external nose and its importance in rhinoplasty.* In: Conly J, Dickinson JT, (eds). "Plastic and reconstructive surgery of the face and neck". New York, NY: Grune and Stratton 1972: 84-95.

Ringraziamenti, indicazioni di *grants* o borse di studio, vanno citati al termine della bibliografia.

Le note, contraddistinte da asterischi o simboli equivalenti, compariranno nel testo a piè di pagina.

Termini matematici, formule, abbreviazioni, unità e misure devono conformarsi agli standard riportati in Scienze 1954; 120: 1078.

I farmaci vanno indicati col nome chimico.

Per la corrispondenza scientifica:

**Prof. Eugenio Baraldi**  
**Dipartimento di Pediatria**  
**Università di Padova**  
**Via Giustiniani 3**  
**35128 Padova**  
**baraldi@pediatria.unipd.it**

### RICHIESTA ESTRATTI

Gli estratti devono essere richiesti all'Editore contestualmente alle bozze corrette.

Gli estratti sono disponibili in blocchi da 25.

Il costo relativo, comprese le spese di spedizione in **consegna**, è il seguente:

- 25 estratti (fino a 4 pagine): € 60,00
- 25 estratti (fino a 8 pagine): € 80,00
- 25 estratti (fino a 12 pagine): € 100,00

Si applicano i seguenti sconti in funzione del numero di copie degli estratti:

- per 50 copie, sconto del 5% sul totale
- per 75 copie, sconto del 10% sul totale
- per 100 copie, sconto del 15% sul totale

### ABBONAMENTI

*Pneumologia Pediatrica* è trimestrale. Viene inviata gratuitamente a tutti i soci della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili; i prezzi di abbonamento annuo per i non soci sono i seguenti:

Italia ed Estero: € 72,00; singolo fascicolo: € 20,00.

Le richieste di abbonamento e ogni altra corrispondenza relativa agli abbonamenti vanno indirizzate a:

**Primula Multimedia S.r.l.**  
**Via G. Ravizza, 22/b**  
**56121 Pisa - Loc. Ospedaletto**

# Articoli del prossimo numero

## *Forthcoming articles*

### Sindromi respiratorie nel sonno

Disturbi respiratori nel sonno come fattore di rischio cardiovascolare

- 1 Respiratory sleep disorders as cardiovascular risk factor*  
*L. Nespoli, et al.*

Obesità e sindrome delle apnee ostruttive del sonno

- 2 Obstruction sleep apnea syndrome and obesity*  
*L. Brunetti, et al.*

Disturbi comportamentali e neurocognitivi nella sindrome delle apnee ostruttive del sonno

- 3 Behavioral and neurocognitive disorders in obstruction sleep apnea syndrome*  
*S. Miano, et al.*

Ipoventilazione e sindrome da ipossia intermittente

- 4 Hypoventilation and intermittent hypoxia syndrome*  
*MP. Villa, et al.*

Linee Guida per la diagnosi della sindrome delle apnee ostruttive nel sonno in età pediatrica

- 5 Guidelines diagnosing pediatric obstruction sleep apnea syndrome*  
*J. Pagani, et al.*

Terapia medica

- 6 Medical treatment*  
*L. Brunetti et al.*

Terapia integrata nel bambino con disturbo respiratorio notturno

- 7 Integrated treatment in children with nocturnal sleep disorder*  
*MP. Villa, et al.*

## Disturbi parossistici del sonno in età evolutiva

- 8** *Paroxysmic disorders during childhood stages*  
*E. Finotti, et al.*

## Polimorfismi genetici e fattori ambientali modificabili per ridurre il rischio di SIDS

- 9** *Genetic polymorphisms and modifiable environmental factors to reduce the risk of SIDS*  
*L. Nosetti, et al.*

## Special topic

- 10** *Special topic*  
*A. Kantar, et al.*