

# INDICE

## Editoriale

---

### La fisioterapia respiratoria nel paziente pediatrico affetto da fibrosi cistica

---

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

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

---

Laura Tenero, Michele Piazza, Giorgio Piacentini

### La Riabilitazione Respiratoria nella Discinesia Ciliare Primaria

---

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

### La riabilitazione respiratoria nei bambini e adolescenti con asma bronchiale

---

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

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

---

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

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

---

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

### Le pneumopatie interstiziali in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

---

Federica Dal Piva, Stefano Silvestrin, Deborah Snijders

### Attività fisica e sport nelle malattie respiratorie croniche

---

Attilio Turchetta

# Pneumologia Pediatria

Volume 19, n. 74 - giugno 2019

## Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

## Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Nicola Ullmann (Roma)

## Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

## Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

## Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell' Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispa.it

www.gianninieditore.it

## Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

## Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA

Napoli

© Copyright 2019 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di agosto 2019

## **Le tecnologie innovative nell'assistenza respiratoria**

---

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

56

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

---

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

61

## **Gestione della tracheostomia nel bambino**

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

---

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

64

## **Glossario**

---

92

## Informazioni per gli autori e norme per la preparazione per gli articoli

La Rivista pubblica contributi redatti in forma di editoriali, articoli d'aggiornamento, articoli originali, 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 EDITORIALI GENERALI

Il **testo** in lingua italiana, deve essere materialmente digitato col programma Microsoft Word® 2004 e successivi (per Mac OS X e Windows) e corredato di:

- (1) nome, cognome e affiliazione degli Autori, evidenziando per ciascun autore l'affiliazione in apice con numeri cardinali;
- (2) titolo del lavoro in italiano va scritto in grassetto, quello in inglese in corsivo grassetto;
- (3) Il riassunto va scritto in italiano e in inglese, così come le parole chiave (la somma delle battute, spazi inclusi, non deve superare i 1700 caratteri ciascuno, comprendendo in esse anche le parole chiave);
- (4) nome, cognome, ed e-mail dell'Autore referente per la corrispondenza;
- (5) bibliografia completa con voci numerate progressivamente con richiami univoci nel testo tra parentesi tonde;
- (6) Le tabelle e le figure integrate da didascalie e legende vanno numerate ed indicate nel testo progressivamente.

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

Le quantità editoriali devono essere le seguenti:

ARTICOLO	CASO CLINICO
Al massimo 20.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle	Al massimo 15.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle
Al massimo 4 figure o tabelle	Al massimo 4 figure o tabelle
Al massimo 23 referenze bibliografiche	Al massimo 15 referenze bibliografiche

Le tabelle devono essere materialmente digitate in numero contenuto (evitando di presentare lo stesso dato in più forme).

Le figure vanno fornite su supporto digitale in uno dei seguenti formati: .tif, .jpg e .eps e con una risoluzione adeguata alla riproduzione in stampa (300 dpi) oppure file vettoriali generati da Adobe Illustrator®.

Sono riproducibili, benché con bassa resa qualitativa, anche documenti generati da Microsoft PowerPoint® e da Microsoft Word®. Al contrario, non sono utilizzabili in alcun modo le immagini generate da CorelDRAW®.

Le dimensioni massime da rispettare per tabelle e figure sono:

Centimetri 8X6; Centimetri 8X11,5 (in verticale); Centimetri 16X11,5 (in orizzontale)

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

La bibliografia va limitata alle voci essenziali identificate nel testo con numeri cardinali tra parentesi ed elencate nell'ordine in cui sono state citate. Se gli autori sono fino a tre si riportano tutti; se sono quattro o più si riportano solo i primi tre seguiti da "et al."

Esempi di come citare la bibliografia:

#### ARTICOLI E RIVISTE

1) 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

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

#### CAPITOLI DI LIBRI O ATTI DI CONGRESSI

3) 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 grant o borse di studio, vanno citati al termine della bibliografia. Termini matematici, formule, abbreviazioni, unità e misure devono conformarsi agli standard riportati in "Scienze" (1954; 120: 1078). I farmaci vanno indicati col nome del principio attivo.

I Lavori vanno inviati a:

Center Comunicazione e congressi all'indirizzo

**email:** redazionePP\_SIMRI@centercongressi.com.

### QUESITI DI NATURA SCIENTIFICA VANNO INDIRIZZATI:

Dott.ssa Francesca Santamaria

**e-mail:** santamar@unina.it

### RICHIESTA ESTRATTI

L'Editore si impegna a fornire agli Autori che ne facciano richiesta un pdf del proprio Articolo.

### ABBONAMENTI

Pneumologia Pediatrica è trimestrale. Viene pubblicata sul sito della società [www.simri.it](http://www.simri.it), ed è disponibile online solo per i soci della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili.

Per i non soci i prezzi di abbonamento annuo per poter accedere alla rivista sono i seguenti: Italia ed Estero: €72,00; singolo fascicolo: €20,00.

## Editoriale

---

La riabilitazione respiratoria (RR) svolge un ruolo fondamentale nel trattamento dei pazienti sintomatici affetti da malattie respiratorie croniche. In particolare, riduce i sintomi, ottimizza lo stato funzionale, migliora la qualità della vita e diminuisce i costi dell'assistenza sanitaria.

La RR dovrebbe rappresentare uno standard di cura insieme ad altri trattamenti consolidati, come l'ossigenoterapia o la ventilazione non invasiva, ma è ancora poco utilizzata soprattutto nei pazienti in età pediatrica. Il presente numero monografico è stato elaborato nell'ambito del Gruppo di studio di Riabilitazione Respiratoria della SIMRI, con l'obiettivo di migliorare l'implementazione della RR nelle diverse patologie respiratorie in età pediatrica.

In particolare, sono state affrontate le problematiche su come prevenire e trattare tempestivamente le complicanze polmonari nelle principali malattie neuromuscolari che rappresentano le maggiori cause di insufficienza respiratoria cronica. È stato approfondito il ruolo e l'utilità della RR nelle più frequenti patologie respiratorie come la fibrosi cistica, l'asma bronchiale, le pneumopatie interstiziali, la discinesia ciliare primaria e le bronchiectasie non FC. Sono stati inoltre affrontati i problemi polmonari dei bambini con malattie onco-ematologiche ed il ruolo dell'attività fisica e dello sport nelle malattie respiratorie croniche.

Inoltre, è stato approfondito il ruolo delle tecnologie innovative nell'aderenza al regime terapeutico per un migliore controllo delle patologie respiratorie croniche.

Infine, sono stati descritti gli aspetti normativi, di recente approvazione, per l'accesso alle cure riabilitative respiratorie nelle malattie croniche in età pediatrica, evidenziando le differenze esistenti tra le regioni italiane.

Buona lettura

Giancarlo Tancredi e Stefania La Grutta

# La fisioterapia respiratoria nel paziente pediatrico affetto da fibrosi cistica

*Respiratory physiotherapy in children affected by cystic fibrosis*

Anna Rita Berghelli<sup>1</sup>, Carlo De Pieri<sup>2</sup>, Mariangela Garofalo<sup>1</sup>, Manuela Goia<sup>1</sup>, Antonella Grandis<sup>1</sup>, Luisa Negri<sup>1</sup>, Laura Pilatone<sup>1</sup>, Elisabetta Bignamini<sup>1</sup>

<sup>1</sup> S.O.C. Pneumologia Pediatrica, Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino

<sup>2</sup> S.O.C. Clinica Pediatrica, Dipartimento di Area Medica, Università degli Studi di Udine, Udine

**Corrispondenza:** Laura Pilatone **e-mail:** lpilatone@cittadellasalute.to.it

**Riassunto:** La fibrosi cistica è una malattia multi-sistemica con compromissione della funzione polmonare. La fisioterapia respiratoria è parte integrante del trattamento multidisciplinare dei soggetti affetti.

In quest'articolo sono descritte e discusse le principali tecniche fisioterapiche disponibili per questi pazienti e sono analizzati sia la progressione della malattia per stadi – diagnosi, stabilità clinica, riacutizzazione, fase avanzata – sia i trattamenti utilizzati. Viene conseguentemente illustrato l'approccio più efficace e personalizzato ai bisogni del paziente.

**Parole chiave:** fisioterapia respiratoria, fibrosi cistica.

**Summary:** Cystic fibrosis is a multi-systemic disease with pulmonary function impairment. Respiratory physiotherapy is part of a multidisciplinary treatment dedicated to these patients. In this article we describe and discuss the major techniques available, step by step disease progression – diagnosis, clinical stability, exacerbation, advanced disease – and relative treatments, showing the best and personalized approach for these patients.

**Keywords:** respiratory physiotherapy, cystic fibrosis.

## INTRODUZIONE

La fibrosi cistica (FC) è una malattia causata da mutazioni del gene *CFTR*, situato sul cromosoma 7, e che si presenta con quadro clinico molto variegato.

L'elevato numero di mutazioni (oltre 2000) giustifica solo in parte la grande variabilità fenotipica, chiamando quindi in causa geni modificatori con ruolo di modulatori dell'espressione della malattia.

Dall'introduzione dello screening neonatale l'iter diagnostico della malattia si è modificato, permettendo diagnosi precoci e la presa in carico tempestiva da parte di centri specializzati. È stata inoltre identificata una popolazione di neonati definiti CRMS (*CFTR-related metabolic syndrome*) o CFSPID (*Cystic Fibrosis Screening Positive Inconclusive Diagnosis*), in cui la diagnosi rimane incerta perché tutti i criteri diagnostici per FC non sono soddisfatti e che sono seguiti nel tempo secondo un *follow-up* preciso per la valutazione dell'evoluzione clinica. È chiaro quindi che questa multiforme popolazione richiede un approccio terapeutico e di *follow-up* molto diversificato. La fisioterapia respiratoria (FTR) rimane comunque un caposaldo della terapia cronica nella forma di malattia con coinvolgimento polmonare e deve essere resa disponibile a tutti i pazienti con FC (1). In questi pazienti la malattia polmonare si sviluppa attraverso un circolo vizioso di infiammazione e infezioni, il cui susseguirsi, ad opera di batteri sempre più resistenti alla terapia antibiotica, causa un quadro di bronchite cronica con pneumopatia cronico-ostruttiva, caratterizzata dal punto di vista anatomopatologico-clinico da bronchiectasie, bronchioloectasie e insufficienza respiratoria.

La broncopneumopatia cronica e il conseguente quadro di insufficienza respiratoria rappresentano la più frequente causa di morte nel soggetto affetto da FC.

La storia naturale della malattia è modificata e controllata dalle terapie mediche, fisioterapiche e chirurgiche (trapianto di polmone, fegato o pancreas) e dalla recente introduzione di farmaci correttori e modificatori del difetto di base. L'approccio alla malattia è multidisciplinare, con un *team* composto di medici, infermieri, psicologi e fisioterapisti. La FTR, come accennato, è parte integrante delle cure nel paziente affetto da FC nella forma classica ed è considerata

un componente essenziale della terapia cronica di mantenimento in questa patologia (1). Non è invece dimostrata l'indicazione alla FTR respiratoria nelle forme *CFTR-related*, dove più sfumato o assente è l'interessamento polmonare e il ruolo della FTR respiratoria non è stato indagato. L'introduzione della FTR avviene precocemente, idealmente fin dalla diagnosi.

Quest'approccio comporta il vantaggio non solo di massimizzare i benefici della terapia, ma anche di abituare il bambino ad essa fin dalla tenera età.

Ad oggi nessuna tecnica fisioterapica si è dimostrata superiore ad altre e viene data importanza anche alla preferenza del paziente per ottimizzare l'aderenza terapeutica (2).

I principali obiettivi della FTR sono:

- migliorare la funzione respiratoria del paziente;
- rimuovere dalle vie aeree le secrezioni bronchiali in eccesso;
- migliorare e mantenere la *performance* fisica;
- prevenire ostruzioni ed atelettasie;
- riespandere parti del polmone collassate;
- mantenere livelli adeguati di ossigenazione;
- ridurre la dispnea del paziente;
- garantire una tosse efficace;
- favorire una maggior efficacia della terapia inalatoria;
- ridurre le deformità e le alterazioni posturali del tronco.

L'approccio fisioterapico varia in base alla fase della malattia e alle condizioni cliniche del paziente. Per ogni differente momento di malattia il fisioterapista deve svolgere un'adeguata valutazione per formulare e gestire un corretto programma fisioterapico, appropriato alle condizioni specifiche del singolo paziente.

Di seguito presentiamo una rassegna di tecniche fisioterapiche derivate dalle "Standard of Care" (2) e dal "Core Competence del fisioterapista che opera in Fibrosi Cistica" - Novembre 2010 (3).

Gli interventi del fisioterapista nelle diverse fasi della patologia sono riassunti nella tabella 1.

<b>Tab.1: Gli interventi del fisioterapista nelle diverse fasi della patologia</b>		
<b>FASE DI COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI Approccio e presentazione del servizio</b>		
	<b>Attività educazionali</b>	Aerosol-terapia Disostruzione bronchiale (ad esempio, PEP-mask) Lavaggi nasali
<b>FASE DI STABILITÀ CLINICA</b>	<b>Valutazione</b>	Tecniche differenti per la disostruzione bronchiale
	<b>Lavaggio nasale</b>	
	<b>Attività sportiva</b>	
<b>FASE DI RIACUTIZZAZIONE</b>	<b>Valutazione della situazione clinica</b>	Utilizzo di posture durante le sedute disostruenti Predilezione di tecniche fisioterapiche che affaticano meno il paziente (ad esempio, percussore) Se necessario, tecniche che non creino aumento di pressioni all'interno delle vie aeree (ad esempio, EFA e DA)
	<b>Curare la tempistica tra l'aerosol-terapia e le sedute di fisioterapia</b>	
	<b>Al bisogno, aggiunta di O<sub>2</sub> durante le sedute di disostruzione</b>	
	<b>Attività di riallenamento allo sforzo</b>	
<b>FASE AVANZATA</b>	<b>Valutazione</b>	NIV e/o CPAP durante le sedute disostruenti NIV e/o CPAP durante le sedute di riallenamento allo sforzo
	<b>Aggiunta di O<sub>2</sub> durante le sedute di disostruzione e riallenamento in caso di satO<sub>2</sub> &lt;94%</b>	
	<b>Scelta dell'interfaccia più adatta per la NIV</b>	

**Legenda:** PEP (pressione espiratoria positiva); AFE (accelerazione di flusso espiratorio); DA (drenaggio autogeno); NIV (*non invasive ventilation*); CPAP (*continuous positive airway pressure*).

## I FASE: MOMENTO DELLA DIAGNOSI

Per quanto riguarda l'importanza del primo approccio con la famiglia, momento fondamentale anche per l'aderenza nelle fasi successive, si rimanda ad altri scritti (4).

Il fisioterapista fa parte di un'*équipe* multidisciplinare che vede presente anche la figura dello psicologo, con il quale è possibile stabilire il miglior approccio personalizzato e adatto al contesto familiare del bambino da prendere in carico. Elemento importante per la gestione delle possibili problematiche delle vie aeree è l'aerosol-terapia, che viene prescritta dal medico, ma che prevede un'impostazione educativa svolta da personale sanitario (ad esempio, fisioterapisti e/o infermieri).

Il lavoro di disostruzione bronchiale viene così impostato fin dalla comunicazione della diagnosi (2).

Nel primo approccio si preferisce proporre per il lavoro di drenaggio delle vie aeree la tecnica che sfrutta la pressione espiratoria positiva (PEP).

### *PEP mask*

La PEP mask sfrutta una tecnica basata sull'applicazione di una resistenza alla bocca nella fase espiratoria, che induce una PEP all'interno delle vie aeree allo scopo di prevenirne il collasso e di attivare i circoli respiratori collaterali, migliorando la ventilazione alveolare e favorendo il flusso di aria e la rimozione delle secrezioni. Questa tecnica, di grande efficacia e che è stata introdotta per la sua praticità di esecuzione anche nelle età precoci, ha sostituito in larga misura il precedente ricorso al drenaggio posturale.

L'ostruzione bronchiale comporta durante l'espirazione una forte pressione intratoracica, che tende a far collassare alcune vie aeree, in particolare quelle periferiche, che hanno calibro sottile e mancano di struttura cartilaginea. L'azione della PEP mantiene le vie aeree pervie, favorisce l'interdipendenza alveolare e tende a riespandere l'alveolo ostruito. La PEP mask consiste in una maschera facciale (di diverse misure in base all'età) e in una valvola unidirezionale alla quale possono essere applicati dei resistori espiratori.

Con un manometro, il cui raccordo viene inserito tra la valvola e la resistenza, il fisioterapista determina il corretto valore di PEP. Il diametro del resistore impiegato per il trattamento è valutato individualmente per ogni paziente, scegliendo quello che crea una pressione stabile tra i 5 e i 20 cm di H<sub>2</sub>O a metà espirazione. Questo livello di pressione dovrebbe essere mantenuto durante un respiro a volume corrente con un'espirazione solo leggermente attiva (5).

La PEP mask è uno strumento di facile utilizzo, che non richiede collaborazione da parte del paziente (spesso neonato), compatto e agevole da trasportare e che richiede un tempo per seduta relativamente breve, facilitando in questo modo l'aderenza alla cura da parte della famiglia.

Inoltre, quando il paziente sarà cresciuto, permetterà l'autonomia e l'autogestione della seduta.

Il trattamento va eseguito:

- quotidianamente (almeno una seduta);
- a stomaco vuoto, cosicché il diaframma lavori meglio e si evitino possibili rigurgiti;
- in stato di veglia (il bambino dormirà sempre meno e deve abituarsi alla tecnica, che, se eseguita da sveglio, è più efficace) (5).

Fondamentale è associare sempre alla fisioterapia disostruente una buona pervietà delle vie aeree superiori attraverso il lavaggio del naso, procedura che deve essere sempre mantenuta in tutte le fasi della malattia.

## II FASE: STABILITÀ CLINICA

Con la crescita del bambino, aumenta la sua capacità di gestione della seduta fisioterapica con la pep mask ed essa è ottimizzata aggiungendo alcuni aspetti del drenaggio autogeno (DA), con particolare riferimento alla pausa tele-inspiratoria, alla respirazione diaframmatica e alla respirazione verso volume di riserva espiratorio.

### *Drenaggio autogeno*

È una tecnica di disostruzione bronchiale con respirazione controllata nella quale il paziente regola velocità, flusso e livello della respirazione. L'obiettivo specifico di questa tecnica è di ottenere la velocità di flusso più elevata possibile in tutte le generazioni di bronchi, senza però forzare l'espirazione, bensì regolando la forza con cui essa avviene a diversi volumi polmonari. Utilizzando una respirazione a basso-medio-alto volume, si ottiene nella fase espiratoria un flusso migliore nelle generazioni di bronchi rispettivamente periferiche-medie-alte, senza aumentare le resistenze nelle altre vie aeree.



Al termine dell'inspirazione viene attuata una pausa respiratoria con le vie aeree superiori aperte, al fine di migliorare la distribuzione dell'aria. Il paziente può sentire in quale generazione di bronchi si stanno muovendo le secrezioni utilizzando la sensibilità tattile, uditiva e propriocettiva.

La tecnica del DA richiede un buon grado di concentrazione.

Le mani del terapeuta, o del paziente stesso, vanno poste sul torace in modo da poter percepire le vibrazioni prodotte dalle secrezioni in movimento (6). In età adolescenziale, per favorire la *compliance* al trattamento, è consigliabile alternare alla PEP-mask altri strumenti che utilizzino comunque una PEP, a volte associata ad oscillazione, ma che abbiano le stesse caratteristiche di facile utilizzo

### *Acapella e Flutter*

L'acapella e il flutter sono due sistemi di disostruzione bronchiale che utilizzano la PEP oscillante. Questa permette la mobilizzazione delle secrezioni dalla periferia verso le vie centrali, favorendo la ri-espansione delle zone più periferiche del polmone ostruite o collassate.

<b>Tab.2: Confronto tra acapella e flutter</b>	
ACAPELLA	FLUTTER
Boccaglio rimovibile (la parte terminale del dispositivo si adatta anche a una maschera)	Boccaglio (contenitore a forma di pipa)
Ghiera per regolare la resistenza espiratoria Cono circolare inclinato	
Coperchio	Sfera calibrata per peso e dimensioni all'interno del cono
Bilanciere a magnete, il cui movimento produce le vibrazioni all'interno dell'albero bronchiale (frequenza 0-30 Hz)	Coperchio di chiusura forato
	

Ai pazienti che hanno più frequentemente riacutizzazioni, anche in fase di stabilità, è proposto di aumentare il numero di sedute giornaliero.

### **L'ATTIVITÀ SPORTIVA NEL PAZIENTE AFFETTO DA FIBROSI CISTICA**

Appena il bambino raggiunge l'età scolare, viene proposto di iniziare un'attività sportiva in modo continuativo. Nel paziente affetto da FC l'attività fisica aumenta la *clearance* mucociliare (7), riduce la dispnea e migliora la capacità di tolleranza allo sforzo fisico, oltre che l'immagine corporea che il paziente ha di sé, e la qualità di vita (8). Molto spesso questi pazienti presentano dispnea e ridotta tolleranza allo sforzo. Se all'approccio farmacologico e alle tecniche di disostruzione bronchiale si aggiunge un programma di esercizio fisico con allenamento aerobico, si può migliorare la mobilità toracica, la resistenza muscolare e le abilità fisiche dei bambini affetti da FC (9). L'allenamento aerobico è particolarmente importante in questi pazienti;



esso infatti sembra capace di produrre importanti miglioramenti sulla resistenza aerobica, che si mantengono nel tempo (10). È stato evidenziato che in pazienti affetti da FC sottoposti a riallenamento non compare un miglioramento nella forza muscolare, suggerendo una compromissione muscolare associata alla funzione polmonare (11). È stato infatti osservato che la sezione trasversale del muscolo dei ragazzi affetti da FC è più piccola rispetto ad un gruppo di controllo (12). Questo fa supporre che le limitazioni nella forza muscolare che si osservano in questo gruppo di pazienti sia dovuto anche ad aspetti fisici caratteristici della patologia. Un allenamento dei muscoli periferici può però avere effetti benefici sui bambini affetti da FC e favorire una corretta postura, riducendo il rischio di dolori osteoarticolari.

L'attività sportiva, come accade nell'individuo sano, aumenta inoltre la densità ossea, contrastando l'osteoporosi, problema rilevante in questa popolazione (13, 14).

È fondamentale aggiungere un programma di ricondizionamento fisico alla FTR disostruente nella presa in carico riabilitativa dei pazienti affetti da FC, anche in forma più avanzata di malattia, in quanto esso migliora le capacità cardio-respiratorie e la resistenza muscolare, riduce il senso di dispnea e favorisce una sensazione di benessere, importantissima nel mantenere una buona attività durante il tempo libero.

Anche pazienti con grave sintomatologia respiratoria, infatti, possono affrontare sedute di ri-allenamento associando un supplemento di O<sub>2</sub> e/o l'uso della NIV.

Il programma da svolgere (il tipo di esercizio, l'intensità e la frequenza) deve essere sempre adattato ad ogni singolo paziente e alle sue caratteristiche, quali l'età, i suoi interessi, le capacità fisiche e lo stato di salute del momento. La maggior parte degli studi che riguardano il ricondizionamento nel programma riabilitativo riporta cicli di sedute da 4 settimane a 6 mesi con cadenza di 3-5 sedute a settimana (15).

Gli esercizi di tonificazione muscolare hanno cadenza inferiore, mentre quelli che hanno come obiettivo di lavorare sulla mobilità dei diversi distretti corporei possono essere eseguiti anche quotidianamente.

Lo stato di malnutrizione spesso presente in questi pazienti può provocare una riduzione della massa muscolare; è quindi importante curare l'aspetto nutrizionale prima di intraprendere un percorso di riallenamento fisico. I cambiamenti nel tempo dello stato nutrizionale sembrano, infatti, essere correlati ai cambiamenti della capacità di esercizio. Inoltre, il costo energetico per poter svolgere l'attività fisica nei pazienti FC è riportato essere maggiore rispetto ai coetanei sani (16).

È altresì molto importante durante l'attività fisica prestare attenzione alla perdita di sali.

È quindi fondamentale reintrodurli con una buona idratazione prima, durante e dopo l'esercizio fisico.

### III FASE: LE RIACUTIZZAZIONI

In caso di riacutizzazioni polmonari, alla tecnica con l'utilizzo di PEP si possono associare posture favorevoli la ventilazione nella zona maggiormente ostruita, con l'obiettivo di risolvere l'atelettasia.

Durante una riacutizzazione è possibile che il paziente sia eccessivamente affaticato per eseguire le tecniche abituali, per cui ci si avvale di strumenti che erogano pressione positiva all'interno delle vie aeree associata a volte a oscillazioni. Quando le indagini per immagini (radiografia, tomografia computerizzata) iniziano a mostrare una situazione polmonare maggiormente compromessa, o in caso di emoftoe, si prediligono tecniche che non esercitino pressioni a livello polmonare, come ad esempio il DA puro o l'accelerazione del flusso espiratorio.

#### *Oscillazione ad alta frequenza applicata alle vie aeree (percussore)*

È una tecnica principalmente finalizzata al distacco e alla mobilizzazione delle secrezioni all'interno delle vie aeree. Consiste in un'insufflazione di aria ad alta frequenza, che induce vibrazione delle vie aeree, con il fine di migliorare le proprietà reologiche del muco (visco-elasticità, densità e stato di idratazione) e mobilizzare le secrezioni (5).

### *Acceleratore di flusso espiratorio*

Questa tecnica di *clearance* delle vie aeree viene espletata dal *Free-Aspire*®, uno strumento elettromedicale che ha lo scopo di rimuovere i secreti bronchiali, accelerando il flusso espiratorio sfruttando l'effetto Venturi e senza generare pressioni all'interno delle vie aeree.

Durante la fase espiratoria l'aria subisce un'accelerazione prodotta all'interno del raccordo.

Essa è proporzionale al flusso di aria espirata, adattandosi al ritmo naturale del paziente.

L'aria spinta al di sopra di uno strato di muco sviluppa sulla superficie dello strato liquido una forza di taglio. Quando tale forza eccede la tensione superficiale dentro lo stato del muco, esso comincerà a muoversi nel senso del flusso di aria. In questo modo le secrezioni raggiungono le alte vie respiratorie, da dove possono essere più facilmente eliminate (17). Frequentemente, durante le riacutizzazioni, i pazienti richiedono ossigeno per garantire una saturazione adeguata; l'ossigeno sarà quindi mantenuto anche durante l'esecuzione delle tecniche di disostruzione bronchiale, con un continuo controllo sul livello di saturazione. Un altro punto da tenere in considerazione sono le tempistiche delle sedute di FTR respiratoria; infatti, spesso questi pazienti seguono terapie aerosoliche con diversi tipi di farmaci che, a seconda del principio attivo, si devono coordinare alla fisioterapia (tabella 1).

Fin dal ricovero, compito del fisioterapista è di favorire e incoraggiare il riallenamento allo sforzo.

La ridotta attività fisica peggiora la prognosi della malattia; quindi, l'allenamento all'esercizio è diventato un elemento fondamentale nel trattamento delle FC.

È dimostrato come pazienti affetti da patologia cronica respiratoria che svolgano esercizio fisico siano soggetti a riduzione della frequenza di mortalità globale e per causa polmonare, oltre che a ridotta incidenza di ricovero ospedaliero. Quando l'aggravarsi della patologia polmonare non permette più lo svolgimento di attività sportiva assieme ai coetanei, viene proposto un riallenamento individualizzato da poter eseguire in autonomia al domicilio (18).

### IV FASE: FASE AVANZATA

La ventilazione non invasiva (*non-invasive ventilation*, NIV) è uno strumento utilizzato nell'assistenza ventilatoria, specie notturna, del paziente affetto da FC con insufficienza respiratoria ipossiémica e/o ipercapnica (19). Durante le fasi più avanzate di malattia, la fatica respiratoria va ad inficiare l'esecuzione delle tecniche riabilitative fisioterapiche sopra descritte.

In questi casi, qualora non sia sconsigliato dal contesto clinico, le tecniche di disostruzione e/o di riallenamento vengono supportate o sostituite dall'uso della NIV (20).

La NIV a cicli può inoltre essere usata come tecnica aggiuntiva di fisioterapia quando diventa necessario incrementare le sedute di drenaggio delle secrezioni. Essa infatti permette di mobilizzare le secrezioni bronchiali con una ridotta fatica della muscolatura respiratoria (21).

Il team di cura deve discutere collegialmente l'eventuale indicazione alla NIV, le sue modalità, i parametri e le interfacce più idonee alle caratteristiche ed alle esigenze di ogni singolo paziente, per valutare la necessità della scelta, il momento opportuno e i risultati attesi dall'intervento.





La NIV in questi pazienti trova normalmente indicazione per migliorare il quadro clinico nell'attesa del trapianto polmonare e i disturbi del sonno e permettere di ridurre le riacutizzazioni.

La scelta dell'interfaccia, ovvero della maschera, elemento che relaziona il paziente allo strumento di ventilazione, è un momento fondamentale del lavoro del fisioterapista perché, oltre che dall'impostazione dei parametri del ventilatore effettuata dai clinici, da questa scelta dipende in gran parte l'adattamento o meno del paziente al ventilatore e ne condizionerà l'aderenza terapeutica.

Una sintesi delle principali tecniche di FTR utilizzate nei pazienti affetti da FC è riportata nella tabella 3.

**Tab.3:** Tecniche di fisioterapia respiratoria nei pazienti con fibrosi cistica

TECNICA	EFFETTO	RAZIONALE	FASE	IMMAGINE
LAVAGGIO NASALE	Pervietà delle vie aeree superiori	L'irrigazione nasale favorisce la rimozione meccanica delle secrezioni dalle cavità nasali	Sempre	
PEP-mask	Disostruzione bronchiale e riespansione polmonare	La pressione espiratoria positiva previene il collasso delle vie aeree, attiva i circoli collaterali e migliora la ventilazione alveolare, favorendo il flusso dell'aria.	Dalla diagnosi	
DRENAGGIO AUTOGENO	Disostruzione bronchiale	L'obiettivo è creare un flusso espiratorio sufficientemente elevato, omogeneo e sincrono, con un "effetto erosione" efficace sulle pareti bronchiali, con il maggior coinvolgimento possibile dei territori polmonari	Paziente collaborante. Dalla stabilità clinica	
PERCUSSORE	Disostruzione bronchiale	Insufflazione di aria ad alta frequenza, che induce vibrazione delle vie aeree, con il fine di migliorare le proprietà reologiche del muco	Riacutizzazione	
EFA	Disostruzione bronchiale	Sfruttando l'effetto Venturi e senza generare pressioni all'interno delle vie aeree, accelera il flusso espiratorio	Riacutizzazione e fase avanzata	
NIV	Disostruzione bronchiale e riduzione della fatica dei muscoli respiratori	Supporta l'attività dei muscoli respiratori	Riacutizzazione, fase avanzata e pre-trapianto	

ATTIVITÀ SPORTIVA	Promuove gli adattamenti muscolo-scheletrici e cardiovascolari che permettono di aumentare il carico di lavoro sopportabile dal sistema polmonare. Migliora l'umore	Le alterazioni strutturali e funzionali intrinseche muscolo-scheletriche risentono del disuso, in particolare durante i periodi di esacerbazione della malattia, del ridotto apporto di O <sub>2</sub> e nutrienti e delle anomalie metaboliche, che riducono la capacità ossidativa del muscolo e lo rendono più facilmente affaticabile.	Dall'età prescolare	 
POSTURE	Favorire la ventilazione/espansione nella zona polmonare ostruita	La maggior variazione di volume nelle regioni declivi favorisce la mobilizzazione delle secrezioni; una volta disostruite, tali zone possono essere riespanse in posizione anti-gravitaria, sfruttando la maggior distensione alveolare	In presenza di addensamenti polmonari	 

## CONCLUSIONI

La FC rimane, a oggi, una malattia di grande impatto sociale, assistenziale e scientifico. La FTR è sicuramente da inserire nella terapia di mantenimento del paziente affetto da FC, così come abbiamo descritto. Il fisioterapista che si dedica a quest'attività deve avere una conoscenza completa delle tecniche e dei presidi a disposizione e delle indicazioni e controindicazioni legate alle manifestazioni cliniche e alla fase della malattia, in modo da poter rispondere alle esigenze del paziente e della sua famiglia, migliorando così l'aderenza e la qualità della vita del paziente stesso.

L'*équipe* multidisciplinare e multiprofessionale in cui il fisioterapista opera è garanzia della presa in carico globale di questi pazienti, elemento fondamentale, insieme ai brillanti risultati della ricerca scientifica, per lo sviluppo di terapie sempre più personalizzate, che hanno portato e porteranno a un miglioramento costante della qualità e della durata della vita di questi pazienti.

Gli operatori sanitari devono mantenere viva l'interazione con i pazienti e le loro famiglie, così da permettere una gestione unitaria, coordinata e condivisa delle necessità espresse e favorire una sempre maggiore aderenza dei pazienti ai trattamenti proposti.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Castellani C, Duff AJA, Bell SC, et al. *ECFS best practice guidelines: the 2018 revision*. J Cyst Fibros 2018; 17: 153-178.
- (2) Association of Chartered Physiotherapists in Cystic Fibrosis. *Standards of care and good clinical practice for the physiotherapy management of cystic fibrosis*. London UK Cystic Fibrosis Trust 2011; 2: 5.
- (3) Tomezzoli S. *Core Competence del fisioterapista che opera in Fibrosi Cistica*. Soc It Fib Cist 2010; 2: 3-7.
- (4) Catastini P. *Aspetti psicologici e clinici della malattia cronica. La presa in carico del paziente affetto da fibrosi cistica nelle varie fasi della vita*. Franco Angeli, 2019; 2: 7-8.
- (5) Brivio ML, Oliva G, Zampogna E. *La disostruzione bronchiale dalla teoria alla pratica*. 2001. Ed. Masson; pagg. 103-137; 171-176
- (6) Corten L, Morrow BM. *Autogenic Drainage in Children With Cystic Fibrosis*. Pediatric Phys Ther 2017; 29: 106-117.
- (7) Dwyer TJ, Daviskas E, Zainulidin R, et al. *Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial*. Eur Resp J 2019; 5: 1801793. doi: 10.1183/13993003.01793-2018.
- (8) Cerny F. *Exercise and Cystic Fibrosis (CF) 2.0*. Pediatr Exerc Sci 2013; 25: 616-623.
- (9) Elbasan B, Tunali N, Duzgun I, et al. *Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis*. Ital J Pediatr 2012; 38: 2.
- (10) Hebestreit H, Kieser S, Junge S, et al. *Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis*. Eur Res J 2010; 35: 578-583.
- (11) Sahlberg M, Svantesson U, Magnusson TE, et al. *Muscular strength after different types of training in physically active patients with cystic fibrosis*. Scand J Med Sci Sports 2008; 18: 756-764.
- (12) de Meer K, Gulmans VA, van Der Laag J. *Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis*. Am J Respir Critic Care Med 1999; 159: 748-754.
- (13) Conway SP, Morton AM, Oldroyd B, et al. *Osteoporosis and osteopenia in adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors*. Thorax 2000; 55: 798-804.
- (14) Schindel CS, Hommerding PX, Melo DA, et al. *Physical exercise recommendations improve postural changes found in children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial*. J Ped 2015; 166: 710-716.
- (15) Radtke T, Nolan SJ, Hebestreit H, et al. *Physical exercise training for cystic fibrosis*. Cochrane Database Syst Rev 2015; CD002768.
- (16) Rand S, Prasad SA. *Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine*. Expert Rev Respir Med 2012; 6: 341-351.
- (17) Bertelli L, Nardo GD, Cazzato S, et al. *Free-Aspire: A new device for the management of airways clearance in patient with ineffective cough*. Pediatr Rep 2017; 9: 7270.
- (18) M.Lazzeri AB, Carlucci A, Piaggi G. *Il ricondizionamento all'esercizio fisico del paziente con patologia respiratoria. Dalla valutazione al trattamento*. Ed Edra Spa 2014; 1: 1-30.
- (19) Fauroux B. *Why, when and how to propose noninvasive ventilation in cystic fibrosis?* Minerva Anestesiol 2011; 77: 1108-1114.
- (20) Rodriguez Hortal MC, Nygren-Bonnier M, Hjelte L. *Non-invasive Ventilation as Airway Clearance Technique in Cystic Fibrosis*. Physiother Res Int 2017; 22. doi: 10.1002/pri.1667.
- (21) Grosse-Onnebrink J, Mellies U, Olivier M, et al. *Chest physiotherapy can affect the lung clearance index in cystic fibrosis patients*. Pediatr Pulmonol 2017; 52: 625-631.

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

*Clinical and instrumental follow-up in children with oncohematological disease*

---

**Laura Tenero, Michele Piazza, Giorgio Piacentini**

*Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona, Ospedale della Donna e del Bambino*

**Corrispondenza:** Laura Tenero **e-mail:** laura.tenero@univr.it

**Riassunto:** I bambini con problematiche onco-ematologiche spesso presentano malattia polmonare cronica, che talvolta è sottovalutata. I pazienti sottoposti a trapianto di cellule staminali sono spesso affetti da tale patologia e pertanto è fondamentale diagnosticare e trattare efficacemente questi soggetti per cercare di ridurre le complicanze a lungo termine. L'anemia falciforme, inoltre, rappresenta un'altra frequente patologia pediatrica complicata da importante coinvolgimento polmonare, sia acuto sia cronico, e che richiede uno stretto monitoraggio per l'identificazione precoce non solo di condizioni acute, ma anche della pneumopatia associata.

Il monitoraggio nel tempo dei pazienti con queste problematiche è pertanto fondamentale per la diagnosi, la gestione clinica e la progettazione terapeutica della malattia polmonare.

**Parole chiave:** bronchiolite obliterante, *chest syndrome*, anemia falciforme, trapianto di cellule staminali.

**Summary:** Children with oncohematological diseases are often affected by chronic lung disease, that is often underestimated. Patients undergoing stem cell transplantation are often affected by this disease and it's necessary to identify, diagnose and treat them effectively. In addition, sickle cell anemia is another common pediatric disease with significant pulmonary involvement, both acute and chronic, which requires close monitoring for the early detection of acute conditions and chronic lung disease. Monitoring these patients is essential for disease recognition, clinical management and therapeutic planning.

**Keywords:** bronchiolitis obliterans, chest syndrome, sickle cell anemia, hematopoietic stem cell transplantation.

---

## INTRODUZIONE

I pazienti affetti da malattie onco-ematologiche pediatriche vanno incontro a coinvolgimento polmonare cronico, che spesso è sottovalutato. Il trapianto di cellule staminali ematopoietiche allogeniche (HSCT) rappresenta una scelta terapeutica salvavita per molti pazienti pediatrici con condizioni cliniche maligne e non. Tuttavia, nonostante il miglioramento del tasso di sopravvivenza post-trapianto, è sempre più importante diagnosticare e trattare efficacemente le complicanze a lungo termine ad esso associate.

Le complicazioni polmonari dopo HSCT includono sia infezioni, sia condizioni non infettive [edema polmonare, polmonite idiopatica, emorragia alveolare e bronchiolite obliterante (BO)]. Quelle che si verificano entro 100 giorni dall'HSCT sono considerate precoci, mentre sono definite tardive quelle che si sviluppano successivamente. Le tecniche diagnostiche utilizzabili in pazienti pediatrici con complicanze polmonari includono la tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT) e la broncoscopia a fibre ottiche con lavaggio bronco-alveolare (BAL), quest'ultima per valutare le eventuali infezioni polmonari. Lo *screening* routinario della funzionalità polmonare nel paziente trapiantato è fortemente raccomandato (1), ma non è tuttavia ancora ampiamente adottato.

Il monitoraggio nel tempo del paziente a rischio è fondamentale per il riconoscimento della malattia, la gestione clinica e la progettazione terapeutica. Dal punto di vista ematologico pediatrico, l'anemia falciforme (SCD) è la più frequente emoglobinopatia presente in Italia. Inizialmente endemica nelle regioni meridionali, la malattia si è diffusa in tutto il territorio nazionale a seguito dei processi migratori.

Negli ultimi anni si è assistito pertanto ad un numero crescente di bambini affetti da SCD, con tutte le difficoltà conseguenti alla gestione di una condizione cronica multi-sistemica.

Questa patologia è infatti caratterizzata da un importante coinvolgimento polmonare, sia acuto sia cronico, che necessita di uno stretto monitoraggio per l'identificazione precoce di

condizioni quali l'*acute chest syndrome*, ma anche un *follow-up* sistematico nei pazienti con malattia polmonare cronica.

## BRONCHIOLITE OBLITERANTE E ANOMALIE RESTRITTIVE POST-TRAPIANTO DI CELLULE STAMINALI

La BO è una complicanza tardiva, non infettiva, severa del periodo successivo all'HSCT, caratterizzata da ostruzione fissa al flusso di aria che si sviluppa a seguito di una *graft-versus-host disease* (GVHD) cronica (2). La progressione della patologia non è ancora totalmente chiara in termini di decorso clinico e fattori che influenzano la funzionalità polmonare. Tuttavia, sono stati compiuti progressi nella standardizzazione della diagnosi di BO dopo trapianto di cellule ematopoietiche, basata su criteri spirometrici e caratteristiche cliniche (3). L'incidenza stimata di BO nell'adulto post-HSCT varia dall'1 al 10%. Pochi studi si sono focalizzati invece sull'incidenza della patologia in pazienti pediatriche, le cui stime vanno dal 2 al 6% (4).

Le complicanze polmonari dell'HSCT dipendono da fattori differenti, tra cui la chemioterapia e la radioterapia pre-trapianto, le infezioni e le complicanze immunologiche.

Le sequele a breve e lungo termine a livello polmonare sono ben conosciute negli adulti.

In ambito pediatrico, invece, l'esperienza è più limitata.

La BO si presenta tipicamente con tosse, dispnea a riposo o a seguito di sforzo e/o respiro sibilante. Alcuni pazienti possono essere totalmente asintomatici, ma presentare un'alterazione della funzionalità respiratoria rilevata nel *follow-up* post trapianto.

Dal punto di vista fisiopatologico, la malattia è caratterizzata da occlusione del lume dei bronchioli terminali ad opera di tessuto infiammatorio e fibroso, sino ad arrivare, nelle forme più gravi, a cicatrici circonferenziali con completa oblitterazione del lume (5).

Nei pazienti pediatriche la BO è un processo immuno-mediato, che si manifesta prevalentemente in associazione a GVHD cronica (6). I limitati studi su pazienti pediatriche sottoposti a trapianto mostrano tassi di mortalità tra l'11 e il 67% (5). La BO generalmente si manifesta nel primo anno dopo il trapianto e la GVHD ne rappresenta un importante fattore di rischio (7), così come le infezioni post-trapianto, in particolare quelle del tratto respiratorio.

È importante sottolineare come, nella maggior parte dei casi, la diagnosi sia posta in presenza di patologia avanzata e pertanto è auspicabile identificare la patologia agli stadi iniziali, per cercare di migliorarne la prognosi.

La diagnosi di BO è basata su specifici criteri, definiti dal *National Institutes of Health Consensus* (2004), che prevedono:

rapporto  $FEV_1/VC$  inferiore a 0.7 o al 5° percentile del predetto;

$FEV_1$  inferiore al 75% del predetto con una riduzione del 10% in meno di 2 anni; assenza di infezioni del tratto respiratorio; presenza di *air trapping*, ispessimento bronchiale o bronchiectasie alla HRCT; volume residuo (VR) superiore al 120% del predetto e rapporto VR/capacità polmonare totale superiore all'intervallo di confidenza del 90%.

È inoltre importante ricordare che la maggior parte dei bambini che saranno sottoposti a trapianto riceve alte dosi di chemioterapia e/o radioterapia.

La tossicità polmonare descritta nei pazienti sottoposti a trapianto di midollo osseo è associata a una mortalità considerevole. Gli studi disponibili al riguardo sono prevalentemente su popolazione adulta, ma sono stati descritti anche casi pediatriche (8). In questi pazienti, probabilmente, vi è una maggiore tossicità polmonare a causa della sensibilità del tessuto polmonare in crescita a chemioterapia e radioterapia.

Tuttavia, il tasso di malattia polmonare indotta da farmaci citotossici è generalmente relativamente basso nei bambini con sequele polmonari dopo HSCT. In particolare, gli agenti che possono causare alterazioni polmonari sono busulfano, ciclofosfamida, metotrexato e BCNU, nonché la radioterapia.

Uno studio effettuato su soggetti adulti ha mostrato come la funzionalità polmonare pre-trapianto sia predittiva di insufficienza respiratoria post-trapianto e mortalità; infatti, peggiori sono i parametri pre-trapianto, maggiore è il rischio di sviluppare insufficienza respiratoria (9).

La valutazione della funzionalità respiratoria pre-trapianto anche nei bambini permetterebbe una diagnosi precoce e di predire l'andamento e le conseguenze che il trapianto potrebbe avere sul polmone del paziente. Il deterioramento della funzionalità polmonare dopo trapianto di staminali è, infatti, una conseguenza tardiva. Il quadro ostruttivo caratteristico della BO può essere considerato una conseguenza della GVHD, ma il quadro restrittivo e i disturbi della diffusione da tossicità devono essere subito presi in considerazione.

Le anomalie restrittive della funzione polmonare sono anch'esse comuni dopo HSCT e spesso accompagnate da sintomi subclinici o durante esercizio fisico e da anomalie alla radiografia del torace.

Nei bambini i test di funzionalità polmonare (PFT) sono molto importanti per valutare sia la crescita polmonare, sia gli effetti avversi associati al trapianto.

In letteratura sono riportati solo pochi studi sulla funzione polmonare dopo SCT nei bambini e i risultati sono poco confrontabili per le diverse definizioni di anomalie delle PFT utilizzate. Frisk e collaboratori hanno fornito dati sulle PFT nel *follow-up* a lungo termine in un piccolo gruppo di bambini, in cui la capacità di diffusione è stata testata solo in un piccolo sottogruppo (10).

Ginsberg e colleghi hanno dimostrato in una popolazione pediatrica che la funzionalità polmonare pre-trapianto e la capacità di diffusione sono spesso anormali e sono correlate al tasso di sopravvivenza (11). Inoltre, la funzionalità polmonare diminuisce poco dopo il trapianto e tende a migliorare nel tempo, ma frequentemente rimane anormale anche anni dopo il trapianto.

Tuttavia, il decorso nel tempo della funzione polmonare post-trapianto nei bambini e il suo effetto sulla sopravvivenza non sono ancora ben compresi; pertanto, è necessario prevedere strategie per ridurre il rischio di complicanze polmonari e cercare di migliorarne l'esito.

Il gruppo di Wieringa ha valutato le PFT prima e dopo trapianto, con un *follow-up* di 2 anni (12). Gli autori hanno confermato che le anomalie della funzione polmonare sono rare; tuttavia, la prevalenza di malattia polmonare restrittiva e di anomalie di diffusione dopo trapianto è alta e, sebbene la funzionalità polmonare migliori nel tempo, non si normalizza completamente.

Ciò conferma l'importanza del *follow-up* a lungo termine, ma gli autori suggeriscono di proseguirlo oltre 1-2 anni dal trapianto solo in presenza di sintomi polmonari. Yoon et al suggeriscono di eseguire le PFT ogni 3 mesi per il primo anno dopo il trapianto per diagnosticare precocemente la BO (13); tuttavia, ci sono alcune limitazioni a questo protocollo di *screening*.

## TERAPIA

Nonostante i progressi nel trattamento della GVHD, le manifestazioni polmonari della BO continuano ad essere associate a una scarsa prognosi, soprattutto a causa di tardiva diagnosi, posta dopo che il paziente ha sviluppato i sintomi, quando la malattia è probabilmente già irreversibile (14).

Alla luce della presunta eziologia allo-immunitaria, sono stati proposti per il trattamento della BO diversi agenti immunosoppressivi, compresi gli inibitori della calcineurina, il sirolimus, i corticosteroidi, l'azatioprina e l'ATG. Tuttavia, non sono ancora disponibili studi controllati in pazienti sia pediatrici sia adulti. Il trattamento con alte dosi di corticosteroidi per brevi periodi (*pulse*) sembra dare buoni risultati; tuttavia sono necessari ulteriori studi in merito. Concettualmente, la terapia antinfiammatoria può avere successo se avviata in fase iniziale di malattia, prima dell'instaurarsi di danni permanenti, bloccando la progressione della malattia polmonare. In pazienti con BO post-HSCT l'utilizzo di cicli mensili di metilprednisolone per via endovenosa ad alte dosi (10-30 mg/kg/die per 3 giorni consecutivi) ha mostrato un alto tasso di risposta e un tasso di fallimento pari al 25% (15). Questo dato è stato inoltre confermato da un altro studio, in cui la terapia con metilprednisolone sembra essere efficace nel rallentare la progres-



sione della malattia polmonare in pazienti pediatrici con BO.

Nella metanalisi di Yadav e collaboratori è stata valutata l'efficacia dell'azitromicina sul FEV<sub>1</sub> di pazienti con BO. Gli autori concludono che, sulla base delle evidenze disponibili, non è possibile né supportare né sconsigliare l'uso di tale farmaco nel trattamento di pazienti che sviluppano BO dopo HSCT.

Sono necessari ulteriori studi per determinare se il trattamento con azitromicina possa apportare benefici in questo contesto. Williams e collaboratori hanno valutato l'efficacia dell'uso combinato di fluticasone, azitromicina e montelukast in pazienti adulti con BO iniziale, dimostrando come questo trattamento, in associazione allo steroide *pulse*, possa arrestare il declino della funzionalità polmonare, ridurre l'esposizione a steroidi per via sistemica e migliorare la qualità della vita (22).

## ANEMIA FALCIFORME E COMPLICANZE POLMONARI

La SCA è una malattia multi-sistemica caratterizzata da ricorrenti crisi vaso-occlusive, emolisi, alterazioni infiammatorie e alta suscettibilità alle infezioni (16). Il polmone è uno dei principali organi coinvolti nella SCA. Le due forme principali di coinvolgimento polmonare sono l'*acute chest syndrome* (ACS) e la forma polmonare cronica con quadro ostruttivo/restrittivo ed ipertensione polmonare.

Esse rappresentano la principale causa di ospedalizzazione, morbilità e mortalità nei pazienti affetti.

### *Acute chest syndrome*

L'ACS si manifesta con febbre, dispnea, dolore toracico e desaturazione associati alla comparsa di infiltrato alla radiografia del torace. La sua patogenesi è legata alla polimerizzazione dell'emoglobina S, la falcemizzazione degli eritrociti, l'aumento dell'espressione delle molecole di adesione sull'endotelio dell'eritrocita, il rilascio di mediatori infiammatori, l'interazione dei globuli rossi falciformi con i leucociti e la trombosi microvascolare con danno endoteliale, che può portare all'occlusione e all'infarto.

L'ACS rappresenta la seconda causa di ospedalizzazione nei pazienti con drepanocitosi e una delle principali cause di mortalità. Nei bambini al di sotto dei quattro anni le infezioni respiratorie febbrili rappresentano la principale causa di ACS e sono sostenute più frequentemente da *Mycoplasma pneumoniae*, *Clamidia pneumoniae*, virus respiratorio sinciziale, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* ed *Escherichia coli*, mentre nelle età successive le crisi vaso-occlusive ne rappresentano la principale causa. L'ACS richiede il ricovero ospedaliero per il monitoraggio, l'eventuale somministrazione di O<sub>2</sub>, l'idratazione, l'analgesia, l'eventuale trasfusione precoce e l'antibioticoterapia.

Nella fase acuta vi sono importanti riduzioni del FEV<sub>1</sub>, con miglioramento dopo somministrazione di broncodilatatore in circa il 20% dei pazienti. Pertanto, si consiglia l'utilizzo dei broncodilatatori per via inalatoria sin dalle prime manifestazioni cliniche in pazienti con anamnesi positiva o presenza di *wheezing* o in caso di riduzione progressiva dei valori di saturazione di O<sub>2</sub>.

L'*incentive spirometry* è indicata nel trattamento dell'ACS.

Questa tecnica è una semplice manovra utilizzata per stimolare la respirazione volontaria profonda mediante uno spirometro portatile, al fine di ridurre le atelettasie e il consolidamento polmonare (17).

Essa consiste in 10 atti inspiratori massimali ogni 2 ore durante il giorno e, quando possibile, anche durante la notte, con apparecchi adeguati alle diverse fasce di età.

È altresì efficace nella prevenzione dell'ACS in tutte le situazioni in cui la mobilità toracica è ridotta (crisi dolorose toraciche, allettamento, ecc).

### *Malattia polmonare cronica*

La malattia polmonare cronica è presumibilmente correlata a episodi ricorrenti di infarto e di infezioni ed è caratterizzata da una diminuzione della radiotrasparenza polmonare, con compromissione della funzionalità respiratoria da moderata a grave a cui si associa un'elevata mortalità.

È stato dimostrato che le anomalie ai PFT rappresentano i primi segni oggettivi dello sviluppo di malattia polmonare cronica. Di recente è stato pubblicato un lavoro che dimostra che la diminuzione del FEV<sub>1</sub> è associata ad aumento della mortalità nei soggetti adulti con SCA.

Tuttavia, le manifestazioni polmonari di SCA rimangono spesso sottodiagnosticate.

La SCA è stata riconosciuta come entità distinta per oltre 100 anni ed i suoi effetti sulla funzionalità polmonare, soprattutto nei bambini, non hanno attirato l'attenzione fino a tempi recenti.

L'attuale consenso in letteratura in ambito pediatrico sottolinea come la SCA influisca sulla funzionalità polmonare già nelle prime fasi della vita; tuttavia, non è ancora chiaro il tipo di anomalia funzionale che essa provochi. Diverse ipotesi sono state prese in considerazione nella patogenesi delle complicanze polmonari, compresa la reattività delle vie aeree e l'asma, ma i meccanismi coinvolti rimangono ancora poco chiari. Numerosi studi in letteratura dimostrano come la SCA non si presenti con una specifica alterazione alle PFT. La funzionalità polmonare è prevalentemente caratterizzata da disturbi ventilatori di tipo ostruttivo; tuttavia, possono manifestarsi anche disordini respiratori restrittivi o misti, questi ultimi soprattutto in adolescenza ed età adulta (18). Queste alterazioni espongono il paziente a infezioni polmonari ripetute, infarti, embolia e stato pro-infiammatorio cronico, con conseguente ipossiemia cronica ed ipertensione polmonare.

La tipologia di disturbo respiratorio che predomina in questi pazienti è molto dibattuta.

In letteratura alcuni studi hanno dimostrato che il quadro polmonare era prevalentemente di carattere ostruttivo, con una correlazione diretta con storia di asma/*wheezing*.

Tuttavia, altri studi suggeriscono che le anomalie restrittive possono diventare più evidenti con l'avanzare dell'età. Pertanto, sono necessari studi prospettici e longitudinali per indagare i meccanismi alla base dei cambiamenti ostruttivi e restrittivi, le complicazioni associate a queste anomalie e la relazione di questi cambiamenti con l'aumentare dell'età.

I bambini con SCA presentano un FEV<sub>1</sub> peggiore rispetto ai controlli sani, ma non vi è alcuna correlazione con parametri clinici e di laboratorio, il che dimostra che probabilmente le anomalie polmonari si sviluppano in epoche precoci della vita. A supporto di questo dato, Lunt e collaboratori hanno dimostrato come il declino della funzionalità respiratoria fosse tanto maggiore quanto più piccoli erano i bambini che presentavano un'ACS (19). I piccoli pazienti con SCD che hanno avuto un episodio di ospedalizzazione per ACS presentano differenze significative di funzionalità respiratoria rispetto a chi non ha sviluppato ACS. Pertanto, l'ACS sembra predisporre i bambini ad un aumento dell'ostruzione delle vie aeree.

Glassberg e colleghi hanno ipotizzato che il respiro sibilante nella SCA possa rappresentare una componente intrinseca della patologia, legata all'aumento del volume capillare, piuttosto che un quadro di asma conclamato (20). Questo dato è confermato dallo studio di Bendiak, che dimostra come il *wheezing* nei bambini con SCA sia associato a un rapido declino delle PFT nel tempo, tuttavia non sempre correlato a un quadro di asma conclamato (21). Per quanto riguarda il trattamento del quadro ostruttivo dei bambini affetti da SCA, la terapia con idrossiurea sembra essere più appropriata della terapia per l'asma per il trattamento del *wheezing* in questi pazienti. Ciò è supportato dalla recente osservazione che la terapia con idrossiurea ha portato a un miglioramento del progressivo declino delle PFT in bambini con SCA (22).

Altri studi, invece, suggeriscono di trattare il respiro sibilante in modo aggressivo, intervenendo sia in fase acuta, sia con farmaci di mantenimento. Il trattamento fin dalla tenera età anche in assenza di una diagnosi di asma può essere giustificato nel tentativo di prevenire e/o ritardare la disfunzione polmonare (23).

Ad oggi sono necessari ulteriori studi per valutare l'efficacia del trattamento con le terapie antinfiammatorie utilizzate nell'asma (antagonisti dei leucotrieni e corticosteroidi inalatori), per valutarne l'efficacia in termini di miglioramento della funzionalità respiratoria.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Carpenter PA, Kitko CL, Elad S, et al. *National institutes of health consensus development project on criteria for clinical trials in chronic graft-versus-host disease: V. The 2014 ancillary therapy and supportive care working group report*. Biol Blood Marrow Transplant 2015; 21: 1167-1187.
- (2) Dudek AZ, Mahaseth H, DeFor TE, et al. *Bronchiolitis obliterans in chronic graft-versus-host disease: analysis of risk factors and treatment outcomes*. Biol Blood Marrow Transplant 2003; 9: 657-666.
- (3) Jagasia MH, Greinix HT, Arora M, et al. *National institutes of health consensus development project on criteria for clinical trials in chronic graft-versus-host disease: I. The 2014 diagnosis and staging working group report*. Biol Blood Marrow Transplant 2015; 21: 389-401.
- (4) Griese M, Rampf U, Hofmann D, et al. *Pulmonary complications after bone marrow transplantation in children: twenty-four years of experience in a single pediatric center*. Pediatr Pulmonol 2000; 30: 393-401.
- (5) Mauad T, Dolhnikoff M. *Histology of childhood bronchiolitis obliterans*. Pediatr Pulmonol 2002; 33: 466-474.
- (6) Kurland G, Michelson P. *Bronchiolitis obliterans in children*. Pediatr Pulmonol 2005; 39: 193-208.
- (7) Nakaseko C, Ozawa S, Sakaida E, et al. *Incidence, risk factors and outcomes of bronchiolitis obliterans after allogeneic stem cell transplantation*. Int J Hematol 2011; 93: 375-382.
- (8) Gower WA, Collaco JM, Mogayzel PJ. *Pulmonary dysfunction in pediatric hematopoietic stem cell transplant patients: Noninfectious and long-term complications*. Pediatr Blood Cancer 2007; 49: 225-233.
- (9) Parimon T, Madtes DK, Au DH, et al. *Pretransplant lung function, respiratory failure, and mortality after stem cell transplantation*. Am J Respir Crit Care Med 2005; 172: 384-390.
- (10) Frisk P, Arvidson J, Bratteby LE, et al. *Pulmonary function after autologous bone marrow transplantation in children: A long-term prospective study*. Bone Marrow Transplant 2004;33:645-650.
- (11) Wieringa J, van Kralingen KW, Sont JK, et al. *Pulmonary function impairment in children following hematopoietic stem cell transplantation*. Pediatr Blood Cancer 2005; 45 :318-323.
- (12) Yoon JS, Chun YH, Lee JW, et al. *Value of Screening Spirometry for early diagnosis of bronchiolitis obliterans syndrome in children after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation*. J Pediatr Hematol Oncol 2015; 37: 462-467.
- (13) Pulsipher MA, Skinner R, McDonald GB, et al. *National Cancer Institute, National Heart, Lung and Blood Institute/Pediatric Blood and Marrow Transplantation Consortium First International Consensus Conference on late effects after pediatric hematopoietic cell transplantation: the need for pediatric-specific long-term follow-up guidelines*. Biol Blood Marrow Transplant 2012; 18: 334-347.
- (14) Even-Or E, Ghandourah H, Ali M, et al. *Efficacy of high dose steroids for bronchiolitis obliterans syndrome post pediatric hematopoietic stem cell transplantation*. Pediatr Transplant 2018; 22. doi: 10.1111/ptr.13155 .
- (15) Fonseca CSV, Araujo-Melo CA, Carvalho R, et al. *Lung function in patients with sickle cell anaemia*. Rev Paul Pediatr 2011; 29: 85-90.
- (16) Hsu LL, Batts BK, Rau JL. *Positive expiratory pressure device acceptance by hospitalized children with sickle cell disease is comparable to incentive spirometry*. Respir Care 2005; 50: 624.
- (17) Sylvester KP, Patey RA, Milligan P, et al. *Pulmonary function abnormalities in children with sickle cell disease*. Thorax 2004; 59: 67-70.

- (18) Lunt A, McGhee E, Sylvester K, et al. *Longitudinal Assessment of Lung Function in Children With Sickle Cell Disease*. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51: 717-723.
- (19) Glassberg JA, Strunk R, DeBaun MR. *Wheezing in children with sickle cell disease*. *Curr Opin Pediatr* 2014; 26 :9-18.

# La Riabilitazione Respiratoria nella Discinesia Ciliare Primaria

*Pulmonary rehabilitation in Primary Ciliary Dyskinesia*

---

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

*Sezione di Pneumologia ed Allergologia Pediatrica, U.O. di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana, Pisa*

**Corrispondenza:** Massimo Pifferi **e-mail:** m.pifferi@med.unipi.it

**Riassunto:** La discinesia ciliare primaria (DCP) è una malattia congenita, clinicamente e geneticamente eterogenea, caratterizzata da *deficit* del trasporto muco-ciliare legato a una disfunzione delle ciglia respiratorie, con conseguenti infezioni ricorrenti/recidivanti a carico delle vie aeree e del parenchima polmonare e progressivo decadimento della funzione respiratoria. La gestione della DCP si pone come obiettivi la rimozione del muco presente nelle vie aeree, la riduzione delle esacerbazioni infettive, il rallentamento del declino funzionale e il miglioramento della qualità della vita. Il caposaldo del trattamento è la fisioterapia respiratoria quotidiana mediante metodiche di disostruzione delle vie aeree (di cui la più utilizzata è la maschera a pressione espiratoria positiva), eventualmente associate alla somministrazione di farmaci e seguite da *huffing* e tosse volontaria nei soggetti collaboranti.

Nonostante il largo impiego di queste metodiche nella DCP, in letteratura le evidenze di efficacia sono molto scarse, in particolare per quanto riguarda l'età pediatrica. Di conseguenza, i trattamenti sono basati sull'opinione di esperti o mutuati dalla fibrosi cistica. L'attività fisica è largamente consigliata alla popolazione generale e dovrebbe esserlo a maggior ragione nei soggetti con DCP, dal momento che è stato dimostrato che l'esercizio fisico può facilitare la rimozione del muco dalle vie aeree. La riabilitazione respiratoria nella DCP non deve prescindere dal supporto psicologico ed educativo ai pazienti e ai loro familiari.

**Parole chiave:** discinesia ciliare primaria, sindrome di Kartagener, *PEP mask*, riabilitazione respiratoria, bronchiectasie.

**Summary:** Primary ciliary dyskinesia (PCD) is a congenital, clinically and genetically heterogeneous disease due to abnormal structure and/or function of cilia, with impaired mucociliary transport, leading to recurrent respiratory infections and progressive loss of lung function. Strategies for managing children with PCD aim to remove bronchial mucus, reduce exacerbation frequency, slow down lung disease progression and improve quality of life.

The cornerstone of the treatment is daily respiratory physiotherapy using airway clearance techniques (the most used being the positive expiratory pressure mask) associated with the administration of drugs and followed by huffing and coughing in collaborating subjects.

Despite the widespread use of these techniques in PCD, evidence of their effectiveness is lacking, particularly regarding the pediatric age. Consequently, the treatments are based on the opinion of experts or borrowed from cystic fibrosis.

Physical activity is widely recommended for the general population and should be even more so in people with PCD, since it has been shown that exercise can improve the removal of mucus from the airways. In PCD, respiratory rehabilitation must include psychological and educational support for patients and their families.

**Keywords:** primary ciliary dyskinesia, Kartagener syndrome, PEP-mask, pulmonary rehabilitation, bronchiectasis.

---

## INTRODUZIONE

La discinesia ciliare primaria (DCP) è una malattia congenita, clinicamente e geneticamente eterogenea, caratterizzata da *deficit* del trasporto muco-ciliare legato a una disfunzione delle ciglia respiratorie (associata o meno a difetto della loro ultrastruttura), con conseguenti infezioni ricorrenti/recidivanti a carico delle vie aeree e del parenchima polmonare e progressivo decadimento della funzione respiratoria (1).

Si tratta di una patologia rara, a ereditarietà prevalentemente autosomica recessiva, oggi ancora ampiamente sottodiagnosticata, con una prevalenza stimata di circa 1:16.000.

Inoltre, la diagnosi di DCP è posta spesso tardivamente, con una mediana di circa 5.3 anni in Europa (2).

Il ritardo diagnostico è dovuto principalmente al fatto che i sintomi non sono specifici e possono variare con l'età dei pazienti, oltre al fatto che i test diagnostici ad oggi disponibili sono complessi e costosi in termini di tempo e denaro. Tuttavia, il sospetto diagnostico è precoce in metà dei pazienti, in cui è presente il *situs viscerum inversus* (SVI), ovvero la disposizione specularmente opposta degli organi asimmetrici toraco-addominali (2), oppure un'alterazione parziale del *situs* (*situs ambiguus*), presente nel 6-12% dei pazienti (3). I principali altri segni clinici da tenere presenti per porre precocemente il sospetto di DCP sono la tosse catarrale quotidiana insorta precocemente, il distress neonatale senza causa apparente in un neonato nato a termine e la rinorrea e/o ostruzione nasale presente sin dai primi giorni di vita (1, 4).

La triade SVI, bronchiectasie e sinusite cronica definisce il fenotipo clinico di DCP meglio noto come sindrome di Kartagener. Ad oggi non è disponibile alcun trattamento definitivo e/o specifico per la DCP, sebbene siano in corso molti studi riguardanti diversi tipi di terapia genica, potenzialmente in grado di correggere l'errore genetico alla base della disfunzione ciliare (5).

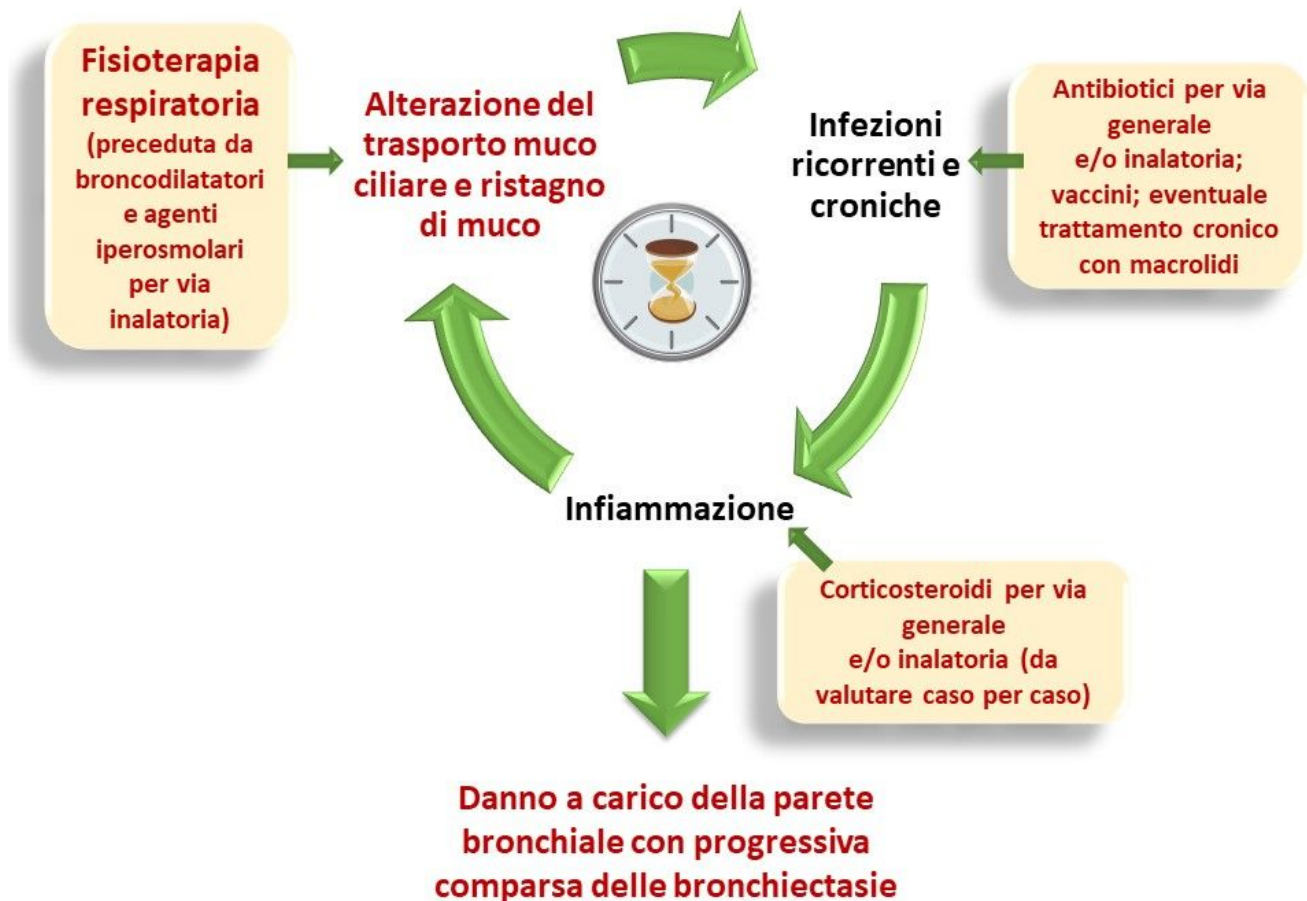
Questa strada, però, è ostacolata dalla numerosità dei geni responsabili di questa condizione; ad oggi, infatti, ne sono stati descritti 40, ma si stima che possano essere più di mille, considerando il numero di proteine coinvolte nella struttura, nella funzione, nell'assemblaggio e nella manutenzione delle ciglia (6).

Per quanto riguarda i farmaci, solo di recente si è concluso il primo studio clinico randomizzato internazionale dedicato esclusivamente alla DCP, volto a valutare l'efficacia di un nuovo mucolitico per via inalatoria (VX-371, un inibitore dei canali epiteliali del sodio), di cui si conosceranno a breve i risultati (studio *Clean PCD* - clinicaltrials.gov, n.: NCT02871778).

In questo contesto, in attesa di novità dalla ricerca, la gestione dei pazienti affetti da DCP deve avere come obiettivi: a) favorire la rimozione del muco presente nelle vie aeree; b) ridurre la ricorrenza delle infezioni e il numero e la severità delle esacerbazioni; c) rallentare il declino funzionale; d) migliorare la qualità della vita dei soggetti. Considerando la scarsità di evidenze di efficacia per i trattamenti destinati alla DCP, gran parte degli approcci utilizzati nella pratica clinica sono basati sull'opinione di esperti (7) oppure sono stati mutuati dalla fibrosi cistica (FC), basandosi sulla comune caratteristica rappresentata dall'alterazione della *clearance* mucociliare, sebbene le due condizioni siano caratterizzate da importanti differenze dal punto di vista fisiopatologico (8, 9). Tutti gli esperti sono comunque concordi sul fatto che alla base del trattamento della DCP debba essere sempre posta la riabilitazione respiratoria, in particolare la fisioterapia respiratoria.

## RUOLO DELLE TECNICHE DI CLEARANCE DELLE VIE AEREE NELLA DCP

Il cardine della riabilitazione respiratoria nei soggetti con DCP è rappresentato dalle tecniche di fisioterapia respiratoria (*Airway Clearance Techniques*, ACT), volte a disostruire le vie aeree – e che possono eventualmente essere combinate tra loro. Il ristagno delle secrezioni nelle vie aeree inferiori, infatti, determina la ricorrenza delle infezioni e la conseguente flogosi bronchiale, che porta nel tempo allo sfiancamento delle pareti bronchiali, con comparsa di multiple bronchiectasie, che a loro volta causano ulteriore ristagno di muco, instaurando un circolo vizioso che determina la progressione del danno polmonare (figura 1).



**Fig. 1:** Circolo vizioso alla base della patogenesi delle bronchiectasie e relative opzioni terapeutiche

Nella DCP le bronchiectasie possono esordire già in età pediatrica, interessando prevalentemente i lobi inferiori, il lobo medio e la lingula, mentre il coinvolgimento dei lobi superiori si verifica solo tardivamente e nelle forme più gravi di malattia, a differenza di quanto avviene nella FC, nella quale i pazienti presentano precocemente un interessamento a carico di tutto il parenchima polmonare (10).

Analogamente, il ristagno del muco nelle cavità nasali favorisce la cronicizzazione della sinusite e dell'otite media effusiva con relativa ipoacusia trasmissiva.

Pertanto, i pazienti affetti da DCP dovrebbero essere sottoposti quotidianamente ad irrigazioni nasali, meglio se con quantità abbondanti di soluzione fisiologica (o di soluzione ipertonica, in occasione di un peggioramento dell'ostruzione nasale) e mediante sistemi a caduta (11).

Le ACT e i relativi *device* ad oggi disponibili sono numerosi e si possono raggruppare in: a) tecniche manuali (percussioni e vibrazioni); b) tecniche respiratorie in respiro controllato; c) tecniche posturali che sfruttano la forza di gravità; d) tecniche che sfruttano dispositivi in grado di generare una pressione espiratoria; e) tecniche basate sul ricorso a dispositivi oscillatori ad alta frequenza applicata all'esterno del torace o alle vie aeree (12). L'efficacia di queste tecniche nella gestione delle bronchiectasie FC e non-FC negli adulti è dimostrata da diversi studi ed è stata confermata da una recente metanalisi, che ha mostrato, oltre alla loro sicurezza, la loro capacità di favorire l'espettorazione, migliorando la funzionalità respiratoria e la qualità della vita di questi soggetti (13). Molto scarse sono, invece, le evidenze relative all'efficacia delle ACT in età pediatrica in generale e nella DCP in particolare.

Infatti, è disponibile un unico studio randomizzato *cross-over*, in cui è stata valutata in 24 bambini affetti da DCP, di età compresa tra 7 e 18 anni, l'efficacia di un ciclo di trattamento di 5 giorni con un dispositivo ad alta frequenza applicato al torace rispetto al drenaggio posturale

associato alle percussioni e alle vibrazioni, seguiti da 2 giorni di wash out e da altri 5 giorni di trattamento con la metodica fisioterapica opposta.

I risultati dello studio dimostrano che entrambe le tecniche sono ugualmente efficaci, comportando un miglioramento della funzionalità respiratoria.

Tuttavia, i pazienti hanno dimostrato di preferire la metodica strumentale, che era applicata a domicilio, a differenza della metodica manuale, gestita dai fisioterapisti in ambito ospedaliero (14). Nell'ambito della FC, una recente metanalisi ha dimostrato che non esiste una tecnica di fisioterapia respiratoria superiore alle altre in termini di riduzione della frequenza delle esacerbazioni o miglioramento del FEV<sub>1</sub> (15). Nonostante la scarsità di dati in letteratura, le ACT sono ampiamente consigliate nella DCP, per analogia con la FC e con gli altri quadri di bronchiectasie non-FC correlate.

La tecnica più utilizzata è senz'altro la fisioterapia con PEP (positive expiratory pressure) *mask*, ovvero un *device* che permette di applicare una pressione espiratoria generando una forza che spinge le secrezioni dalla periferia verso il centro. Il dispositivo è costituito di una maschera dotata di valvola unidirezionale, che consente di generare una resistenza espiratoria variabile, mentre la fase inspiratoria è libera.

Il grado di resistenza espiratoria viene impostato variando il calibro del foro attraverso cui passa l'aria espirata e dovrebbe essere mantenuta tra 10 e 20 cmH<sub>2</sub>O, monitorandola in tempo reale mediante un manometro connesso in parallelo. Durante il respiro prolungato con pressione positiva, l'aria riesce a passare attraverso le vie collaterali che mettono in comunicazione i diversi alveoli (pori di Kohn, canali di Lambert e canali di Martin), superando così i punti di ostruzione situati a monte e spostando le secrezioni dalla periferia verso le vie aeree centrali. In questo modo si previene anche il collabimento degli alveoli (12).

In generale, la scelta della tecnica di disostruzione delle vie aeree dovrebbe sempre tener conto dell'età del paziente e delle sue condizioni cliniche, oltre che delle risorse disponibili e dell'esperienza del centro prescrittore. Ogni qualvolta possibile, il paziente dovrebbe anche essere incoraggiato a esprimere le proprie preferenze e a essere indipendente nella gestione del trattamento fisioterapico.

Quale che sia la tecnica scelta, la fisioterapia dovrà essere eseguita quotidianamente (7), meglio se almeno 2 volte al giorno, per cicli di almeno 10 minuti (fino a un massimo di 30 minuti), seguiti da *huffing* e dalla tosse volontaria nei soggetti collaboranti, per completare la rimozione del muco (16).

In occasione di ogni visita di controllo sarà utile verificare la tecnica di esecuzione e il corretto funzionamento dei *device* a disposizione dei pazienti.

La fisioterapia respiratoria può essere associata alla somministrazione di farmaci (figura 1).

In particolare, utile è il ricorso a un pretrattamento con broncodilatatori a breve durata di azione, sia per ridurre l'ostruzione presente in questi pazienti, sia per ostacolare l'effetto broncoostruttivo legato al passaggio del muco infetto lungo le vie aeree e facilitarne quindi la rimozione. Gli eventuali altri farmaci per via inalatoria (corticosteroidi, broncodilatatori ed antibiotici) dovranno invece essere somministrati dopo la seduta di fisioterapia, a mucosa "pulita".

Le ACT possono essere anche precedute dalla somministrazione di una soluzione ipertonica al 7% per via aerosolica tradizionale. Questa soluzione, infatti, è in grado di richiamare acqua dalle cellule verso il lume bronchiale, riducendo così la viscosità del muco e facilitandone l'espettorazione (16).

Le fiale di soluzione ipertonica al 7% sono disponibili in associazione con l'acido ialuronico ad alto peso molecolare allo 0,1%, che ne riduce il sapore salato e gli effetti collaterali (in particolare, l'irritazione del faringe e la tosse), che possono interferire con la compliance al trattamento stesso.

Si tratta di un presidio in uso già da molti anni nella FC, nei cui pazienti ha comportato una riduzione della frequenza delle esacerbazioni e un aumento del FEV<sub>1</sub>, senza tuttavia rallentare il declino funzionale (17).



Per quanto riguarda la DCP, esiste un unico studio randomizzato controllato in doppio cieco, svolto su 22 pazienti adulti, nei quali un trattamento con soluzione ipertonica per 12 settimane non ha comportato un miglioramento della qualità della vita, né dei parametri spirometrici rispetto alla soluzione fisiologica (18). Un'alternativa per aumentare il grado di idratazione del muco è la somministrazione per via inalatoria di mannitolo in polvere secca, il cui effetto è dose-dipendente. Tuttavia, gli studi disponibili per la gestione delle bronchiectasie non-FC sono scarsi e relativi a brevi periodi di trattamento e non forniscono indicazioni chiare sulla sua effettiva utilità (19). Per quanto riguarda i mucolitici, che sono in grado di alterare le caratteristiche viscoelastiche del muco facilitandone la rimozione, il più studiato e utilizzato in FC è la dornase alfa (o DNAsi umana ricombinante), che è in grado di degradare i polimeri extracellulari di DNA derivanti dai detriti e dalla morte cellulare legati all'infiammazione. Nei pazienti con bronchiectasie FC-correlate, questo trattamento, utilizzato 1 o 2 volte al giorno, ha dimostrato di poter migliorare i valori di FEV<sub>1</sub> e la qualità della vita, oltre che ridurre le ospedalizzazioni e la velocità del declino funzionale (20).

Rispetto alla DCP, però, sono disponibili solo alcuni *case report* riguardanti l'impiego della DNAsi e, di conseguenza, tale terapia non è raccomandata di routine.

Non sono disponibili neppure evidenze di efficacia per la N-acetilcisteina nel trattamento della DCP, sebbene la molecola sia invece molto utilizzata, anche in età pediatrica, in FC per la sua capacità di ridurre la viscosità del muco-pus rompendo i ponti disolfuro (21).

### L'ATTIVITÀ FISICA NELLA DCP

Accanto alle ACT, le più recenti linee guida relative al trattamento della DCP consigliano di raccomandare di eseguire quotidianamente e a tutte le età un programma di esercizio fisico (7, 11). Infatti, in uno studio ormai datato era stato dimostrato, in 12 pazienti di età compresa tra 7 e 15 anni, che l'esercizio fisico (8 minuti al *treadmill*) sembra essere un broncodilatatore addirittura più efficace dei beta-2 agonisti, favorendo la *clearance* delle vie aeree se eseguito prima delle manovre di fisioterapia respiratoria (22). Tuttavia, questi pazienti possono presentare una scarsa tolleranza allo sforzo fisico.

In uno studio danese è stata valutata, infatti, la capacità aerobica in 10 pazienti di età compresa tra 6 e 29 anni, dimostrando un valore di VO<sub>2</sub>max misurato al cicloergometro significativamente inferiore rispetto a 8 soggetti sani e correlato con i parametri di funzionalità respiratoria (23).

### ALTRI AMBITI DELLA RIABILITAZIONE RESPIRATORIA

Nell'ambito della riabilitazione respiratoria non è di secondaria importanza il supporto psicologico ed educativo al paziente e alla famiglia. Oltre all'educazione al trattamento medico e fisioterapico, infatti, è importante istruire i pazienti a seguire una corretta alimentazione, da un lato, e, dall'altro, a seguire alcune norme per ridurre la ricorrenza delle infezioni.

Per quanto riguarda l'aspetto nutrizionale, alcuni recenti studi hanno dimostrato che nella DCP il BMI è ridotto rispetto alla popolazione generale, così come l'altezza attesa, e che tali alterazioni sono correlate al grado di compromissione della funzionalità respiratoria (24).

Di conseguenza, è importante assicurarsi del fatto che gli introiti alimentari siano sufficienti a seconda dell'età del paziente, delle sue abitudini e delle sue condizioni respiratorie, tenendo presente anche l'eventuale supplementazione di vitamine e micronutrienti.

Per quanto concerne, invece, la prevenzione delle infezioni, oltre alle comuni norme igieniche (dal lavaggio frequente delle mani alla sterilizzazione dei diversi *device* in uso per la fisioterapia e la somministrazione di farmaci), deve essere illustrata al paziente e alla sua famiglia la necessità di eseguire la vaccinazione antinfluenzale annuale e quella anti-pneumococcica (con il vaccino sia 13-valente, 23-valente, quest'ultimo a partire dai 2 anni di età) (11). Nei neonati e nei lattanti è da prendere in considerazione anche la profilassi per l'infezione da virus respiratorio sinciziale con palivizumb nella stagione epidemica.

Come tutte le malattie croniche, la DCP produce un notevole impatto sulla sfera psicologica e sociale dei pazienti, in tutte le fasce di età. I pazienti riferiscono, infatti, di non riuscire a relazionarsi con gli altri, di vergognarsi della propria condizione e in particolare della tosse catarrale cronica e dell'espettorazione, così come della necessità di eseguire spesso i trattamenti (25, 26). Tutto ciò comporta la tendenza ad isolarsi e a sviluppare forme di disturbo d'ansia o depressione. Inoltre, questi soggetti sono spesso preoccupati per le eventuali esacerbazioni e per la prospettiva del progressivo peggioramento delle proprie condizioni respiratorie. Inevitabilmente, la qualità della vita dei pazienti con DCP peggiora con l'aumentare dell'età e con la progressione del danno polmonare. In questo contesto, è inevitabile che la *compliance* ai trattamenti si riduca nel tempo. Infine, i pazienti lamentano un certo grado di difficoltà nell'affidarsi al personale medico, che spesso non conosce la patologia e che non dà sufficiente peso alle storie cliniche e ai sintomi riferiti, soprattutto in fase diagnostica (27).

## CONCLUSIONI

La rarità della DCP spiega come mai ancora oggi si tratti di una patologia ampiamente sotto-diagnosticata e/o diagnosticata tardivamente in tutto il mondo.

Di conseguenza, la ricerca scientifica, complice anche l'introduzione del *next generation sequencing*, negli ultimi dieci anni è stata dedicata prevalentemente alla diagnostica della DCP, nella speranza di anticipare il sospetto diagnostico e rendere i test più rapidi e meno costosi. Tutto ciò ha condotto ad un aumento delle diagnosi di DCP, all'apertura di nuovi centri di riferimento, alla realizzazione di numerosi registri nazionali ed internazionali ed all'attivazione di un sottogruppo dedicato nell'ambito dell'*European Reference Network* per le malattie respiratorie (*ERN-Lung*).

Pertanto, in considerazione dell'estrema scarsità di dati presenti in letteratura, è senza dubbio arrivato il momento di dirigere le forze verso il trattamento della DCP, con l'obiettivo di realizzare studi clinici randomizzati che dimostrino quali tipi e quali schemi di trattamento medico e fisioterapico siano effettivamente efficaci secondo l'età e della compromissione del paziente. Non secondaria sarà la valutazione dei diversi trattamenti sulla base del genotipo dei pazienti. Fino ad allora, gli operatori sanitari dovranno far riferimento alle più recenti raccomandazioni internazionali, che attualmente sono concordi nell'indicare la fisioterapia respiratoria quale cardine del trattamento della DCP, sulla base dell'opinione degli esperti e di quanto è comunemente espletato nell'ambito della FC.

In futuro sarà necessario rivolgere maggiore attenzione anche a programmi specifici relativi all'attività fisica e, soprattutto, alla realizzazione di percorsi dedicati al *counselling* psicologico, oltre che all'educazione dei pazienti e delle loro famiglie. Si tratta, infatti, di ambiti troppo spesso ritenuti di secondaria importanza, in particolare al di fuori dei centri di riferimento per questa condizione.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Lucas JS, Barbato A, Collins SA, et al. *European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia*. Eur Respir J 2017; 49. doi: 10.1183/13993003.01090-2016.
- (2) Kuehni CE, Frischer T, Strippoli MF, et al. *Factors influencing age at diagnosis of primary ciliary dyskinesia in European children*. Eur Respir J 2010; 36: 1248-1258.
- (3) Best S, Shoemark A, Rubbo B, et al. *Risk factors for situs defects and congenital heart disease in primary ciliary dyskinesia*. Thorax 2019; 74: 203-205.
- (4) Shapiro AJ, Davis SD, Polineni D, et al. *Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline*. Am J Respir Crit Care Med 2018; 197: 24-39.

- (5) Lai M, Pifferi M, Bush A, et al. *Gene editing of DNAH11 restores normal cilia motility in primary ciliary dyskinesia*. J Med Genet 2016; 53: 242-249.
- (6) Horani A, Ferkol TW. *Advances in the Genetics of Primary Ciliary Dyskinesia: Clinical Implications*. Chest 2018; 154: 645-652.
- (7) Polineni D, Davis SD, Dell SD. *Treatment recommendations in Primary Ciliary Dyskinesia*. Paediatr Respir Rev 2016; 18: 39-45.
- (8) Lucas JS, Carroll M. *Primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis: different diseases require different treatment*. Chest 2014; 145: 674-676.
- (9) Schofield LM, Duff A, Brennan C. *Airway Clearance Techniques for Primary Ciliary Dyskinesia: is the Cystic Fibrosis literature portable?* Paediatr Respir Rev 2018; 25: 73-77.
- (10) Shah A, Shoemark A, MacNeill SJ, et al. *A longitudinal study characterising a large adult PCD population*. Eur Respir J 2016; 48: 441-450.
- (11) Shapiro AJ, Zariwala MA, Ferkol T, et al. *Diagnosis, Monitoring, and Treatment of Primary Ciliary Dyskinesia: PCD Foundation Consensus Recommendations Based on State of the Art Review*. Pediatr Pulmonol 2016; 51: 115-132.
- (12) Lee AL, Button BM, Tannenbaum EL. *Airway-Clearance Techniques in Children and Adolescents with Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis*. Front Pediatr 2017; 5: 2.
- (13) Lee AL, Burge AT, Holland AE. *Airway clearance techniques for bronchiectasis*. Cochrane Database Syst Rev 2015; 11: CD008351.
- (14) Gokdemir Y, Karadag-Saygi E, Erdem E, et al. *Comparison of conventional pulmonary rehabilitation and high-frequency chest wall oscillation in primary ciliary dyskinesia*. Ped Pulmonol 2014; 49: 611-616.
- (15) Lee AL, Burge AT, Holland AE. *Positive expiratory pressure therapy versus other airway clearance techniques for bronchiectasis*. Cochrane Database Syst Rev 2017; 9: CD011699.
- (16) Hill AT, Sullivan AL, Chalmers JD, et al. *British Thoracic Society Guideline for bronchiectasis in adults*. Thorax 2019; 74: 1-69.
- (17) Elkins MR, Robinson M, Rose BR, et al. *A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis*. N Engl J Med 2006; 354: 229-240.
- (18) Paff T, Daniels JM, Weersink EJ, et al. *A randomised controlled trial on the effect of inhaled hypertonic saline on quality of life in primary ciliary dyskinesia*. Eur Respir J 2017; 49: doi: 10.1183/13993003.01770-2016.
- (19) Hart A, Sugumar K, Milan SJ, et al. *Inhaled hyperosmolar agents for bronchiectasis*. Cochrane Database Syst Rev 2014; 5: CD002996.
- (20) Fuchs HJ, Borowitz DS, Christiansen DH, et al. *Effect of aerosolized recombinant human DNase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis*. N Engl J Med 1994; 331: 637-42.

# La riabilitazione respiratoria nei bambini e adolescenti con asma bronchiale

*Respiratory rehabilitation in children and adolescents with bronchial asthma*

**Giancarlo Tancredi<sup>1</sup>, Desiree Mollicone<sup>2</sup>, Alessandra Favoriti<sup>1</sup>, Antonella Frassanito<sup>1</sup>, Fabio Midulla<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Dipartimento Materno Infantile e Scienze Urologiche – “Sapienza” Università di Roma

<sup>2</sup>Dipartimento Scienze Anatomiche, Istologiche, Medico-Legali e dell’Apparato Locomotore – “Sapienza” Università di Roma

**Corrispondenza:** Giancarlo Tancredi **e-mail:** giancarlo.tancredi@uniroma1.it

**Riassunto:** L’asma è una malattia infiammatoria cronica delle vie aeree, caratterizzata da episodi di ostruzione bronchiale, generalmente reversibile spontaneamente o dopo adeguata terapia.

Attualmente non abbiamo dati sufficienti per affermare l’efficacia della fisioterapia respiratoria nei soggetti asmatici e quale tecnica sia più valida. Nei pazienti asmatici, in aggiunta al trattamento farmacologico, la riabilitazione respiratoria e l’esercizio fisico possono contribuire a migliorare la funzionalità polmonare.

I soggetti asmatici con malattia ben controllata devono essere incoraggiati a svolgere attività fisica regolare, in quanto è stato dimostrato che è sicura e apporta benefici alla condizione fisica generale e sul piano psico-sociale.

**Parole chiave:** asma bronchiale, prove di funzionalità respiratoria, massimo consumo di ossigeno, attività fisica, riabilitazione respiratoria.

**Summary:** Asthma is a chronic inflammatory disease of the airways, characterized by episodes of bronchial obstruction, generally reversible spontaneously or after adequate therapy.

Currently, we do not have sufficient data to confirm the effectiveness of respiratory physiotherapy in asthmatic patients and which technique is more valid. In addition to pharmacological treatment, respiratory rehabilitation and exercise can help in improving lung function in asthmatic subjects. Those patients with well-controlled disease should be encouraged to perform a regular physical activity, as it has been shown to be safe and beneficial physically and psycho-socially.

**Keywords:** bronchial asthma, lung function tests, maximal oxygen uptake, physical activity, respiratory rehabilitation.

---

## DEFINIZIONE ED EPIDEMIOLOGIA DELL’ASMA

L’asma è una malattia infiammatoria cronica delle vie aeree, caratterizzata da episodi di ostruzione bronchiale, generalmente reversibile spontaneamente o dopo adeguata terapia.

La reazione infiammatoria alla base dell’asma è sostenuta da cellule che, quando attivate, liberano una complessa serie di mediatori chimici e di conseguenza provocano le alterazioni anatomo-funzionali proprie della malattia e le sue manifestazioni cliniche.

Tra le varie cellule coinvolte, un ruolo particolare è svolto dai mastociti e dagli eosinofili; i primi sarebbero responsabili della risposta acuta a un determinato stimolo, i secondi, invece, delle alterazioni strutturali conseguenti all’inflammazione cronica.

La flogosi è responsabile dell’esagerata risposta bronchiale a stimoli di varia natura; questa iper-responsività bronchiale è la caratteristica peculiare dell’asma.

La prevalenza dell’asma è aumentata in quasi tutto il mondo fino al 1990 (1).

Sebbene la prevalenza dell’asma sia diversa a seconda dell’età e della nazione, circa il 10% dei bambini e il 5% degli adulti sono affetti da questa patologia (2).

Negli ultimi 10 anni la sua frequenza è aumentata in età pediatrica soprattutto nei Paesi a precedente bassa prevalenza, mentre è diminuita o rimasta stabile in diversi Paesi industrializzati ad alta prevalenza.

L’asma è una malattia multifattoriale, in cui i fattori individuali (assetto genetico, atopia, etnia ed obesità) predispongono l’individuo allo sviluppo di asma e i fattori ambientali (allergeni, fumo di tabacco, inquinamento atmosferico e condizioni ambientali, abitudini alimentari, in-

fezioni delle vie aeree, fattori psico-sociali e stili di vita) influenzano la possibilità di manifestare i sintomi della patologia in soggetti predisposti. Tra questi, l'allergia è il principale tra i fattori patogenetici che inducono la malattia e/o che la sostengono nei soggetti predisposti (3-5).

### FISIOPATOLOGIA E RIMODELLAMENTO STRUTTURALE DELLE VIE AEREE

I meccanismi fisiopatologici dell'asma si basano su uno stato di infiammazione cronica delle vie aeree e di iper-reattività bronchiale, situazione per cui un individuo risulta essere particolarmente suscettibile a diversi stimoli, tra cui allergeni, fumo di tabacco, freddo, pianto/riso e attività fisica.

Inoltre, a livello delle vie aeree si assiste ad un rimodellamento strutturale.

Numerosi studi hanno dimostrato che il rimodellamento delle vie aeree è presente nei bambini asmatici già dall'età di 3-4 anni, ma non è stato evidenziato in bambini di età inferiore a 2 anni con bronco-ostruzione reversibile (6).

#### Sintomi

I sintomi dell'asma sono comuni a molte patologie respiratorie.

Caratteristici sono i sibili respiratori, che possono essere accompagnati da senso di oppressione toracica di intensità variabile, fino all'acceso dispnoico.

Le crisi ricorrenti di tosse stizzosa sono un sintomo frequente e, in alcuni casi, costituiscono l'unica manifestazione della malattia. I pazienti con asma presentano tosse ricorrente e/o persistente, non produttiva, che può essere associata a *wheezing*/dispnea, può peggiorare di notte e può essere scatenata dallo sforzo, dal pianto, dal riso o dal fumo passivo, in assenza di apparente infezione respiratoria.

Il bambino con asma bronchiale può presentare sintomi anche durante la sua attività fisica, al punto tale da limitarla. Questi sintomi possono presentarsi solo in determinati periodi dell'anno (per esempio, nella stagione dei pollini per i soggetti allergici ad inalanti) o con frequenza molto variabile se la sensibilizzazione è per gli allergeni perenni (come gli acari della polvere domestica) o se l'asma non è causata da allergia.

#### Valutazioni funzionali

Le prove di funzionalità respiratoria utili per la diagnosi di asma includono:

- la spirometria con il test di broncodilatazione o reversibilità bronchiale, che consiste nella somministrazione di 400 mcg di salbutamolo dopo avere eseguito una spirometria basale, con ripetizione dopo 15 minuti di una seconda spirometria. Un incremento del FEV<sub>1</sub>  $\geq 12\%$  e/o 200 ml rispetto al valore basale conferma la diagnosi di asma bronchiale (7);
- le resistenze delle vie aeree, che valutano il calibro delle vie aeree.

È un test che si esegue soprattutto nei bambini in età prescolare (3-5 anni) o non collaboranti (7);

- il test da sforzo, che è più specifico, ma meno sensibile rispetto al test con metacolina ed è facilmente eseguibile in età pediatrica (7).

La corretta gestione dell'asma, secondo le linee guida internazionali GINA (*Global Initiative for Asthma*), prevede i seguenti obiettivi: raggiungere e mantenere il controllo dei sintomi, mantenere una funzione polmonare quanto più vicina al livello normale, prevenire le riacutizzazioni dell'asma, mantenere un normale livello di attività fisica e praticare un'attività sportiva anche a livello agonistico.

Nei soggetti asmatici, in aggiunta al trattamento farmacologico, la riabilitazione respiratoria e l'esercizio fisico possono contribuire a migliorare la funzionalità polmonare.

### LA RIABILITAZIONE RESPIRATORIA NEL BAMBINO ASMATICO

È stata eseguita una ricerca sulla banca dati PubMed con la seguente stringa di parole chiavi e termini MESH: (*physical therapy modalities or pulmonary rehabilitation or exercise or*

*sport) AND asthma AND children*, applicando i seguenti filtri: tipo di studio (*review, systematic review, guideline, randomized controlled trial, meta-analysis*), data di pubblicazione (ultimi 5 anni), specie (umana), lingua (inglese ed italiano). La riabilitazione respiratoria è un intervento multidisciplinare per le persone con patologia respiratoria cronica, finalizzato al recupero e mantenimento della funzionalità respiratoria, alla riduzione dei sintomi, all'aumento della partecipazione e alla riduzione dei costi dell'assistenza sanitaria.

La fisioterapia respiratoria viene talvolta utilizzata come intervento integrativo al trattamento multidisciplinare dell'asma. Le tecniche di fisioterapia respiratoria per le patologie ostruttive sono molteplici: il respiro a labbra socchiuse, la respirazione diaframmatica, l'allenamento dei muscoli inspiratori (ad esempio, mediante iperventilazione normo-capnica), l'allenamento resistivo inspiratorio e l'allenamento contro carico a soglia. Attualmente non abbiamo dati sufficienti per affermare l'efficacia della fisioterapia respiratoria nei soggetti asmatici e quale tecnica sia più valida (8, 9).

Lo Yoga può essere considerato un intervento supplementare o alternativo agli esercizi di respirazione nei soggetti asmatici (10). Al contrario l'esercizio fisico deve essere considerato un trattamento convenzionale per migliorare la qualità della vita e il controllo clinico nei bambini e adolescenti asmatici (11, 12, 13).

Beggs ha condotto una revisione per valutare l'efficacia e sicurezza della pratica del nuoto in bambini e ragazzi con asma stabile di grado moderato e severo (14).

Il nuoto è risultato ben tollerato dai bambini e adolescenti asmatici, con miglioramento della *fitness* cardiorespiratoria e della funzionalità polmonare.

La revisione di Carson sull'effetto dell'esercizio fisico (corsa, ginnastica, ciclismo, nuoto, pesistica e cammino) nei soggetti asmatici con malattia controllata conferma che esso è ben tollerato, migliora la *fitness* cardio-respiratoria in termini di massimo consumo di ossigeno e carico di lavoro raggiunto durante i test ergometrici, sebbene non migliori direttamente la funzionalità polmonare residua (15).

Inoltre, emerge che i soggetti asmatici allenati riferiscono una migliore qualità della vita per una migliore condizione fisica generale ed integrazione sociale.

La broncocostrizione indotta da esercizio (*exercise-induced bronchoconstriction, EIB*) può verificarsi sia in soggetti sani, sia nei soggetti asmatici. Gli esercizi di riscaldamento (*warm-up exercise*) riducono l'insorgenza di EIB in oltre la metà delle persone che ne soffrono (16).

La principale barriera allo svolgimento di attività fisica regolare nei bambini asmatici, è la paura di un peggioramento dei sintomi, con conseguente atteggiamento iperprotettivo e restrittivo dei *caregivers* (17). Gli operatori sanitari sono chiamati a migliorare la *health literacy* non solo del bambino e dei familiari, ma anche di operatori scolastici ed educatori, per creare una rete coordinata ed efficiente nella gestione dell'asma (18). Le emergenti applicazioni sanitarie della tecnologia digitale potranno rappresentare un ulteriore supporto di telemedicina per migliorare il *self-management* dell'asma negli adolescenti (19).

In conclusione, la terapia farmacologica deve raggiungere un controllo ottimale dei sintomi durante l'attività fisica abituale e permettere la partecipazione alle attività sportive.

I soggetti asmatici con malattia ben controllata devono essere incoraggiati a svolgere attività fisica regolare, in quanto è stato dimostrato che è sicura e apporta benefici sulla condizione fisica generale e sul piano psicosociale.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Eder W, Ege MJ, von Mutius E. *The asthma epidemic*. *New Eng J Med* 2006; 355: 2226-2235.
- (2) Asher MI, Montefort S, Björkstén B, et al. *Worldwide time trends in the prevalence of symptoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis, and eczema in childhood: ISAAC Phases One and Three repeat multicountry cross-sectional surveys*. *Lancet* 2007; 368: 733-743.
- (3) Schroder PC, Li J, Wong GK, et al. *The rural – urban enigma of allergy: what can urban enigma of allergy: what can we learn from studies around the world?* *Pediatr Allergy Immunol* 2015; 26: 95-102.
- (4) Gaviola C, Miele CH, Wise RA, et al. *Urbanisation but not biomass fuel smoke exposure is associated with asthma prevalence in four resource-limited settings*. *Thorax* 2016; 71: 154-160.
- (5) Maio S, Baldacci, Carrozzi L, et al. *Respiratory symptoms/diseases prevalence is still increasing: a 25-yr population study*. *Respir Med* 2016, 110: 58-65.
- (6) Bush A, Grigg J, Saglani S. *Managing wheeze in preschool children*. *BMJ* 2014; 348: 15.
- (7) *Global Initiative for Asthma, GINA, update 2019* Available on <https://ginasthma.org/wp-content/uploads/2019/04/GINA-2019-main-Pocket-Guide-wms.pdf>
- (8) Macêdo TM, Freitas DA, Chaves GS, et al. *Breathing exercises for children with asthma*. *Cochrane Database Syst Rev* 2016; 4: CD011017.
- (9) David MMC, Gomes ELFD, Mello MC, et al. *Noninvasive ventilation and respiratory physical therapy reduce exercise-induced bronchospasm and pulmonary inflammation in children with asthma: randomized clinical trial*. *Ther Adv Respir Dis* 2018; 12. doi: 10.1177/1753466618777723.
- (10) Cramer H, Posadzki P, Dobos G, et al. *Yoga for asthma: a systematic review and meta-analysis*. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2014; 112: 503-510.
- (11) Francisco CO, Bhatawadekar SA, Babineau J, et al. *Effects of physical exercise training on nocturnal symptoms in asthma: Systematic review*. *PLoS One* 2018; 13: e0204953.
- (12) Côté A, Turmel J, Boulet LP. *Exercise and Asthma*. *Semin Respir Crit Care Med* 2018; 39: 19-28.
- (13) Latorre-Román PÁ, Navarro-Martínez AV, García-Pinillos F. *The effectiveness of an indoor intermittent training program for improving lung function, physical capacity, body composition and quality of life in children with asthma*. *J Asthma* 2014; 51: 544-551.
- (14) Beggs S, Foong YC, HC L, et al. *Swimming training for asthma in children and adolescents aged 18 years and under*. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 4: CD009607.
- (15) Carson KV, Chandratilleke MG, Picot J, et al. *Physical training for asthma*. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 9 CD001116. doi: 10.1002/14651858.CD001116.pub4.
- (16) Minic PB, Sovtic AD. *Exercise intolerance and exercise-induced bronchoconstriction in children*. *Front Biosci (Elite Ed)* 2017; 9: 21-32.
- (17) Williams B, Powell A, Hoskins G, et al. *Exploring and explaining low participation in physical activity among children and young people with asthma: a review*. *BMC Fam Pract* 2008 30; 9: 40.
- (18) Gleason M, Cicutto L, Haas-Howard C, et al. *Families, Schools, and Providers Working Together to Improve Asthma Management*. *Curr Allergy Asthma Rep* 2016; 16: 74.
- (19) Alquran A, Lambert KA, Farouque A, et al. *Smartphone Applications for Encouraging Asthma Self-Management in Adolescents: A Systematic Review*. *Int J Environ Res Public Health* 2018; 15: E2403.

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

*Respiratory rehabilitation in pediatric age: experience in major neuromuscular diseases*

---

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

*UOC Broncopneumologia, Area Semiintensiva Pediatrica Respiratoria, UOS Medicina del Sonno e Ventilazione a lungo termine, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma*

**Corrispondenza:** Claudio Cherchi **e-mail:** claudio.cherchi@opbg.net

**Riassunto:** La riabilitazione respiratoria rappresenta un programma di assistenza multidisciplinare individualizzato e progettato su misura per i pazienti che presentano una compromissione respiratoria cronica.

In età pediatrica la più frequente causa di insufficienza respiratoria cronica è rappresentata dalle patologie neuromuscolari. In queste condizioni la riabilitazione respiratoria rappresenta un percorso multidisciplinare di fondamentale importanza per prevenire e trattare tempestivamente le complicanze polmonari.

Le figure coinvolte sono rappresentate da medici, fisioterapisti e infermieri, che si dedicano all'esecuzione ed al monitoraggio della fisioterapia respiratoria, volta alla disostruzione bronchiale ed alla ventilazione non invasiva.

**Parole chiave:** riabilitazione respiratoria, malattie neuromuscolari, tosse inefficace, *mechanical in-exsufflator*, ipo-ventilazione, ventilazione meccanica non invasiva, insufficienza respiratoria.

**Summary:** Respiratory rehabilitation is a tailored multidisciplinary care program designed for patients with chronic respiratory impairment. In the pediatric age the most frequent cause of chronic respiratory failure is represented by neuromuscular diseases. In these conditions respiratory rehabilitation represents a multidisciplinary pathway to prevent and promptly treat pulmonary complications. Professional figures involved are doctors, physiotherapists and nurses, who are dedicated to the execution and monitoring of respiratory physiotherapy, aimed at bronchial disobstruction and non-invasive ventilation.

**Keywords:** respiratory rehabilitation, neuromuscular diseases, non-efficient cough, mechanical in-exsufflator, hypoventilation, non-invasive mechanical ventilation, respiratory failure.

---

La riabilitazione respiratoria è una pratica relativamente recente in medicina e può essere definita come un programma di assistenza multidisciplinare individualizzato e progettato su misura per i pazienti che presentano una compromissione respiratoria cronica.

Essa è stata definita dall'*European Respiratory Society* e dall'*American Thoracic Society* come "un intervento basato sull'evidenza, multidisciplinare e globale, destinato ai pazienti con patologia respiratoria cronica che siano sintomatici e abbiano frequentemente diminuito le loro attività nella vita di tutti i giorni (1). In età pediatrica la più frequente causa di insufficienza respiratoria cronica è rappresentata dalle patologie neuromuscolari (MNM), le quali possono essere caratterizzate da un interessamento del secondo motoneurone, della placca neuromuscolare e del muscolo (tabella 1).

La riabilitazione respiratoria del bambino affetto da MNM rappresenta un percorso multidisciplinare di fondamentale importanza per prevenire e trattare tempestivamente le complicanze polmonari.

Le figure coinvolte sono rappresentate da medici, fisioterapisti e infermieri, che si dedicano all'esecuzione e al monitoraggio della fisioterapia respiratoria, volta alla disostruzione bronchiale ed alla ventilazione non invasiva. Quest'approccio multidisciplinare porta ad un miglioramento della storia naturale di queste patologie e migliora la sopravvivenza e la qualità di vita dei pazienti affetti.



**Tab. 1:** *Classificazione delle malattie neuromuscolari dell'età infantile*

<b>Patologie del midollo spinale</b> Lesione post-traumatica del midollo cervicale Siringomielia Mielite trasversa
<b>Patologie del motoneurone</b> Atrofie muscolari spinali (SMA I, II e III) Poliomielite Sindrome post-polio
<b>Neuro-miopatie periferiche</b> Lesione del nervo frenico post-intervento cardiocirurgico Sindrome di Charcot-Marie-Tooth Sindrome di Guillain-Barré
<b>Patologie della giunzione neuromuscolare</b> Miastenia
<b>Patologie del muscolo</b> <i>Distrofie muscolari (DM)</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• DM di Duchenne</li><li>• DM di Becker</li><li>• DM dei cingoli</li><li>• DM fascio-scapolo-omeroale</li><li>• DM congenite<ul style="list-style-type: none"><li>- CDM merosino negativa</li><li>- CDM del rachide rigido</li><li>- CDM di Ullrich</li></ul></li><li>• Distrofia miotonica congenita</li></ul> <i>Miopatie congenite</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Miopatia nemalinica</li><li>• Miopatia centro-nucleare</li><li>• Miopatia miotubulare</li></ul> <i>Miopatie metaboliche</i> <ul style="list-style-type: none"><li>• Miopatie mitocondriali</li></ul> <i>Dermatomiosite giovanile</i>

## LE MANIFESTAZIONI RESPIRATORIE NELLE MNM

Le MNM non sono malattie primitive dei polmoni, ma portano ad una debolezza muscolare ingravescente, che coinvolge anche l'apparato respiratorio, alterandone profondamente la meccanica e la fisiologia. L'interessamento della funzione respiratoria è lento, progressivo e inevitabile e rappresenta la principale causa di morbilità e mortalità. Le problematiche respiratorie nei pazienti con MNM possono portare all'incapacità di eliminare le secrezioni dalle vie aeree per la presenza di un insufficiente riflesso della tosse, all'inadeguata ventilazione alveolare ed all'aspirazione polmonare, problematiche che si associano agli effetti meccanici della progressiva scoliosi. Nella tabella 2 è riportata la progressione dell'insufficienza respiratoria nelle varie patologie neuromuscolari.

**Tab. 2:** Progressione dell'insufficienza respiratoria nelle MNM (modificata da 7)

PATOLOGIA	INSUFFICIENZA RESPIRATORIA	PROGRESSIONE	CARATTERISTICHE
<b>Atrofie muscolari spinali</b>			
- SMA I	Entro i due anni	Rapida	Senza interventi e terapia, morte entro i due anni.
- SMA II	Circa il 40% nell'infanzia	Lenta	
- SMA III	Rara nell'infanzia	Lenta	
<b>Sindrome di Charcot-Marie-Tooth</b>	Esordio precoce e severo, specialmente se presente la mutazione GDAP1		Stridore, specialmente se presente la mutazione GDAP1.
<b>Distrofie Muscolari:</b> - Duchenne - Becker - dei cingoli	In seguito alla perdita della deambulazione		Cardiomiopatia che generalmente compare in seguito alla compromissione respiratoria, ma può anche precederla.
<b>Distrofia fascio-scapolo-omerale</b>	Se esordio prima dei 20 anni	Lenta	Esordio severo in età infantile, spesso associato a sordità neurosensoriale.
<b>Distrofie muscolari congenite:</b> - merosino-negativa - con S. del rachide rigido - di Ulrich	Qualsiasi età a seconda della severità	Lenta	L'ipoventilazione può essere presente in bambini ancora deambulanti
<b>Distrofia miotonica</b>			
- tipo 1	Comune nelle forme congenite severe, solitamente in miglioramento	Iniziale miglioramento seguito da un lento declino	Difficoltà di apprendimento, sonnolenza diurna, ipoventilazione centrale
- tipo 2	Non comune		Debolezza fluttuante, apnee episodiche, stridore congenito se presente la mutazione DOK7
<b>Malattia di Pompe</b>	Esordio infantile o tardivo		Rapida nell'esordio infantile e lenta nell'esordio tardivo
<b>Miopia mitocondriale</b>	Comune		Possibile deterioramento acuto

### *Inefficacia della tosse*

Nei pazienti affetti da MNM la progressiva debolezza dei muscoli espiratori determina un'inefficiente eliminazione delle secrezioni dalle vie aeree a causa dell'assenza di un riflesso della tosse valido.

La tosse rappresenta un meccanismo che gioca un ruolo fondamentale nella rimozione di materiale che impugna lo spazio delle vie aeree e che il sistema muco-ciliare non è più in grado di espellere (2).

La tosse si divide in quattro fasi: la prima, caratterizzata da "irritazione", in cui uno stimolo innesca l'arco riflesso, una fase di "inspirazione" in cui l'aria è introdotta fino all'85-90% della capacità polmonare totale; a ciò fa seguito la rapida chiusura della glottide per circa 0,2 secondi e, contemporaneamente, occorre la contrazione di muscoli addominali e intercostali (muscoli respiratori accessori) che porti a un incremento della pressione intra-pleurica fino ad

oltre 190 cmH<sub>2</sub>O. L'apertura improvvisa delle corde vocali, infine, porta nel soggetto normale ad un flusso espiratorio che varia tra i 360-1200 L/minuto (3).

La debolezza muscolare determina l'ipo-validità della tosse, riducendo il volume dell'inspirazione, la chiusura della glottide e il flusso di aria espirata. Negli individui normali, il picco di flusso della tosse (PCF) varia tra i 360 e i 1200 L/min (in media 600 L/min). Un PCF di almeno 270 L/min è necessario per produrre un flusso capace di mobilizzare le secrezioni, mentre al di sotto di 160 L/min la tosse è inefficace (4).

Nelle MNM, le secrezioni a livello delle vie aeree tendono ad aumentare sia perché esse sono mantenute in modo persistente a causa dello stato infiammatorio cronico, sia per la difficoltà ad essere eliminate a causa della tosse non adeguata. Ne consegue un accumulo di secrezioni a livello delle vie aeree che, a sua volta, determina un rischio elevato di atelettasie e polmoniti secondarie a sovra-infezioni batteriche.

Un'altra importante conseguenza di ciò è rappresentata dalla comparsa di alterazioni del rapporto ventilazione/perfusione, con conseguenti stati di ipossiemia e/o ipercapnia.

#### *Ipo-ventilazione notturna e disturbi respiratori*

Nella maggior parte dei pazienti affetti da MNM può manifestarsi una diminuzione degli scambi gassosi secondaria allo sviluppo di ipo-ventilazione alveolare, con conseguente comparsa di ipercapnia e/o ipossiemia. Queste ultime manifestazioni compaiono dapprima nel sonno e poi anche durante la fase di veglia. Durante le ore di sonno avvengono, infatti, delle modifiche nella funzione e nel controllo del sistema respiratorio che possono manifestarsi come alterazioni degli scambi gassosi: viene a mancare il "drive" centrale presente nello stato di veglia e la posizione declive, inoltre, riduce l'efficacia meccanica del sistema torace-addome, con conseguente alterazione degli scambi (5).

Le MNM possono associarsi, dunque, a disturbi respiratori del sonno (*sleep-disordered breathing*, SDB), specialmente nella fase REM. La severità degli SDB è correlata alla funzionalità polmonare residua.

Tali disturbi possono variare dalla transitoria presenza di ipopnea durante il sonno REM alla comparsa di ipo-ventilazione, tipica degli stadi più avanzati di malattia.

Gli SDB spesso precedono di anni l'esordio dell'insufficienza respiratoria diurna conclamata e portano a disturbi della qualità del sonno, ipossiemia e ritenzione di CO<sub>2</sub> notturna (6).

#### *Patologia da inalazione cronica*

Nei bambini con MNM la patologia polmonare da inalazione è molto frequente.

I pazienti affetti possono presentare sia problemi alla deglutizione secondari alla disfunzione bulbare e al rallentamento dello svuotamento gastrico, sia reflusso gastroesofageo.

Il materiale aspirato può includere saliva e frammenti alimentari oppure contenuto gastrico.

La presenza di reflusso gastroesofageo nei bambini con MNM è un problema comune, che può manifestarsi molto precocemente, in particolare nei pazienti affetti da atrofia muscolare (SMA) di tipo 1 e nelle forme gravi di miopatia nemalinica (7). La disfagia, definita come sensazione di difficoltà al passaggio del bolo alimentare, nei soggetti sani è accompagnata solitamente dalla tosse, ma quest'ultima è spesso assente nei pazienti con MNM; in queste condizioni si parla, dunque, di disfagia cronica "silente", che espone i pazienti al rischio di aspirazioni continue nelle vie aeree, con conseguente infiammazione bronchiale cronica, aumento delle secrezioni tracheo-bronchiali, ostruzione dei bronchi, polmoniti *ab ingestis* ed aggravamento della patologia restrittiva. La valutazione formale della deglutizione è indicata, pertanto, nei casi di deterioramento respiratorio acuto e in caso di polmoniti ricorrenti. Il paziente disfagico, inoltre, può percepire una sensazione di paura per il rischio di soffocamento durante i pasti, per cui tende a ridurre l'alimentazione, con possibile insorgenza di denutrizione, dimagrimento e disidratazione. Alla luce di questi aspetti appare fondamentale eseguire un follow-up nutrizionale.

Tutti i pazienti con MNM e sintomi clinici riferibili ad aspirazione cronica dovrebbero essere

sottoposti a esame video-fluoro-scopico. Tale esame ha lo scopo di studiare la dinamica della deglutizione mediante la videoregistrazione durante la somministrazione di piccoli boli di pasto baritato liquido e/o solido ed è particolarmente indicata in caso di disfagia. In caso di necessità, inoltre, bisogna ricorrere a presidi nutrizionali aggiuntivi e a vie alternative per l'alimentazione (come la gastrostomia endoscopica percutanea o la digiuno-stomia endoscopica percutanea) (2).

### LA PRESA IN CARICO DEL PAZIENTE CON MNM

Gli obiettivi della riabilitazione respiratoria nei bambini affetti da MNM sono riassunti in tabella 3.

<b>Tab. 3: Obiettivi della riabilitazione respiratoria nelle MNM</b>
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;
3. Mantenere un'adeguata ventilazione alveolare;
4. Migliorare il picco di tosse;
5. Prevenire le riacutizzazioni respiratorie utilizzando tecniche di riabilitazione respiratoria manuali e meccaniche, evitando per quanto possibile la necessità di tracheotomia.

Per raggiungere tali obiettivi è necessaria una presa in carico del paziente con MNM e l'esecuzione di un attento e puntuale follow-up, le cui modalità saranno affrontate nel prossimo paragrafo.

### VALUTAZIONI CLINICO-STRUMENTALI NELLE MNM

#### *Valutazione clinica*

La valutazione clinica rappresenta il punto di partenza nell'identificazione del rischio di complicanze respiratorie e nell'inquadramento generale della progressione della malattia. L'anamnesi è di fondamentale importanza e vanno raccolte informazioni circa la frequenza e la severità delle infezioni, la rilevazione di sintomi predittivi di ipo-ventilazione, l'andamento della scoliosi, la nutrizione e l'attività deglutitoria. I fattori che possono determinare episodi di insufficienza respiratoria acuta possono essere rappresentati da infezioni delle vie aeree superiori, polmoniti, atelettasie, utilizzo di farmaci sedativi, aspirazione e pneumotorace.

#### *Prove di funzionalità respiratoria*

Nelle MNM, generalmente, le prove di funzionalità respiratoria sono caratterizzate da un *pattern* restrittivo, con capacità vitale polmonare totale e capacità funzionale residua diminuite, associati a un rapporto conservato tra volume espiratorio forzato nel primo secondo e capacità vitale forzata (indice di Tiffenau).

La ridotta compliance polmonare e toracica determina, inoltre, l'aumento del carico elastico, per cui questi pazienti presentano, nel tempo, un declino della capacità vitale (CV) e un aumento del lavoro respiratorio (8). La CV può essere misurata eseguendo una manovra lenta, chiedendo al bambino di eseguire un respiro profondo seguito da un'espiazione più lunga possibile attraverso lo spirometro.

È stato dimostrato che la CV ha un valore predittivo nei confronti della suscettibilità alle infezioni. Una CV inferiore a 1.11 L predice il rischio di infezioni respiratorie con una sensibilità del 90.5% e una specificità del 70.8% (9). Va ricordato che le prove di funzionalità muscolare respiratoria nelle MNM rappresentano misure indirette di efficacia della tosse e comprendono il PCF (di cui abbiamo accennato nel precedente paragrafo), la pressione massima d'ispirazione e la pressione massima espiratoria.

### Misurazione dei gas ematici in stato di veglia

La misurazione dei gas ematici è eseguita attraverso la raccolta di campioni di sangue capillare arterializzato. Il dato più importante da valutare è il valore della PaCO<sub>2</sub>. La presenza di ipercapnia diurna (PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg) rappresenta il segno di ipo-ventilazione in veglia e si accompagna ad ipo-ventilazione notturna. L'ipercapnia, inoltre, correla con la CV e la sopravvivenza dei pazienti con MNM (10).

### Monitoraggio notturno del sonno

Per i pazienti affetti da MNM, gli SDB determinano ripercussioni per ciò che riguarda sia gli aspetti cardiorespiratori, sia le modifiche dell'architettura del sonno.

Il monitoraggio della saturazione notturna di ossigeno con registrazione del tracciato può essere utilizzata per riconoscere episodi di ipossiemia notturna. La poligrafia con misurazione transcutanea della CO<sub>2</sub> rappresenta un utile strumento di valutazione dell'ipo-ventilazione durante il sonno.

Il riscontro di ipo-ventilazione notturna impone l'utilizzo della ventilazione non-invasiva notturna (NIV).

## STRATEGIE TERAPEUTICHE E GESTIONE DELLE SECREZIONI DELLE VIE AEREE

### La ventilazione assistita

Nell'ambito delle MNM, nel 2018 sono state pubblicate le nuove raccomandazioni riguardanti le indicazioni e la gestione della NIV per la SMA e la distrofia muscolare di Duchenne (DMD) (11, 12). Per quanto riguarda la DMD, i pazienti sono stati suddivisi, sulla base dell'abilità o meno alla deambulazione, in: *ambulatory stage*; *early non-ambulatory stage*; *late non-ambulatory stage*

Le linee guida, dunque, fanno riferimento alla sintomatologia clinica, alle prove di funzionalità respiratoria e agli *sleep studies*. Le indicazioni alla NIV nella DMD sono rappresentate nelle tabelle 4, 5 e 6.

**Tab. 4:** Indicazioni alla NIV nella DMD: segni e sintomi di ipoventilazione

Affaticamento
Dispnea
Cefalea mattutina o continua
Frequenti risvegli notturni
<i>Arousals</i>
Iper-sonnolenza
Difficoltà di concentrazione
Risvegli con dispnea e tachicardia e frequenti incubi

**Tab. 5:** Indicazioni alla NIV nella DMD: prove di funzionalità respiratoria

FVC <50% del predetto
MIP <60 cmH <sub>2</sub> O
Presenza in veglia di petCO <sub>2</sub> o ptcCO <sub>2</sub> >45 mmHg
pCO <sub>2</sub> >45 mmHg su emogasanalisi arteriosa, venosa o capillare
SpO <sub>2</sub> basale <95% in aria ambiente

**Tab. 6:** Indicazioni alla NIV nella DMD: sleep studies

petCO <sub>2</sub> o ptcCO <sub>2</sub> >50 mmHg per almeno il 2% del tempo di sonno
Aumento sonno-correlato della petCO <sub>2</sub> o della ptcCO <sub>2</sub> di 10 mmHg al di sopra del livello di base in veglia per almeno il 2% del tempo di sonno
Presenza in veglia di petCO <sub>2</sub> o ptcCO <sub>2</sub> >45 mmHg
SpO <sub>2</sub> ≤88% per almeno il 2% del tempo di sonno o per almeno 5 minuti consecutivi oppure presenza di un indice di apnea/ipopnea ≥5 eventi per ora di sonno

Va ricordato, inoltre, che in tutte le malattie neuromuscolari l'ossigenoterapia può essere considerata sicura solo se associata alla ventilazione e all'assistenza meccanica alla tosse.

Nel 2018 sono state pubblicate anche le nuove raccomandazioni sulla gestione delle SMA e la presa in carico degli aspetti respiratori è stata organizzata sulla base della storia naturale e dell'inquadramento del paziente (13). Nel caso in cui il paziente presenti debolezza dei muscoli inspiratori ed espiratori e dei muscoli bulbari, vanno eseguite le prove di funzionalità respiratoria, comprendenti la determinazione del PCF ed il test di forza dei muscoli respiratori. In tali condizioni, inoltre, vi è l'indicazione ad avviare il *training* alle manovre di assistenza alla tosse. In caso di comparsa di SDB REM-correlati, associati a presenza di tosse inefficace o picco di flusso durante la tosse ridotto, sono consigliati l'esecuzione di radiografia del torace, lo studio del sonno e l'avvio della NIV. Quest'ultima va eseguita in modo continuo quando compare insufficienza ventilatoria anche diurna, a causa dell'aumento del rischio di morte in tali condizioni.

La polisonnografia o poligrafia notturna va eseguita ogni 6 mesi nei bambini con CV <60% del valore atteso, altrimenti almeno una volta l'anno. La frequenza di valutazione dipende sempre dallo stato clinico e dallo stadio di progressione della malattia per ciascun individuo.

Nei bambini piccoli, il cui tasso di progressione della malattia è incerta, o nei bambini più grandi che hanno dimostrato un deterioramento clinico o che soffrono di infezioni ripetute o che sviluppano sintomi di respiro disordinato del sonno la valutazione del sonno può essere più frequente di una volta l'anno (2).

Nei pazienti affetti da SMA tipo 2, invece, è prevista l'esecuzione di test funzionali in accordo all'età del paziente ed è specificata la frequenza delle misurazioni in rapporto alle condizioni del bambino.

Per quanto riguarda la NIV, le indicazioni sono le seguenti: ipercapnia diurna, SDB (con eventuale ipercapnia), respiro paradossale, deformità della gabbia toracica, infezioni respiratorie ricorrenti che richiedono ricoveri ospedalieri (>3/anno) e crescita insufficiente (2).

### *La fisioterapia respiratoria*

All'interno di questa disciplina ritroviamo numerose tecniche volte alla disostruzione bronchiale, al miglioramento della *compliance* (ri-espansione) e del reclutamento polmonare, alla mobilizzazione del paziente ed all'allenamento allo sforzo. Il ruolo del fisioterapista respiratorio si caratterizza, inoltre, per la scelta e l'utilizzo delle interfacce dell'aerosolterapia.

Nei pazienti la cui funzione bulbare è sufficiente a mantenere la glottide chiusa, sono eseguite manovre di assistenza manuale alla tosse attraverso l'incremento sia del volume polmonare inspiratorio, sia di quello espiratorio. Nel primo caso, il risultato è raggiunto attraverso l'insufflazione di aria (*air-stacking*) tramite l'utilizzo di un ventilatore o di un pallone ambu, fino ad arrivare alla capacità massima di insufflazione; nel secondo caso, attraverso delle compressioni toraco-addominali (14).

Nei pazienti con incapacità bulbare o in quelli che non presentano un riflesso della tosse valido, deve essere presa in considerazione la tecnica di insufflazione/essufflazione meccanica attraverso l'utilizzo di dispositivi meccanici. La *cough machine* (o macchina della tosse) rappresenta la modalità primaria di *clearance* delle vie respiratorie nei bambini affetti da MNM e riproduce in maniera meccanica il riflesso naturale della tosse (14). Questo presidio riduce il

rischio di accumulo di secrezioni nell'albero bronchiale e si caratterizza per applicare alle vie aeree una pressione positiva seguita rapidamente da una pressione negativa.

Le tecniche di disostruzione delle vie tracheo-bronchiali nelle MNM vanno eseguite durante tutti gli episodi di riacutizzazione infettiva e/o quando i livelli di saturazione arteriosa dell'ossigeno in aria ambiente siano inferiori al 92%.

Un altro dispositivo importante utilizzato nelle MNM è rappresentato dall'*intrapulmonary percussive ventilation*, dispositivo che associa una pressione di supporto ad un'oscillazione del flusso di aria, a frequenza regolabile. Durante la sua applicazione non sono necessarie la sincronizzazione e la collaborazione da parte del paziente; può essere utilizzato tramite maschera facciale, boccaglio o raccordo per ventilatore nei pazienti con NIV (15).

Infine, un altro strumento utilizzato nelle MNM è rappresentato dall'*high frequency chest wall oscillation* (HFCWO), capace di produrre una vibrazione ad alta frequenza associata alla compressione toracica.

La caratteristica che più lo rende diverso dagli altri dispositivi è che l'HFCWO utilizza come interfacce giubbottino e fasce toraciche, che determinano oscillazioni ad alta frequenza della parete toracica, capaci di modificare le caratteristiche reologiche del muco, riducendone viscosità e adesività (16).

## CONCLUSIONI

La riabilitazione respiratoria del bambino affetto da MNM è caratterizzata da un approccio multidisciplinare, che porta a un miglioramento della storia naturale di queste patologie e migliora la sopravvivenza e la qualità di vita di questi pazienti. Questo percorso richiede l'integrazione tra numerose figure, quali il pediatra, il neurologo, il fisiatra, lo pneumologo e il fisioterapista respiratorio e motorio.

L'obiettivo dei prossimi anni sarà di favorire e implementare l'aspetto multidisciplinare della presa in carico del paziente neuromuscolare in campo pediatrico.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Rochester CL, Vogiatzis I, Holland AE et al. *An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Policy Statement: Enhancing Implementation, Use, and Delivery of Pulmonary Rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2015; 192: 1373-1386.
- (2) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. *British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuro muscular weakness*. Thorax 2012; 67: 1-40.
- (3) Leiner GC, Abramowitz S, Small MJ, et al. *Expiratory flow rate: standard values for normal subjects*. Am Rev Respir Dis 1963; 88: 644-665.
- (4) Bach JR. *Mechanical insufflation-exsufflation comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques*. Chest 1993; 104: 1553-1562.
- (5) American Thoracic Society. *Standards and indication for Cardiopulmonary Sleep Studies in Children*. Am J Respir Crit Care Med 1996; 153: 866-878.
- (6) Verrillo E, Bruni O, Pavone M, et al. *Sleep architecture in infants with spinal muscular atrophy type 1*. Sleep Med 2014; 15: 1246-1250.
- (7) Rao F, Iatomasi M, Falcier E, et al. *La presa in carico respiratoria del bambino con malattia neuromuscolare (NMD)*. Rivista Italiana di Fisioterapia e Riabilitazione Respiratoria 2014; 1: 26-34.
- (8) Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. *Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults*. Eur Respir J 2009; 34: 444-451.
- (9) Dohna-Schawake C, Ragette R, Teschler H, et al. *Predictors of severe chest infections in paediatric neuromuscular disorders*. Neuromuscul Disord 2006; 16: 325-328.

- (10) Phillips MF, Smith PE, Carroll N, et al. *Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy*. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160: 198-202.
- (11) Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management*. Lancet Neurol 2018; 17: 251-267.
- (12) Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, et al. *Respiratory Management of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy*. Pediatrics 2018; 142: 62-71.
- (13) Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. *Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics*. Neuromuscul Disord 2018; 28: 197-207.
- (14) Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, et al. *Participants of the International Conference on SMA Standard of Care*. J Child Neurol 2007; 22: 1027-1049.
- (15) Reardon CC, Christiansen D, Barnett ED, et al. *Intrapulmonary percussive ventilation vs incentive spirometry for children with neuromuscular disease*. Arch Pediatr Adolesc Med 2005; 159: 526-531.
- (16) Cameron S, Ball I, Cepinskas G, et al. *Early mobilization in the critical care unit: A review of adult and pediatric literature*. J Crit Care 2015; 30: 664-672.
- (17) eron S, Care 2015; 30: 664-672.



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

*Respiratory Physiotherapy in non-CF Bronchiectasis: why and how*

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

**Keywords:** bronchiectasis, children, airway clearance techniques.

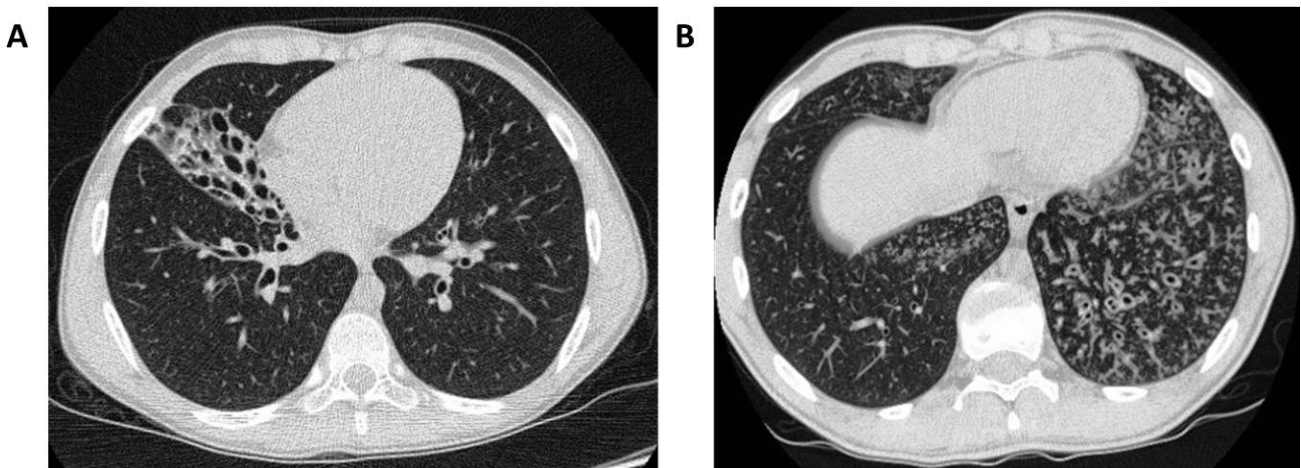
## INTRODUZIONE

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

I meccanismi fisiopatologici esatti alla base delle bronchiectasie sono sconosciuti.

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

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



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

## I "PERCHÉ" DELLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

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

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

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

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

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

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

## L'IMPORTANZA DELL'ETÀ

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

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

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

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

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

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

### *Drenaggio posturale e tecniche manuali*

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

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

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

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

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

### *Drenaggio autogeno*

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

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

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

### *Ciclo attivo di tecniche di respirazione*

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

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

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

### *Positive expiratory pressure therapy*

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

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

### *Oscillating PEP Therapy*

L'*oscillating PEP (OscPEP) therapy* offre la combinazione della PEP con le oscillazioni ad alta frequenza, che riescono a sgretolare all'interno delle vie aeree le secrezioni durante l'espirazione per facilitarne l'eliminazione (17). Esistono diversi dispositivi che forniscono la terapia con OscPEP. Flutter® e Acapella® sono tra i più comuni. Altri dispositivi che forniscono effetti simili sono Aerobika™, Quake e RC-Cornet®. Il Flutter® è un piccolo dispositivo portatile a forma di tubo con un boccaglio ricoperto da un coperchio forato che racchiude una sfera di acciaio inossidabile che poggia su un cono circolare. L'inspirazione avviene attraverso il naso o la bocca. Durante l'espirazione, ad una velocità leggermente superiore al normale, la sfera ad alta densità si sposta lungo il cono, creando interruzioni nel flusso espiratorio e generando una PEP nel range di 18-35 cmH<sub>2</sub>O. Viene generata una vibrazione oscillatoria dell'aria che favorisce il drenaggio

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

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

### *Acapella®*

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

### *Bottle PEP*

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

### *Lung Flute® (o Flauto Polmonare)*

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

La manovra di espirazione nel *lung flute* deve essere abbastanza vigorosa in maniera da far oscillare la lancia. L'oscillazione della lancia genera onde sonore di 16-22 Hz con un output di 110-115 dB utilizzando una PEP di 2.5 cm H<sub>2</sub>O. Le onde sonore si propagano lungo l'albero tracheo-bronchiale e mettono in vibrazione le secrezioni. Questo determina un miglioramento della *clearance* muco-ciliare.

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

### *Oscillazioni della parete toracica ad alta frequenza e percussione intrapolmonare*

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

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

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

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

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

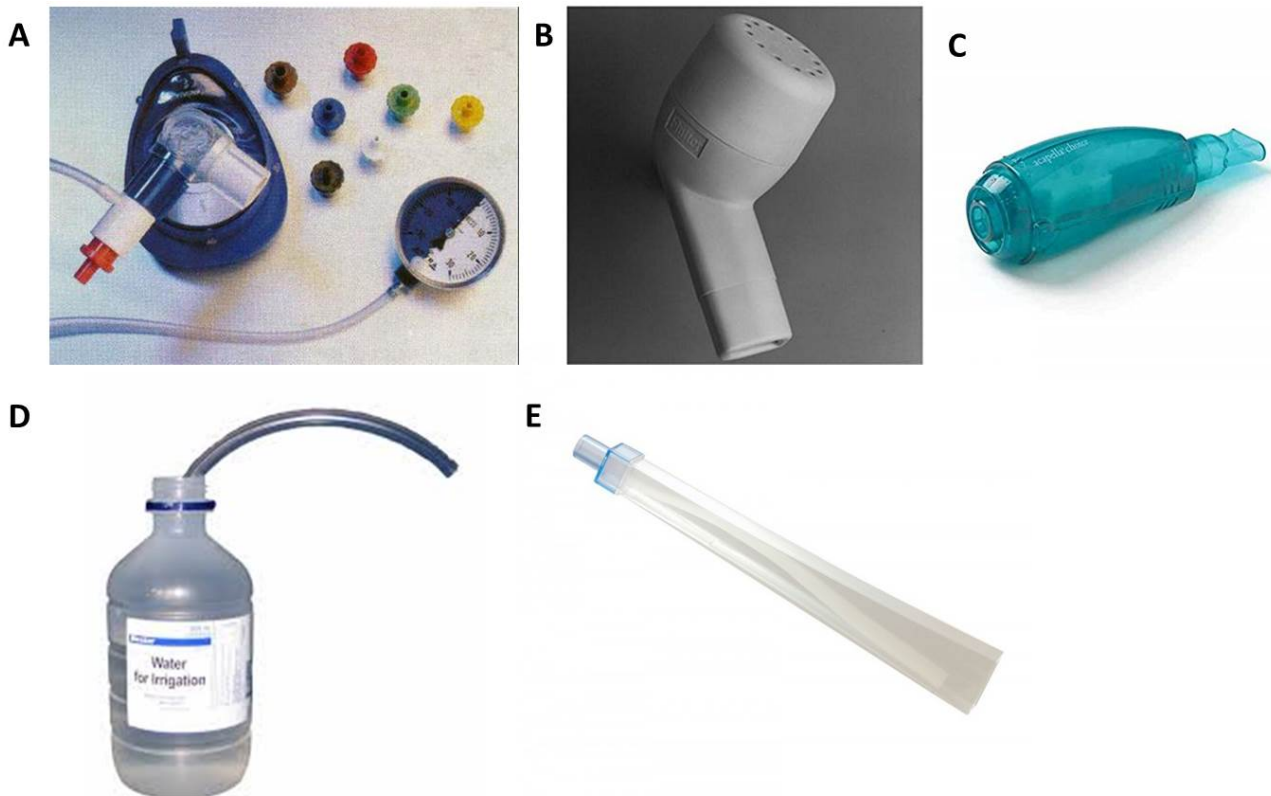
### Esercizio fisico

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

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

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

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



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

## CONCLUSIONI

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

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

## BIBLIOGRAFIA

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



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

# Le pneumopatie interstiziali in età pediatrica e riabilitazione respiratoria

*Interstitial lung disease in children and pulmonary rehabilitation*

Federica Dal Piva<sup>1</sup>, Stefano Silvestrin<sup>1</sup>, Deborah Snijders<sup>1,2</sup>

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

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

Finanziato da COST Action Ca16125

**Corrispondenza:** Deborah Snijders **e-mail:** [deborah.snijders@unipd.it](mailto:deborah.snijders@unipd.it)

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

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

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

**Parole chiave:** interstiziopatia polmonare, bambini, riabilitazione polmonare.

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

**Keywords:** interstitial lung disease, children, pulmonary rehabilitation.

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

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

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

## LIMITAZIONE DELL'ESERCIZIO FISICO NELLE CHILD

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

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

## CI SONO EVIDENZE PER LA RIABILITAZIONE POLMONARE NELLE CHILD?

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

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

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

## A CHI E QUANDO FARE LA RIABILITAZIONE POLMONARE?

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

## QUAL È LA RIABILITAZIONE POLMONARE PIÙ ADATTA?

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

## SERVE L'OSSIGENOTERAPIA?

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

## E IN ETÀ PEDIATRICA?

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

### BIBLIOGRAFIA

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

# Attività fisica e sport nelle malattie respiratorie croniche

*Physical activities and sport in chronic lung diseases*

---

**Attilio Turchetta**

UOSD Medicina dello Sport Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

**Corrispondenza:** Attilio Turchetta **e-mail:** attilio.turchetta@opbg.net

**Riassunto:** È dimostrato come la malattia cronica influisca non solo sulla salute, ma anche sulla qualità di vita. La prevalenza delle malattie croniche respiratorie è in continuo aumento nel mondo, anche in età pediatrica. Asma, fibrosi cistica (FC), bronchiectasie e displasia broncopolmonare (BPD) sono le forme respiratorie più frequenti. È ben noto come l'esercizio fisico, con un allenamento regolare, determini un miglioramento della *fitness* cardiovascolare, dell'efficienza muscolare e dei parametri legati alla qualità di vita nei pazienti con asma o FC. Sono necessari studi ulteriori per altre patologie croniche respiratorie, in particolare per la BPD, che negli anni futuri sarà la più frequente.

**Parole chiave:** malattie croniche, bambini, fibrosi cistica, displasia broncopolmonare.

**Summary:** The prevalence of chronic disease in children, in particular chronic respiratory disease, is increasing. Asthma, cystic fibrosis (CF), bronchiectasis and bronchopulmonary dysplasia (BPD) are the most frequent chronic respiratory diseases. The effects of exercise training on health outcomes are well studied in asthma and CF and demonstrate that it is possible to improve cardiorespiratory fitness, muscular efficacy and quality of life. Further studies are needed in children with other chronic lung diseases, such as bronchiectasis and BPD.

**Keywords:** chronic diseases, children, cystic fibrosis, bronchopulmonary dysplasia.

---

La malattia cronica viene definita come una malattia che ha effetti persistenti sulla salute e sulla qualità della vita (QoL) (1). L'OMS stima che nel mondo 38 milioni di persone muoiano ogni anno per malattie non trasmissibili e questo numero è destinato ad incrementare fino a 52 milioni nel 2030 (2). In concomitanza con questo incremento, si sta verificando un aumento della prevalenza di malattie croniche in bambini e adolescenti.

Uno dei gruppi di malattie croniche in età pediatrico-adolescenziale è quello delle malattie respiratorie, caratterizzate da diverse patologie che colpiscono i polmoni e l'apparato respiratorio (3, 4). Nei bambini queste forme comprendono: asma, fibrosi cistica (FC), bronchiectasie, sequele di malattie respiratorie neonatali croniche o displasia broncopolmonare (BPD), malattie interstiziali respiratorie e *sleep apnea* (1,5). L'asma ha una patogenesi polifattoriale, con ostruzione reversibile infiammatoria delle vie aeree ed elevata bronco-reattività; è la patologia respiratoria più comune e interessa circa 16 milioni di bambini al mondo (3, 4, 6). La FC è una malattia autosomica recessiva la cui causa di mortalità è per il 95% l'insufficienza respiratoria. Le bronchiectasie sono caratterizzate da una non reversibile dilatazione di uno o più bronchi con riduzione della funzione ventilatoria (7), frequente in particolare nei gruppi di popolazione socialmente ed economicamente svantaggiati. Per quanto riguarda la BPD, la definizione più utilizzata è quella di una ossigeno-dipendenza a 36 settimane di età post-mestruale (età gestazionale più età anagrafica); è correlata al danno di un ipo-sviluppo polmonare dei bambini nati prematuri. I ragazzi affetti da BPD hanno un rischio elevato di sintomi respiratori, associati ad una QoL ridotta rispetto ai normali (8, 9).

È noto come nei bambini sani l'attività fisica sia associata a numerosi benefici: migliora la funzione cardiorespiratoria e muscolare e riduce l'adiposità, i lipidi ematici e la pressione arteriosa (10, 11). Questi dati si confermano in particolare per i miglioramenti della funzione cardiovascolare e per la QoL (12), anche se tipo, frequenza, intensità e durata dell'esercizio necessari ad ottenere un beneficio rimangono poco studiati e spesso non completamente compresi. Nella FC i risultati di studi sistematici indicano che l'allenamento migliora la *fitness* cardiovascolare e la QoL (13-14). Una review conclude che l'esercizio fisico ha un impatto positivo sulla sopravvivenza, riducendo il declino della funzione respiratoria (14). Per i pazienti asmatici è stato evidenziato come il nuoto incrementi la funzione ventilatoria, con cambiamenti signifi-

cativi del FEV<sub>1</sub> e dei flussi espiratori (13). Ancora pochi sono i lavori riguardanti lo studio degli effetti dall'attività sportiva e dell'allenamento sui ragazzi con BPD, anche se questa malattia viene definita come la più frequente malattia cronica respiratoria del prossimo decennio (15). In Italia l'attività sportiva è tenuta in grande considerazione, come dimostrano le recentissime linee di indirizzo per la popolazione italiana emesse dal Ministero della Salute, che sottolineano come il movimento e l'attività fisica e sportiva siano un elemento essenziale per avere uno stile di vita sano, non soltanto per chi è in buona salute, ma anche, e probabilmente con migliori risultati, per chi è affetto da malattie croniche, particolarmente in età pediatrica (16). Esiste comunque, per la pratica dello sport, lo scoglio della certificazione sportiva, agonistica o non agonistica. Per facilitare il compito dei medici di medicina generale, dei pediatri di famiglia e dei medici specialisti in medicina dello sport, categorie a cui carico è la certificazione, sono state pubblicate delle indicazioni sui criteri di valutazione per il rilascio della certificazione nei pazienti affetti da malattie respiratorie, comprese le patologie congenite del polmone, la FC e l'asma bronchiale (17).

## BIBLIOGRAFIA

- (1) AIHW. *Australia's health 2016*. Canberra Australian Institute of Health and Welfare, 2016; 73-74. Available on [www.aihw.gov.au](http://www.aihw.gov.au)
- (2) WHO. *Global Status Report on noncommunicable diseases*. Switzerland: World Health Organization, 2014; 1: 9.
- (3) Lissauer T, Clayden G. *Illustrated textbook of paediatrics*. Elsevier Urban&Fischer, 2007; 1: 277.
- (4) Schraufnagel D. *Breathing in America: disease, progress, and hope*: Am Thor Soc 2010; 7: 77.
- (5) British Thoracic Society Scottish Intercollegiate Guidelines Network. *British guideline on the management of asthma*. Thorax 2003; 58: 1-94.
- (6) Global Initiative for Asthma, 2016; 6: 100. Available on [www.ginaasthma.org](http://www.ginaasthma.org)
- (7) O'Donnell AE. *Bronchiectasis*. Chest 2008; 134: 815-823.
- (8) Stoll BJ, Hansen NI, Bell EF, et al. *Trends in care practices, morbidity, and mortality of extremely preterm neonates, 1993-2012*. JAMA 2015; 314: 1039-1051.
- (9) O'Reilly M, Sozo F, Harding R. *Impact of preterm birth and bronchopulmonary dysplasia on the developing lung: long-term consequences for respiratory health*. Clin Exp Pharmacol Physiol 2013; 40: 765-773.
- (10) Janssen I, Leblanc AG. *Systematic review of the health benefits of physical activity and fitness in school-aged children and youth*. Int J Behav Nutr Phys Act 2010; 7: 40.
- (11) Okely T, Salmon J, Vella S, et al. *A systematic review to update the Australian physical activity guidelines for children and young people*. Australian Gov Dep Health 2013. doi : 978-1-74186-068-9 Available on <https://www.health.gov.au/internet/main/publishing.nsf/>
- (12) Pieles GE, Horn R, Williams CA, et al. *Paediatric exercise training in prevention and treatment*. Arch Dis Child 2014; 99: 380-385.
- (13) Beggs S, Foong YC, LE HC, et al. *Swimming training for asthma in children and adolescents aged 18 years and under*. Cochrane Database Syst Rev 2013; 4: CD009607.
- (14) van Doorn N. *Exercise programs for children with cystic fibrosis: a systematic review of randomized controlled trials*. Disabil Rehabil 2010; 32: 41-49.
- (15) Kathegesua E, Beuchera J, Daniel V, et al. *Devenir respiratoire a l'age scolaire de la dysplasie bronchopulmonaire Respiratory outcome of bronchopulmonary dysplasia in school-age children*. P. Archives Ped 2016; 23: 325-332.

- (16) Galeone D, Menzano MT, Anatra F, et al. *Linee d'indirizzo sull'attività fisica per le differenti fasce d'età e con riferimento a situazioni fisiologiche e fisiopatologiche e a sottogruppi specifici di popolazione*. Ministero della Salute Direzione Generale della Prevenzione Sanitaria Ufficio 8 2017; 22-27. Available on [http://www.salute.gov.it/imgs/C\\_17\\_pubblicazioni\\_2828\\_allegato.pdf](http://www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_2828_allegato.pdf)
- (17) Todaro. A, Rossi A, Turchetta A, et al. *Criteri di valutazione pneumologica per l'idoneità all'attività sportiva*. Med Sport 2010; 63: 37-42.

# Le tecnologie innovative nell'assistenza respiratoria

*Innovative technologies in respiratory assistance*

**Laura Montalbano<sup>1</sup>, Giovanna Cilluffo<sup>1</sup>, Velia Malizia<sup>1</sup>, Salvatore Fasola<sup>1</sup>, Giuliana Ferrante<sup>2</sup>, Stefania La Grutta<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Istituto di Biomedicina e Immunologia Molecolare, Consiglio Nazionale delle Ricerche, Palermo

<sup>2</sup>Dipartimento di Scienze per la Promozione della Salute Materno-Infantile di Medicina Interna e Specialistica di Eccellenza "G. D'Alessandro", Università di Palermo

**Corrispondenza:** Laura Montalbano **e-mail:** laura.montalbano@ibim.cnr.it

**Riassunto:** Nelle malattie croniche effettuare correttamente la diagnosi ed avere a disposizione i trattamenti più appropriati non è sufficiente a garantire un miglioramento della condizione clinica.

L'aderenza al regime terapeutico costituisce il passo essenziale, spesso sottovalutato, che permette di raggiungere e mantenere nel tempo obiettivi che altrimenti non sarebbero raggiungibili, primo fra tutti il controllo della malattia. L'asma è una patologia multifattoriale e per questo un'insufficiente gestione della malattia può portare ad un'alterazione della qualità di vita e ad un aumento smisurato dei costi sanitari. In tal senso le nuove tecnologie rappresentano un valido strumento di supporto per il personale sanitario e i pazienti, rendendo possibile il monitoraggio terapeutico e un'assistenza continuativa.

**Parole chiave:** asma, controllo, *e-health*, management.

**Summary:** In chronic diseases, a correct diagnosis and access to the most appropriate treatments are not sufficient to ensure an improved clinical condition.

The patient's compliance with a treatment regimen is a crucial, though often neglected step for achieving and maintaining over time outcomes that would otherwise be unattainable, first of all the disease control.

Asthma is a multifactorial condition and, for this reason, its poor management might cause an altered quality of life and a significant increase in healthcare costs. New technologies offer valuable support to both patients and healthcare workers, allowing for therapeutic monitoring and ongoing assistance.

**Keywords:** asthma, control, e-health, management.

Per molto tempo l'asma è stata classificata e gestita sulla base della gravità dei sintomi.

Tuttavia, quest'ultima è ampiamente influenzata da fattori esterni ed eventuali co-morbidità (1).

Inoltre, parametri di funzione polmonare, sintomi clinici e infiammazione delle vie aeree non sempre sono correlati (2, 3). Pertanto, le linee guida hanno stabilito che il *gold standard* nella gestione dell'asma è rappresentato dal raggiungimento e mantenimento del controllo dei sintomi (4).

Il concetto di controllo dell'asma è dato dalla combinazione del livello di gravità dei sintomi clinici e del rischio futuro di esacerbazioni. Tuttavia, l'asma rappresenta un problema multidimensionale, influenzato oltre che da parametri oggettivi anche da parametri soggettivi. Infatti, l'asma se non ben controllata è responsabile dell'alterazione della qualità della vita, dell'aumento del numero di visite in emergenza, di ospedalizzazioni e di un uso inappropriato di risorse sanitarie (5, 6).

Nonostante i progressi nella comprensione della patogenesi della malattia (7), l'asma rimane non controllata in una vasta porzione di pazienti (8, 9). Per questo motivo, le linee guida suggeriscono di verificare periodicamente l'efficacia del trattamento sul controllo dell'asma e sulla qualità della vita del paziente (10). Gli strumenti da utilizzare nella pratica clinica per monitorare il paziente nella corretta gestione della malattia non sono molti e spesso si corre il rischio di sottostimare la frequenza e la severità dei sintomi.

Alcuni degli strumenti di cui ci si può avvalere sono certamente i diari giornalieri, in cui registrare sintomi, uso dei farmaci, misurazioni della funzionalità polmonare e questionari specifici (*asthma control test* e *childhood asthma control test*), che aiutano nella determinazione del livello di controllo della malattia, facendo riflettere il paziente sulla frequenza dei sintomi e sulle limitazioni nella vita di tutti i giorni (11). Questi strumenti, nonostante siano stati va-



lidati e ormai ampiamente usati nella pratica clinica, sono purtroppo soggetti a una serie di limitazioni. Il limite più rilevante è che non forniscono aggiustamenti terapeutici in tempo reale, né consigli pratici per migliorare la gestione della malattia, e spesso richiedono uno sforzo mnemonico non indifferente per ricordare l'andamento della sintomatologia in un preciso lasso temporale (ultime quattro settimane). Inoltre, i questionari si prestano a riportare distorsioni e differenti interpretazioni dei sintomi. Infatti, gran parte dei pazienti con scarso controllo considera la propria malattia come adeguatamente controllata o addirittura molto ben controllata (12).

Pertanto, il mancato controllo dell'asma rappresenta un bisogno insoddisfatto clinicamente rilevante, che ha portato a esplorare cause alternative.

È stato ampiamente dimostrato che l'aderenza al trattamento rappresenta un collegamento cruciale tra efficacia della terapia e stato di controllo della malattia. Una recente revisione sistematica ha evidenziato che una buona aderenza al trattamento tende ad essere associata a un minor rischio di riacutizzazioni in età sia adulta, sia pediatrica (13).

La terapia inalatoria rappresenta il principale trattamento dell'asma e i dispositivi per inalazione offrono vantaggi come la facilità di trasporto, l'azione rapida e mirata ed effetti collaterali minimi rispetto al farmaco sistemico (14). La corretta tecnica di inalazione, però, risulta essere complessa da effettuare (15).

In tal senso, è stato osservato che una non corretta esecuzione della tecnica inalatoria è correlata a sintomi di asma non controllati (16). A ciò si aggiunge che alcuni studi hanno evidenziato che fino all'85% del personale medico sanitario non sembra essere in grado di istruire il paziente alla corretta tecnica di inalazione (17). Come risposta a tutto ciò, alla fine degli anni '90 si sviluppa e prende campo la cosiddetta "gestione elettronica" della salute, definita come *e-health* (18), che abbraccia una vasta area inerente l'informatica medica e la salute pubblica, finalizzata a fornire e/o migliorare i servizi sanitari e le informazioni attraverso internet e le tecnologie ad esso correlate (19).

L'*e-health* nasce con l'intento di migliorare la qualità delle cure e l'aderenza al trattamento nelle patologie croniche (18) ed include *mobile-health*, promemoria elettronici, programmi di telemedicina e sistemi di supporto alla farmacoterapia (20).

Nell'asma, l'*e-health* potrebbe essere utile per potenziare conoscenze, attitudini e pratiche dei pazienti e consentire un'assistenza proattiva e piani d'azione personalizzati (21, 22). Inoltre, il personale medico sanitario può trovare nell'*e-health* un valido strumento per interagire attivamente con i pazienti e facilitare lo scambio di informazioni (23).

### *Mobile-health*

La *m-health* riguarda l'uso in ambito medico-sanitario di dispositivi mobili, come *smartphone* e *tablet*, con o senza sensori indossabili, e di tecnologie mobili e di comunicazione *wireless* (figura 1).

Nell'area della *m-health* vengono sviluppate le *m-health app*, che rappresentano quell'insieme di applicazioni e contenuti creati per *devices* mobili con lo scopo di "intervenire" su uno o più aspetti legati all'ambito della salute (prevenzione, diagnosi, cura di patologie e assistenza).

Nello specifico, le applicazioni sull'asma rientrano nella macrocategoria del *disease & treatment management*, che include, appunto, *app* utili nella gestione di una specifica patologia e che supportano dalla diagnosi al trattamento, al controllo della stessa (24).

### *Electronic remainder*

Sono dei sistemi elettronici legati a *device* mobili che, attraverso un sistema di *alerting*, consentono al paziente di ricordare quando eseguire la terapia, sfruttando il calendario degli eventi/appuntamenti del dispositivo mobile, con orari configurabili sul *server* e variabili a seconda delle specifiche esigenze del paziente e programmabili sulla base del piano di cura (figura 2).

## Telemedicina

È l'insieme delle tecniche mediche e informatiche che permettono la cura del paziente a distanza, eliminando le barriere geografiche e offrendo un consulto specialistico a tutti i pazienti "connessi" (figura 3).

La telemedicina prevede l'utilizzo delle telecomunicazioni e delle tecnologie virtuali per fornire assistenza sanitaria al di fuori delle strutture sanitarie, agevola la comunicazione tra operatori sanitari, professionisti e pazienti e può educare il paziente ad una corretta gestione della malattia attraverso programmi di formazione.



Fig. 1: Esempio di m-health app



Fig. 2: Esempio di electronic remainder

## Inhaler trackers

Sono dei dispositivi elettronici che collegano gli inalatori ad *app* specifiche o che si collegano direttamente agli inalatori, consentendo il monitoraggio dell'uso del farmaco da parte del paziente (figura 4).

I dati ottenuti sono inviati in remoto.

## Clinical decision support systems (CDSS)

È un *software* progettato per assistere medici e altri professionisti sanitari nel processo clinico decisionale. Esistono due tipologie di CDSS: basati sulla conoscenza e non. I primi sono generalmente composti di tre componenti: una base di conoscenza, un motore inferenziale ed un meccanismo di comunicazione.

A questi si aggiunge, di solito, un'interfaccia per la visualizzazione dei risultati, che possono essere anche mostrati direttamente sullo schermo del sistema clinico che è integrato al CDSS. Questo, attraverso l'elemento di comunicazione, invia un *dataset* clinico del paziente al motore inferenziale, che, attraverso degli algoritmi, estrae dalla base di conoscenza delle informazioni che sono restituite al sistema clinico.

I CDSS che non sono fondati su una base di conoscenza adoperano la *machine learning*, una forma di intelligenza artificiale che consente a un sistema di imparare dalla passata esperienza e/o a trovare specifici *pattern* nei dati clinici. Ciò elimina la necessità di scrivere regole, anche se, al contempo, questi sistemi non rendono esplicito il processo che ha portato ai risultati suggeriti. In generale, qualsiasi applicazione che, tramite le sue informazioni, può essere di aiuto nel processo decisionale del medico può essere presentata come un CDSS.



**Fig. 3:** Esempio di programma di telemedicina



**Fig. 4:** Esempio di inhaler trackers

## CONCLUSIONI

L'e-health fornisce una serie di ausili a disposizione del personale sanitario e dei pazienti per la tutela e la cura della salute e del benessere. Questi nuovi strumenti tecnologici si affiancano a quelli più tradizionali per offrire maggiore efficienza (tempi più brevi per specifiche procedure mediche) ed efficacia (maggiore accuratezza delle diagnosi, precisione delle procedure mediche e livello di informazione e prevenzione delle patologie). L'insieme delle nuove tecnologie che sono applicate all'ambito della medicina e del benessere offre un'opportunità unica e imperdibile per tutti coloro che vogliono prendersi cura della propria salute, non andando a sostituire la medicina tradizionale, ma affiancandola e integrandola con nuovi canali di comunicazione e tecnologie innovative, al fine di migliorare l'assistenza sanitaria e aiutare i cittadini ad accedere e ottenere le migliori cure possibili per il miglioramento della salute.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Taylor DR, Bateman ED, Boulet LP, et al. *A new perspective on concepts of asthma severity and control.* Eur Respir J 2008; 32: 545-554.
- (2) Rosi E, Ronchi MC, Grazzini M, et al. *Sputum analysis, bronchial hyperresponsiveness, and airway function in asthma: results of a factor analysis.* J Allergy Clin Immunol 1999; 103: 232-237.
- (3) Crimi E, Spanevello A, Neri M, et al. *Dissociation between airway inflammation and airway hyperresponsiveness, in allergic asthma.* Am J Respir Crit Care Med 1998; 157: 4-9.
- (4) Global Initiative for Asthma (GINA). <http://www.ginasthma.org>. (Accessed July 2017).
- (5) Sullivan PW, Ghushchyan VH, Campbell JD, et al. *Measuring the cost of poor asthma control and exacerbations.* J Asthma 2017; 54: 24-31.
- (6) Schatz M, Mosen D, Apter AJ, et al. *Relationships among quality of life, severity, and control measures in asthma: an evaluation using factor analysis.* J Allergy Clin Immunol 2005; 115: 1049-1055.

- (7) Anderson GP. *Endotyping asthma: new insights into key pathogenic mechanisms in a complex, heterogeneous disease*. Lancet 2008; 372: 1107-1119.
- (8) Colice GL, Ostrom NK, Geller DE, et al. *The CHOICE survey: high rates of persistent and uncontrolled asthma in the United States*. Ann Allergy Asthma Immunol 2012; 108: 157-162.
- (9) Demoly P, Annunziata K, Gubba E, et al. *Repeated cross-sectional survey of patient-reported asthma control in Europe in the past 5 years*. Eur Respir Rev 2012; 21: 66-74.
- (10) National Asthma Education and Prevention Program. *Expert Panel Report 3 (EPR-3): Guidelines for the Diagnosis and Management of Asthma-Summary Report 2007*. J Allergy Clin Immunol 2007; 120: 94-138.
- (11) Reddel HK, Taylor DR, Bateman ED, et al. *An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: asthma control and exacerbations: standardizing endpoints for clinical asthma trials and clinical practice*. Am J Respir Crit Care Med 2009; 180: 59-99.
- (12) Chapman KR, Boulet LP, Rea RM, et al. *Suboptimal asthma control: prevalence, detection and consequences in general practice*. Eur Respir J 2008; 31: 320-325.
- (13) Engelkes M, Janssens HM, de Jongste JC, et al. *Medication adherence and the risk of severe asthma exacerbations: a systematic review*. Eur Respir J 2015; 45: 396-407.
- (14) Virchow JC, Crompton GK, Dal Negro R, et al. *Importance of inhaler devices in the management of airway disease*. Respir Med 2008; 102: 10-19.
- (15) Lavorini F, Usmani OS. *Correct inhalation technique is critical in achieving good asthma control*. Prim Care Respir J 2013; 22: 385-386.
- (16) Price DB, Roman-Rodriguez M, McQueen RB, et al. *Inhaler errors in the CRITIKAL study: type, frequency, and association with asthma outcomes*. J Allergy Clin Immunol Pract 2017; 5: 1071-1081.
- (17) Haughney J, Price D, Barnes NC, et al. *Choosing inhaler devices for people with asthma: current knowledge and outstanding research needs*. Respir Med 2010; 104: 1237-1245.
- (18) Della Mea V. *What is e-health (2): the death of telemedicine?* J Med Internet Res 2001; 3: E22.
- (19) Oh H, Rizo C, Enkin M, et al. *What is eHealth (3): a systematic review of published definitions*. J Med Internet Res 2005; 7: 1.
- (20) Mandl KD, Kohane IS. *Escaping the EHR trap - the future of health IT*. N Engl J Med 2012; 366: 2240-2242.
- (21) Bonini M. *Electronic health (e-Health): emerging role in asthma*. Curr Opin Pulm Med 2017; 23: 21-26.
- (22) Bousquet J, Chavannes NH, Guldmond N, et al. *Realising the potential of mHealth to improve asthma and allergy care: how to shape the future*. Eur Respir J 2017; 49: 1700447.
- (23) Kikidis D, Konstantinos V, Tzovaras D, et al. *The digital asthma patient: the history and future of inhaler-based health monitoring devices*. J Aerosol Med Pulm Drug Deliv 2016; 29: 219-232.
- (24) Montalbano L, Cilluffo G, Malizia V, et al. *Therapeutic educational pathway effect on asthma control: a pilot study*. 28th International Congress of the European-Respiratory-Society (ERS) 2018. doi: 10.1183/13993003.congress-2018.PA4683.

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

*Guidelines for access to respiratory rehabilitation in chronic respiratory diseases*

Maria Rosaria Bisogno<sup>2</sup>, Anna Naclerio<sup>1</sup>, Massimiliano Cirillo<sup>2</sup>, Ciro Taranto<sup>2</sup>, Fulvio Esposito<sup>1</sup>

<sup>1</sup> UOC di Pneumologia ed UTIR AORN Santobono-Pausilipon-Annunziata

<sup>2</sup> Servizio di Riabilitazione Respiratoria

**Corrispondenza:** Fulvio Esposito **e-mail:** ful.esp@virgilio.it

**Riassunto:** Gli autori descrivono aspetti e stato attuale dell'accesso alle cure riabilitative respiratorie nelle malattie croniche in età pediatrica, rimarcando le differenze esistenti tra le regioni italiane nell'attuazione del Piano Nazionale per le Cronicità, di recente approvazione (2018).

**Parole chiave:** riabilitazione respiratoria, malattie respiratorie croniche, interdisciplinarietà.

**Summary:** The authors explain the current situation regarding the approach to respiratory rehabilitation care in chronic illnesses in the pediatric population. In addition, they describe the differences among the Italian Regions regarding the implementation of the recently approved National Plan for Chronicity (2018).

**Keywords:** respiratory rehabilitation; chronic respiratory illnesses; interdisciplinary.

L'European Respiratory Society e l'American Thoracic Society hanno elaborato nel 2013 un manifesto comune della riabilitazione respiratoria, dove si enuncia che la riabilitazione respiratoria è un intervento omnicomprensivo che si basa sulla valutazione approfondita del paziente, seguita da terapie su misura che comprendono esercizio fisico, educazione e cambiamento comportamentale (2).

La riabilitazione respiratoria è progettata per migliorare la condizione fisica e psicologica delle persone affette da patologie respiratorie croniche e per promuovere l'aderenza a lungo termine di comportamenti vantaggiosi per la salute. Ogni intervento riabilitativo deve essere basato su un'evidenza scientifica, deve essere multidisciplinare e rivolgersi al miglioramento sia dei sintomi, sia della qualità della vita dei pazienti.

Soprattutto in età pediatrica, dove le patologie respiratorie differiscono significativamente da quelle dell'adulto, sia per entità sia per trattamento medico-riabilitativo, è necessario ricorrere ad un approccio multidisciplinare (4). Una stretta collaborazione tra i membri del *team* ospedaliero (pneumologi, pediatri, psicologi, fisioterapisti, infermieri, ecc.), una corretta integrazione con i servizi territoriali, una fattiva partecipazione della famiglia e una possibile accettazione da parte del bambino rappresentano aspetti essenziali del trattamento (1). Peculiarità dell'approccio riabilitativo in età pediatrica è la difficoltà, talora, di comunicare con il bambino e con i familiari e l'ambiente ospedaliero rappresenta, molto spesso, un elemento ansiogeno per una famiglia già condizionata dallo stress di avere un bambino malato. La stessa fisioterapia può costituire una causa di stress ed è essenziale che il bambino e il suo nucleo familiare siano trattati con cura e rispetto, ricevendo adeguate spiegazioni sulle indicazioni dell'intervento riabilitativo e sulle tecniche di trattamento (4).

Negli ultimi anni si è posto molto l'accento sulla necessità di un intervento multidisciplinare nelle malattie respiratorie croniche, non come semplice collaborazione tra consulenti, ma come azione integrata tra figure che si interfacciano con la persona più che con la sua patologia. Questo prevede, sicuramente, un adeguamento culturale nel concepire l'integrazione dei ruoli, dove i professionisti medici e non, in luogo di fornire ricette o erogare servizi e prestazioni, indichino un percorso complessivo da seguire e attuare in ambienti organizzativi e sociali anche molto diversi tra loro (1).

Oggi la riabilitazione respiratoria viaggia all'interno del modello di cure integrate, che rappresenta il "gold standard" nella gestione delle malattie respiratorie croniche. Questa gestione racchiude in sé non solo le singole strategie di intervento (rimozione delle secrezioni, supporto ventilatorio, ecc.), ma anche tutto ciò che serve per dotare il paziente o chi se ne prende cura

della capacità autonoma di controllare la condizione di salute (5). Il modello prevede che la presa in carico del paziente sia precoce e globale e vi sia una rete di assistenza in grado di supportare i pazienti dal ricovero in terapia intensiva o sub-intensiva fino all'affidamento ai servizi territoriali, costruendo un percorso per l'assistenza domiciliare di questi pazienti che parte dall'ospedale per giungere al territorio, coinvolgendo tutte le figure professionali, sanitarie e non. Questo percorso di cure integrate passa attraverso l'interdisciplinarietà e l'integrazione delle conoscenze, delle esperienze e delle professionalità che coinvolgono le persone e il mondo in cui vivono. Soprattutto in età pediatrica, nelle patologie croniche (insufficienza respiratoria nelle paralisi cerebrali infantili, malattie neuromuscolari, atrofia spinale, bronchiectasie, ecc) crescenti evidenze indicano la necessità di una presa in carico precoce del paziente, in particolare in fase critica o nell'immediata fase post-acuta.

Ad una corretta gestione delle problematiche respiratorie, si deve associare anche una valutazione delle abilità motorie residue per una corretta impostazione delle attività riabilitative più utili. Pertanto, è necessario migliorare l'assetto organizzativo, prevedendo l'accesso del fisioterapista nelle terapie intensive e sub-intensive. Infatti, recentemente anche in alcune regioni italiane ed in alcuni reparti ospedalieri si sta sperimentando con successo l'inserimento del fisioterapista respiratorio e del fisiatra come figure stabili del *team* professionale, con la presenza costante del fisioterapista in modo da pianificare nella stessa giornata più interventi a seconda della loro necessità. Altra necessità inderogabile è quella di migliorare in generale l'accessibilità alla riabilitazione respiratoria per rispondere al progressivo aumento delle patologie polmonari croniche e sperimentare nuovi modelli organizzativi, finalizzati alla riduzione del numero e dei tempi di ricovero ospedaliero attraverso tele-riabilitazione, gestione territoriale delle riacutizzazioni e creazione capillare di reti di cure domiciliari. Nel mondo e in Italia vi sono diversi assetti organizzativi e una gestione variabile delle problematiche respiratorie croniche; tuttavia, tre capisaldi emergono come essenziali in tutte le situazioni: l'esercizio fisico, l'educazione e lo sviluppo di stili di vita salutari. Esercizio, educazione ed utilizzo di tecnologie sono strumenti essenziali per il paziente con malattia respiratoria cronica, ma è necessaria una visione più ampia di ciò che si colloca prima e dopo la riabilitazione.

Il percorso riabilitativo deve prima di tutto dare responsabilità al paziente, quando possibile, ed alla sua famiglia, migliorando la consapevolezza delle risorse e la capacità di collaborare al processo di cura e alla ripresa della vita quotidiana. Il coinvolgimento e la condivisione di obiettivi e strategie da parte di tutti i componenti del *team* diventa quindi essenziale per evitare la frammentazione delle esperienze e per dare al paziente e alla famiglia tutti gli strumenti necessari per una gestione confortevole della vita quotidiana e per il recupero di una qualità della vita almeno accettabile (3). Molto è stato fatto negli ultimi 10 anni, almeno nel diffondere il concetto di riabilitazione respiratoria come educazione e cambiamento e non semplice erogazione di una prestazione. Nella pratica quotidiana rimane ancora molto da fare. Nei bambini, fermo restando il riferimento alla letteratura scientifica e alle relative evidenze, bisogna andare oltre le rigide prescrizioni basate sui parametri fisiologici e tenere conto delle preferenze, del carattere e della possibilità di trasferire il nostro progetto nella vita quotidiana senza che diventi un ulteriore motivo di stress. Il terapeuta, sia durante il ricovero sia a casa nel percorso di accompagnamento, deve, insieme a tutti i soggetti del team, diventare strumento educativo e di cambiamento, senza rinunciare mai al gioco che, per un bambino, è sempre una motivazione, un'emozione e soprattutto uno strumento di apprendimento e di maturazione (6). Tutto questo è stato recepito nel Piano Nazionale per le Cronicità approvato nel 2018, dove si riconoscono caratteristiche peculiari alla cronicità pediatrica, che includono il continuo cambiamento dei bisogni nelle differenti fasi della crescita, la possibilità che la malattia o disabilità interferiscano con il normale sviluppo, la necessità di favorire l'inserimento in comunità ludiche, ricreative o scolastiche e la dipendenza del bambino dall'adulto e quindi dalle competenze e dallo stato socio-economico della famiglia. Tuttavia, manca ancora una cultura condivisa della cronicità in età evolutiva e nonostante il Piano Nazionale delle Cronicità risponda sulla carta a diverse criticità, permangono le difficoltà di accesso ai servizi ospedalieri e territoriali

dedicati alle malattie respiratorie croniche (lì dove esistono).

Il recepimento del piano procede a rilento. Ad oggi solo Umbria, Puglia, Lazio ed Emilia Romagna l'hanno accolto formalmente; l'iter è ancora in corso per le altre regioni. In tema di assistenza ospedaliera con accesso alle cure riabilitative pneumologiche sono ancora presenti liste di attesa per il ricovero e ancora troppo spesso la mancata predisposizione della dimissione protetta. L'accesso alle cure non è omogeneo e non è equamente distribuito sul territorio nazionale. La prescrizione della riabilitazione respiratoria e dei presidi relativi alle patologie respiratorie (macchina della tosse, ventilatori, ecc.) è prevalentemente erogata da strutture pubbliche, presidi ospedalieri o distretti sanitari. In alcune regioni, come la Lombardia, l'Umbria, la Toscana e il Lazio, l'organizzazione regionale prevede Unità Operative dedicate esclusivamente alla diagnosi, cura e riabilitazione delle malattie respiratorie. In altre regioni, come la Campania, i presidi e la terapia riabilitativa sono prescritti da una struttura pubblica, mentre la riabilitazione è eseguita prevalentemente da strutture private convenzionate per effetto della legge regionale 11 del 2007.

È necessario quindi rendere efficaci al più presto e più diffusamente gli obiettivi contenuti nel Piano per le Cronicità e soprattutto raggiungere i risultati attesi per la salute e la qualità della vita.

In conclusione, un intervento strutturato e interdisciplinare attuato già nel corso del ricovero ospedaliero, un lavoro di squadra e una gestione integrata e condivisa tra i professionisti devono diventare la base per qualsiasi progetto riabilitativo.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) D'Abrosca F, Clini EM. *Riabilitazione respiratoria: imparare dal passato per creare il futuro*. Rivista italiana riabilitazione respiratoria 2013; 3: 8-10.
- (2) Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, et al. *Key concepts and avances in pulmonary rehabilitation*. Respir Crit Care Med 2013; 188: 13-64.
- (3) Spruit MA, Pitta F, Garvey C, et al. *Differences in content and organizational aspects of pulmonary rehabilitation programs*. Eur Respir J 2014; 43: 1326-133.
- (4) Prasad S. *Patologie respiratorie in età pediatrica* IN: Mandy Smith, Val Bal "Riabilitazione cardiorespiratoria" Verduci edit. 2000; 4:299-308.
- (5) Davey S, Magnay A. *Terapia intensiva pediatrica* IN: Mandy Smith, Val Bal "Riabilitazione cardiorespiratoria" Verduci edit. 2000; 4: 315-334.
- (6) Formica M, Maccagno S. *Riabilitazione respiratoria nel bambino* IN: M.M. Formica e coll. "Trattato di neurologia riabilitativa" Cozzolin edit 2003; 23: 751-769.



## GESTIONE DELLA TRACHEOSTOMIA NEL BAMBINO

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

**Emilia Rufini<sup>1</sup>, Mariella Rubin<sup>2</sup>, Pierina Lazzarin<sup>3</sup>, Vincenzo Abagnale<sup>4</sup>, Elisabetta Bignamini<sup>5</sup>, Alessandra Schiavino<sup>6</sup>**

<sup>1</sup>Coordinatore infermieristico, Area Semintensiva Pediatrica, Dipartimento Pediatrico Ospedaliero Universitario, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma

<sup>2</sup>Coordinatore infermieristico; Clinica Pediatrica, Clinica pediatrica, Pediatria Degenze 3, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedaliera, Padova

<sup>3</sup>Coordinatore infermieristico; Cure Palliative e Terapia Antalgica Pediatrica, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedaliera, Padova

<sup>4</sup>Coordinatore Infermieristico; Rianimazione Pediatrica Azienda Ospedaliero Universitaria Ospedale Pediatrico Meyer, Firenze

<sup>5</sup>SC Pneumologia Presidio OIRM Città della Salute e della Scienza di Torino

<sup>6</sup>Unità Operativa BroncoPneumologia, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

**Corrispondenza:** Rubin Mariella mail:mariella.rubin@aopd.veneto.it

**Si ringrazia:** il Prof. Renato Cutrera per il sostegno e la collaborazione nella realizzazione di questo progetto, il Gruppo di lavoro Infermieri SIMRI\* e il gruppo di lavoro Fisioterapisti Ospedale Pediatrico Meyer per l'attiva collaborazione e revisione del manoscritto.

\* Gruppo di lavoro infermieri SIMRI”

Barbierato P., *Pediatria d'Urgenza Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino Azienda Ospedaliera, Padova*

Bonacchi L., *Pediatria, Ospedale Santa Chiara di Pisa*

Ferrari B., *Fisioterapia Respiratoria Azienda Ospedaliero Universitaria Pediatrico Meyer, Firenze*

Giroto C., *Pediatria d'Urgenza Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino Azienda Ospedaliera, Padova*

Leone P., *Pediatria d'Urgenza Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino Azienda Ospedaliera, Padova*

Leone P., *Neuropsicomotricità età evolutiva Fisioterapia respiratoria, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma*

Masolini M., *Fisioterapia Respiratoria Azienda Ospedaliero Universitaria Pediatrico Meyer, Firenze*

Previdera R., *Pediatria, AORN Santo Bono Pausilipon, Napoli*

Tinari C., *Presidio Ospedale Infantile Regina Margherita, Città della Salute e della Scienza di Torino*

Tosin C., *TerapiaIntensiva Pediatrica, Azienda Ospedaliera, Verona*

Trevisan N., *Pediatria d'Urgenza Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino Azienda Ospedaliera, Padova, Padova*

**Introduzione:** Dott.ssa Alessandra Schiavino Unità Operativa BroncoPneumologia, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù



**Riassunto:** Il presente documento rappresenta il risultato di un lavoro di gruppo infermieristico SIMRI, riguardante la gestione della tracheostomia nel bambino. La presa in carico dei pazienti con tale presidio prevede un'attenzione specifica nella gestione dei seguenti aspetti: la cura dello stoma, il management della cannula tracheostomica, l'aspirazione e l'umidificazione, la deglutizione e la nutrizione, l'educazione, la comunicazione (NHS, 2007). Si è cercato di analizzare le attuali modalità attuate nei principali Centri che seguono bambini con tracheostomia in Italia, evidenziando le indicazioni della letteratura più recente, le eventuali criticità e ciò che si ritiene importante raccomandare. Si è voluto evidenziare come la gestione della tracheostomia può cambiare a seconda del setting assistenziale (terapia intensiva, domicilio, reparto ospedaliero). Il documento evidenzia numerose aree per una futura ricerca infermieristica

**Parole chiave:** Assistenza infermieristica, Tracheostomia, tracheostomia pediatrica, educazione, stomie

**Summary:** The following document is the result of the effort of a SIMRI nursing working group about the management of tracheostomy tube in children. The care of patients carrying this particular device is characterized by a specific attention regarding the following aspects: management of the stoma, handling of the tracheostomy tube, aspiration and humidification, swallowing and nutrition, education and communication (NHS, 2007). In this paper the group analyses the procedures actually performed by the main Italian centers taking care of these children, underlying the last recently published guidelines, the possible challenges and the primarily suitable recommendations. Furthermore, this document points out how the tracheostomy management changes in different care settings (e.g. I.C.U., hospital department, domiciliary care) and highlights numerous areas for possible future nursing research.

**Keywords:** Nursing care, Tracheostomy, Paediatric tracheostomy, education, stoma.

---

## PREFAZIONE

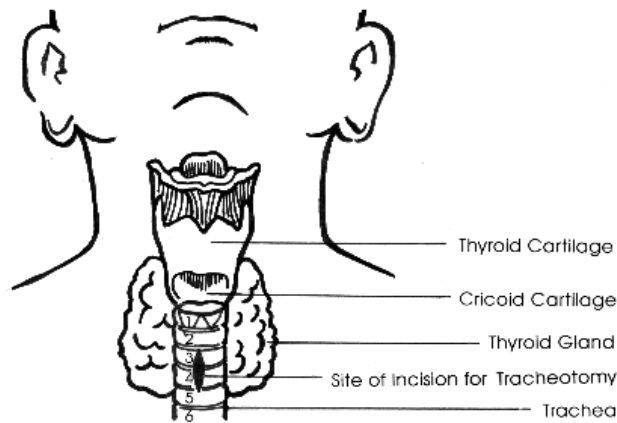
Sono trascorsi 20 anni dalla pubblicazione del documento “*Care of the Child with a Chronic Tracheostomy*” (Adopted by the ATS Board of Directors, July 1999), che poneva le basi per la ricerca di standard of care nel trattamento dei pazienti pediatrici con tracheostomia e oggi, i bambini che devono ricorrere a questo presidio sono aumentati in parallelo alle patologie croniche, rare e con disabilità complessa e all'intervento sempre più diffuso della tecnologia nel supporto delle funzioni vitali.

I miglioramenti avvenuti nel campo tecnico, scientifico e di esperienza nell'utilizzo della ventilazione non invasiva hanno creato un'ottima alternativa all'utilizzo della ventilazione invasiva a lungo termine, attraverso cannula tracheostomica nei bambini con insufficienza respiratoria cronica, ma la tracheostomia rimane comunque, in alcune circostanze, irrinunciabile, con o senza l'applicazione del supporto ventilatorio. Nasce così l'esigenza di confrontarsi e uniformare l'approccio infermieristico, e non solo, di “cure e care” del bambino portatore di tracheostomia, al fine di uniformare l'offerta di cura nei diversi centri italiani.

Gli infermieri del gruppo di lavoro della SIMRI hanno quindi svolto un lungo lavoro di ricerca e confronto, da cui è nato un documento chiaro e molto utile anche agli operatori meno esperti. L'auspicio è che attraverso questo documento si riesca a diffondere una cultura di condivisione favorendo una modalità di lavoro coordinato, sussidiario, partecipante e cooperante, per costruire sempre più una sanità basata sulle competenze, piuttosto che sull'autoreferenzialità. Un ringraziamento quindi a tutti quelli che hanno lavorato su questo documento, favorendo così un clima di crescita, condivisione e confronto all'interno della nostra Società Scientifica e non solo.

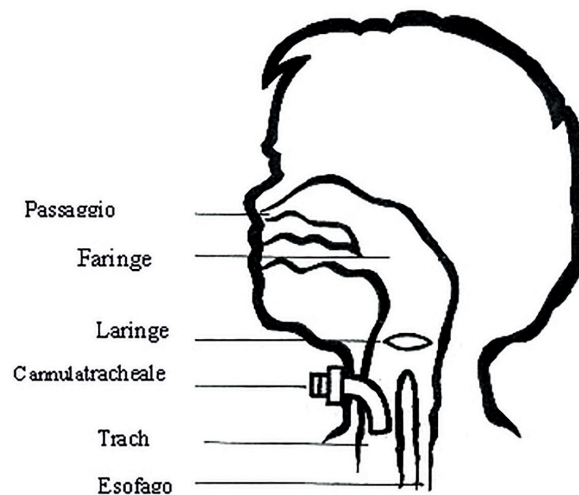
## INTRODUZIONE

La tracheotomia consiste nell'apertura temporanea della parete tracheale con conseguente comunicazione tra la trachea cervicale e l'ambiente esterno, consentendo un passaggio di aria che garantisca una respirazione efficace. La tracheostomia invece prevede la creazione di un'anastomosi permanente della trachea al piano cutaneo. L'incisione, in età pediatrica, avviene secondo diverse modalità, ma nella versione classica è verticale ed è effettuata preferibilmente tra il 2° e il 4° anello tracheale.



©HBWebster1999

Il tubo è inserito attraverso lo stoma e permette il passaggio di aria e una migliore gestione delle secrezioni: respirando attraverso la cannula tracheostomica si viene pertanto a creare una via alternativa alla respirazione naturale attraverso il naso e la bocca.



- Stoma: è il foro attraverso il quale è inserita la cannula tracheostomica;
- Cannula tracheostomica: tubicino ricurvo inserito nello stoma;
- Mandrino: guida o introduttore;
- Flangia: alette forate per il fissaggio della cannula;
- Collarino: fascetta di fissaggio in spugna;
- Metallina: garza compressa alluminizzata;
- Granuloma: neoformazione di tessuto infiammatorio causato da irritazione della mucosa dovuta alla presenza della cannula tracheostomica;
- Stent tracheale o bronchiale: protesi metallica o in silicone in grado di rendere pervio il lume, correggendone la riduzione di calibro.

Dopo la procedura chirurgica, il bambino resta in ambiente intensivo tra le 24 – 48 h successive, al fine di monitorare le complicanze precoci, poi è trasferito in area semi-intensiva o specialistica, dove sono fatte l'educazione del caregiver alla gestione domiciliare del paziente e le richieste dei presidi necessari alla gestione della stessa a domicilio. La tracheostomia percutanea attualmente ha in buona parte sostituito quella chirurgica per la possibilità di essere effettuata direttamente in terapia intensiva senza spostare il paziente in sala operatoria per la relativa semplicità della tecnica, grazie all'esistenza di kit preconfezionati e dedicati ed anche per una sensibile riduzione delle complicanze soprattutto infettive ed emorragiche. Esistono attualmente due approcci differenti per la tracheotomia percutanea, quello anteriore e quello trans-laringeo.

## INDICAZIONI

Le indicazioni per l'esecuzione della tracheostomia in età pediatrica sono cambiate negli ultimi 30 anni.

Le cause infettive di ostruzione delle vie aeree che possono condurre a tracheostomia sono ormai quasi completamente scomparse, grazie soprattutto alla diffusione delle vaccinazioni e al miglioramento delle competenze anestesiolgiche (tabella 1).

**Tab.1:** Indicazioni alla Tracheostomia. Tratto da (Traduzione libera): Trachsel D and Hammer J. Indications for tracheostomy in children. *Paediatr Respir Reviews* (2006);7(3):162-8

Indicazioni alla tracheostomia	Esempi
<b>Ostruzione vie aeree superiori</b>	
Stenosi sottoglottica	Congenita/acquisita
Tracheomalacia	Congenita/acquisita
Stenosi tracheale	Congenita/acquisita
Sindromi craniofacciali	Sequenza Pierre Robin Sindrome di Charge Sindrome Treacher-Collins Malattia di Beckwith-Wiedemann
Patologie craniofacciali o laringee	Emangioma, Igroma cistico
Paralisi bilaterale delle corde vocali	Problemi neurologici Sindrome di Moebius
Apnee ostruttive nel sonno	
Traumi laringei	Fratture, ustioni
<b>Necessità di ventilazione meccanica prolungata</b>	
Patologia polmonare	Broncodisplasia Scoliosi con patologia polmonare restrittiva
Cardiopatie congenite	Paralisi diaframmatica postoperatoria
<b>Patologie neurologiche / Neuromuscolari</b>	
	Distrofia Muscolare Duchenne Atrofia muscolare spinale tipo 1 Sindrome da ipoventilazione centrale Paralisi cerebrale Infantile Danno cerebrale e spinale post-traumatico Spina bifida

Non esiste un timing ottimale per compiere tale procedura, ma l'esecuzione della tracheostomia deve avvenire in modo personalizzata in base alle condizioni cliniche del paziente e secondo il parere dell'equipe dei curanti. Molti esperti ritengono che il paziente non debba essere ventilato attraverso il tubo endotracheale per più di tre settimane, tranne che se particolarmente instabile o laddove è clinicamente impossibile effettuare la tracheostomia. Tale affermazione si basa sull'osservazione che la tracheostomia migliora il comfort del paziente, riduce la necessità di sedazione, migliora la capacità di fonazione e la possibilità della ripresa dell'alimentazione per os, senza ovviamente prescindere dalla patologia di base e dal quadro neurologico del bambino. Tradizionalmente si definiva tracheostomia tardiva quella eseguita dopo tre settimane d'intubazione oro tracheale, ma studi più recenti hanno condotto a ridurre il tempo della suddetta definizione a una o due settimane. Non esistono dati che supportino perciò tale scelta, ma alcune evidenze sostengono che la tracheostomia effettuata dopo 7 giorni d'intubazione può migliorare l'out come clinico a breve termine. La decisione del confezionamento della tracheostomia e del giusto timing non può prescindere da fattori quali la presenza di una

famiglia compliante e di un care giver in grado di apprendere le manovre assistenziali necessarie alla cure, il contesto socio familiare, la prognosi della patologia di base e la scelta terapeutica effettuata nel rispetto del miglior interesse del bambino e secondo il principio di proporzionalità.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Gergin O, Adil EA, Kawai K, et al. *Indications of pediatric tracheostomy over the last 30 years: Has anything changed?* Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2016; 87: 144-147.
- (2) Mehta AB, Cooke CR, Wiener RS, et al. *Hospital variation in Early tracheostomy in United States: a population based study.* Crit Care Med 2016; 44: 1506.
- (3) Scales DC, Thiruchelvam D, Kiss A, et al. *The effect of tracheostomy timing during critical illness on long-term survival.* Crit Care Med 2008; 36: 2547.
- (4) Young D, Harrison DA, Cuthbertson BH, et al. *Effect of early vs late tracheostomy placement on survival in patient receiving mechanical ventilation: the TracMan randomized trial.* JAMA 2013;309: 2121.

## I. MATERIALI & CARATTERISTICHE DELLE CANNULE TRACHEALI

Le cannule tracheostomiche, consentono la rimozione delle secrezioni e la riduzione più efficace sia dello spazio morto sia del lavoro respiratorio (Heffner & Hess, 2001; Van Hern, 2000)



**Fig. 1:** Componenti della cannula Tracheostomica: cannula, controcanula e mandrino



**Fig. 2:** Cannula non cuffiata

### *Cura dello stoma: medicazione e valutazione della ferita*

È molto importante mantenere in sede la cannula tracheostomica. Lo spostamento accidentale, comporta, soprattutto nelle tecniche percutanee, la perdita del controllo delle vie aeree e la difficoltà di riposizionamento attraverso lo stoma, che tende a richiudersi velocemente. In alcune situazioni per fissare la cannula si utilizzano punti di sutura che però sono mal tollerati dal paziente e possono causare infezioni cutanee e sanguinamento.

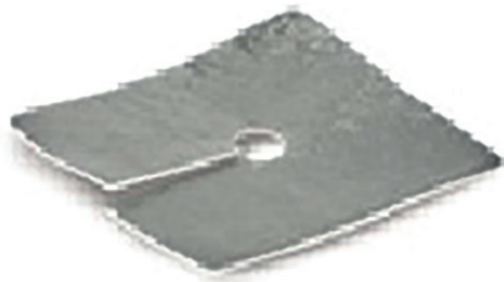
### *Medicazione della stomia*

La medicazione è la principale tecnica assistenziale da attuare al bambino con tracheostomia: l'infermiere già dopo le prime 24 ore dal confezionamento della tracheostomia, deve effettuare la medicazione con lo scopo di prevenire le infezioni e mantenere l'integrità della cute peristomale. L'applicazione corretta di questa procedura è pertanto fondamentale per prevenire complicanze.

### Modalità assistenziali

La procedura prevede la sostituzione della metallina o della garza posta intorno allo stoma stesso, la detersione e la disinfezione del sito, la pulizia della controcannula (se presente) e la sostituzione del collarino di fissaggio. La stomia viene detersa con soluzione fisiologica allo 0,9 % ed eosina al 2 % per le prime 24/48 ore, in quanto lo stoma deve essere trattato come una ferita chirurgica. Una volta cicatrizzata si deterge con soluzione fisiologica allo 0,9 %. È importante che l'infermiere spieghi al bambino la procedura in base al grado cognitivo e alla sua capacità di apprendere. I genitori devono comprendere la tecnica e le motivazioni, per iniziare a collaborare all'esecuzione della medicazione, anche al fine della dimissione e della gestione domiciliare.

### Quando eseguire la medicazione



La medicazione si esegue quotidianamente se non sono presenti alterazioni locali dello stoma. Se invece sono presenti complicanze locali o eccessiva secrezione, la medicazione può essere fatta anche più volte al giorno. La metallina/garza deve essere cambiata anche quando è bagnata o sporca. Il materiale necessario e la tecnica utilizzata per la medicazione della tracheostomia possono variare se il bambino si trova in ambiente ospedaliero dove è necessario usare la tecnica "sterile" o a domicilio dove si può usare la tecnica "pulita".

La tecnica "sterile", è un metodo usato per prevenire la contaminazione con microrganismi e prevede: adeguata igiene delle mani, disinfezione della cute prima della procedura, uso di guanti sterili e/o strumenti sterili, uso di garze e altri dispositivi sterili. Tale tecnica prevede il contatto solamente tra materiale sterile e cute trattata con antisettico, non è accettato il contatto tra sterile e non sterile. La tecnica "pulita" è normalmente adottata dopo che la ferita si è saldata e non permette la penetrazione di microrganismi, prevede: adeguata igiene delle mani, eventuale uso di guanti puliti, prevenzione nella contaminazione dei materiali, anche se non è applicata la regola dello sterile su sterile. Sia la Tecnica Sterile sia la Tecnica Pulita consentono di prevenire le infezioni e favorire il comfort del paziente, la seconda tende inoltre, a facilitare la gestione da parte del caregiver in particolare a domicilio.



Fig. 3: Collarino

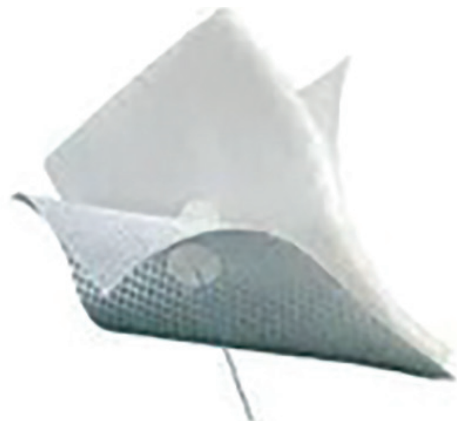


Fig. 4: Metalline

### Valutazione dello stoma

Valutare quotidianamente lo stoma al momento della rimozione della garza sporca: se sono presenti segni d'infezione quali iperemia, presenza di secrezioni purulente con difficoltà di

cicatizzazione si applica iodopovidone al 10 % su base acquosa e/o pomate cortisonico-antibiotiche, previa prescrizione medica.

In caso di comparsa di granuloma, se ancora di piccole dimensioni si utilizzano pomate antinfiammatorie (opinione di esperti); l'asportazione chirurgica avviene se di grandi dimensioni, ovviamente su consulenza del chirurgo o dell'Otorinolaringoiatra. In caso di stoma beante, è indicato comunemente l'uso dello iodo-povidone 10% o di eosina 2%.



**Fig. 5:** Stoma

#### *Materiale occorrente*

Guanti sterili/ non sterili (a domicilio guanti non sterili); garze tipo metallina o garze tipo tessuto e non tessuto sterili/ non sterili; soluzione fisiologica 0.9%; collarino di fissaggio; forbice pulita; materiale per aspirazione (aspiratore e sondini); contenitore per rifiuti.

#### *Esecuzione*

Per eseguire la medicazione occorrono due operatori, sia in ospedale sia a domicilio poiché la manovra potrebbe comportare una de-cannulazione accidentale. Un operatore pertanto sarà dedicato alla manovra della medicazione, mentre l'altro mantiene in sede la cannula appoggiando le dita sulle alette della cannula, nel momento in cui è rimosso il collarino.

Soprattutto durante le prime medicazioni è consigliato monitorare il bambino con il saturimetro.

1. Spiegare la procedura al bambino in base alle capacità cognitive dello stesso ed ai familiari e predisporre il materiale; quando possibile adottare tecniche di distrazione per ridurre il discomfort del bambino; seguirà adeguato lavaggio delle mani.
2. Il bambino è posto supino ponendo sotto le spalle un asciugamano o un lenzuolo arrotolato, al fine di mantenere ben esposta la zona dello stoma (nel lattante evitare l'iperestensione del collo).

A volte il bambino può presentare eccessive secrezioni e pertanto può essere necessario aspirare le secrezioni tracheali prima di iniziare la manovra. Indossare i guanti (puliti o sterili) ed evitare le contaminazioni.

3. L'operatore o il caregiver, rimuove per prima cosa la medicazione sporca (garza e collarino) per procedere alla detersione intorno alla cannula avendo cura di rimuovere eventuali incrostazioni e le secrezioni presenti. La detersione avviene utilizzando garze imbevute di fisiologica sterile, facendo movimenti circolari dall'interno verso l'esterno.

4. Dopo aver deterso e asciugato lo stoma è bene cambiare i guanti, a domicilio togliere i guanti sporchi e lavarsi nuovamente le mani prima di applicare la nuova medicazione. Si consiglia di posizionare la garza tessuto non tessuto sterile tagliata a coda di rondine o prodotti specifici come la garza metallina, con l'apertura rivolta verso l'alto in modo da permettere in caso di urgenza la rimozione veloce della stessa. La medicazione opaca in "tessuto non tessuto" vaporizzata in alluminio con capacità di drenaggio, metallina, è il presidio più utilizzato e più confortevole per il paziente. Infine, si sostituisce il collarino di fissaggio verificando le condizioni della cute del collo, che deve essere integra e asciutta; sostituito il collarino assicurarsi che la tensione dello stesso sia tale da permettere lo scorrimento del dito indice tra la cute del collo e lo stesso. Si raccomanda di verificare la giusta tensione ponendo il bambino in stazione seduta.



**Fig. 6:** Stomia con medicazione

### IMPORTANTE!

- *VALUTA sempre lo stoma:* controlla se sono presenti arrossamenti o piccole lesioni.
- *Se presente la CONTROCANNULA:* rimuovere la contro-cannula, valutarne la pulizia e la pervietà e se è necessario sostituirla con un'uguale pulita. Attenzione: è sempre bene tenere nelle vicinanze del letto una contro-cannula di riserva per sostituirla tempestivamente in caso di occlusione.
- *Se utilizzi del DISINFETTANTE per medicare lo stoma:* eliminare l'eccesso di disinfettante con una deterzione ulteriore di soluzione fisiologica, in quanto potrebbe creare piccole lesioni o bruciori alla cute del bambino.
- *La MEDICAZIONE è una manovra a RISCHIO di DECANNULAZIONE ACCIDENTALE:* tieni sempre vicino il mandrino, una cannula di riserva e una di misura più piccola, nel caso di re-incannulazione difficile.
- *Da tenere A DISPOSIZIONE:* aspiratore, saturimetro, pallone auto espandibile con mascherina.

### BIBLIOGRAFIA

- (1) Lynn P. Manuale di tecniche e procedure infermieristiche di Taylor. Padova: Piccineditore; 2009.
- (2) Kozier B, Erb G. Nursing clinico. Tecniche e procedure. Edises; 2005.
- (3) Sironi C, Baccin G. Procedure per l'assistenza infermieristica. Elseviermasson; 2008.
- (4) Badon P, Zampieron A. Procedure infermieristiche in pediatria. Casa editrice ambrosiana; 2010.
- (5) White L. Fondamenti di infermieristica. Napoli: Edises; 2008.

## II. MONITORAGGIO DEI PARAMETRI VITALI: QUALI E QUANDO

Il monitoraggio dei parametri vitali del bambino tracheostomizzato ha lo scopo di comprendere rapidamente e correttamente se sono presenti problemi respiratori. Le indicazioni relative al monitoraggio del bambino tracheostomizzato non sono al momento presenti nella letteratura scientifica con raccomandazioni forti ma la maggior parte di esse derivano da *Consensi* prodotti da stimati gruppi di lavoro multidisciplinari. La saturimetria d'ossigeno rappresenta il parametro più comunemente monitorato.

### *Modalità assistenziali*

Nella definizione delle modalità di monitoraggio, si distinguono i bambini che hanno appena confezionato la tracheostomia e che si trovano ancora in unità intensiva o sub-intensiva, da quelli che sono ricoverati presso un'area di degenza pediatrica ad esempio nella fase pre-dimissione, ai bambini con tracheostomia gestita a domicilio.

### *Quando e quali parametri monitorare*

Il monitoraggio si differenzia a seconda che il bambino sia ricoverato in area intensiva o degenza pediatrica o a domicilio, per presupposte diverse condizioni cliniche:

- Nel bambino con la **tracheostomia appena confezionata ricoverato in area intensiva**, il monitoraggio di alcuni parametri vitali quali la frequenza cardiaca, frequenza respiratoria e la saturimetria, deve essere continuativo;
- Nel bambino con **tracheostomia ricoverato presso un'area di degenza pediatrica**, visto il rischio di complicanze quali l'ostruzione tracheale o il de-cannulamento/mal posizionamento è importante l'utilizzo di monitoraggio strumentale continuo, in particolare del saturimetro (per il cardiomonitor è importante valutare di caso in caso). Particolare attenzione deve essere posta nei momenti in cui il bambino, non può dare l'allarme in autonomia, come ad esempio durante il sonno del bambino o del caregiver, per un calo fisiologico dell'attenzione;
- Nel bambino con **tracheostomia a domicilio**, la costante supervisione, valutazione e rivalutazione periodica e l'osservazione clinica del bambino da parte del caregiver adeguatamente formato e attrezzato del kit per la gestione delle vie aeree (aspiratore, saturimetro, pallone auto espandibile, cannula di riserva...), rappresenta l'aspetto più importante da trasmettere al caregiver.

La raccomandazione generale è che l'utilizzo del monitor o del saturimetro sia mantenuto:

- **Sempre durante le ore del sonno** (notturne e diurne);
- Tutte le volte che il bambino **non** è sotto **sorveglianza** attenta del caregiver;
- Nel caso in cui il **bambino sia piccolo** e non abbia le capacità motorie e vocali per richiamare l'attenzione in caso di problemi.

Si raccomanda inoltre, la corretta impostazione di parametri adeguati alla patologia e all'età del bambino, al fine sia di evitare falsi allarmi che potrebbero alterare la percezione del genitore rendendolo meno attento, sia per il personale sia non gestisce di routine questa tipologia di paziente.

### *Valutazione*

È importante ricordare che i bambini con tracheostomia possono presentare un alto rischio di complicanze delle vie aeree: questo potrebbe essere un motivo valido per cui garantire il monitoraggio mediante saturimetro in maniera continuativa. I fattori da considerare nella valutazione del rischio includono età, dimensioni della tracheotomia, grado di ostruzione delle vie aeree, comportamento del bambino, instabilità dei parametri vitali, patologia delle vie aeree sottostanti, presenza di altre condizioni cliniche e l'ambiente familiare/sociale.



### *Materiale occorrente*

Il saturimetro rappresenta l'apparecchio utile per il monitoraggio dei parametri vitali sia in ospedale che a domicilio. Il saturimetro deve essere dotato di sensori adeguati ad evitare falsi allarmi: sono preferibili i sensori adesivi per il neonato o il lattante con peso da < 3kg fino a 40 kg; a pinza per i bambini di peso >45kg e/o per misurazioni estemporanee. Gli apparecchi attualmente a disposizione in commercio possono essere utilizzati anche a domicilio, sono trasportabili e funzionano sia a rete sia a batteria. Si può scegliere tra diversi saturimetri e la tecnologia attualmente più avanzata è quella del sistema Masimo®, capace di fornire i valori di SpO<sub>2</sub> più accurati e affidabili in condizioni di movimento del bambino e di bassa perfusione. Pertanto, se il bambino è piccolo e/o in ventilazione meccanica continua, è consigliato il monitoraggio con saturimetro a sistema Masimo®.

Gli allarmi devono essere impostati in base alle condizioni cliniche del bambino: è importante che l'allarme acustico sia udibile dal caregiver anche se si trova in un'altra stanza. È possibile inoltre che i dati registrati durante il monitoraggio possano essere valutati dal medico, scaricandoli con apposito software.

### **IMPORTANTE!**

- Il bambino *PICCOLO O INCAPACE DI PARLARE O DI MUOVERSI*: deve essere sempre osservato dal genitore e/o collegato al monitor/saturimetro.
- *NON TUTTI I BAMBINI* con tracheostomia *RIESCONO A PARLARE* e quindi a comunicare un eventuale loro disagio.
- *L'OSSERVAZIONE del bambino, È LA REGOLA PRINCIPALE*: anche se collegato al monitor è importante guardare il bambino per capire immediatamente se manifesta alterazioni del colore o ha smorfie che possano far pensare che c'è qualcosa che non va con la cannula tracheostomica.
- Utilizzare sempre *IL SENSORE GIUSTO* secondo la grandezza del bambino: collegare il ditino di un bambino piccolo ad un sensore a pinza, può creare valori poco attendibili.

### **BIBLIOGRAFIA**

- (1) Abode KA, Drake AF, Zdanski CJ, et al. *A Multidisciplinary Children's Airway Center: Impact on the Care of Patients With Tracheostomy*. Pediatrics. 2016; 137: e20150455. doi: 10.1542/peds.2015-0455.
- (2) Sherman JM, Davis S, Albmonte-Petrick S, et al. *Care of the child with a chronic tracheostomy. This official statement of the American Thoracic Society was adopted by the ATS Board of Directors, July 1999*. Am J Respir Crit Care Med. 2000; 161: 297-308.
- (3) Urrestarazu P, Varòn J, Rodriguez A, et al. *Clinical consensus statement on the care of the child with a tracheostomy*. Arch Argent Pediatr. 2016; 114 :89-95.
- (4) Avelino MA, Maunsell R, Valera FC, et al. *First Clinical Consensus and National Recommendations on Tracheostomized Children of the Brazilian Academy of Pediatric Otorhinolaryngology (ABOPe) and Brazilian Society of Pediatrics (SBP)*. Braz J Otorhinolaryngol. 2017; 83: 498-506.

---

### **III. ASPIRAZIONE MECCANICA**

#### *Aspirazione tracheobronchiale*

La procedura di aspirazione della tracheostomia è la principale modalità per mantenere pervie le vie respiratorie dalle secrezioni o altro materiale che non vengono rimosse con la tosse del bambino o altre procedure meno invasive. La pervietà della cannula tracheo-stomica aiuta a prevenire possibili complicanze anche severe assicurando un'adeguata ossigenazione ed evitando a volte l'intubazione (*American Association for Respiratory Care, 2004*). Le complicanze legate alla tracheo-aspirazione possono essere: ipossiemia, aritmia, ipotensione, arresto

cardiaco, broncospasmo, trauma della mucosa, infezioni tracheobronchiali. Nella persona tracheostomizzata l'aspirazione delle secrezioni è una procedura estremamente importante e si rende necessaria in quanto le vie aeree sono isolate dalla via digerente e la persona non può né deglutire né eliminare con la tosse le proprie secrezioni.

Le secrezioni ristagnanti, terreno di coltura per batteri e funghi, possono infatti causare infezioni.

Possono ostruire la via aerea e, se particolarmente dense, concorrono alla formazione di tappi mucosi e/o al deposito delle stesse sulle parti declivi delle vie aeree causando atelectasie e ostruzioni delle protesi respiratorie. Le secrezioni, infine, possono alterare gli scambi respiratori aumentando sia le resistenze inspiratorie che quelle espiratorie (Lentini et al, 2014).

### *Modalità assistenziali*

È utile ricordare che la trachea è normalmente sterile e pertanto in Area intensiva preferibile l'utilizzo di guanti e materiale sterile mentre in un reparto di degenza o a casa è consigliata la tecnica "pulita" detta anche no-touch (senza toccare) poiché il bambino è meno esposto al rischio di sovrainfezioni.

La tecnica "no-touch" prevede: l'igiene delle mani con l'uso di gel alcolico o se impossibilitati con acqua e sapone, modalità da adottare anche in caso di mani macroscopicamente sporche. Il rispetto delle norme sul materiale monouso e l'attenzione al mantenimento del materiale pulito.

È importante non toccare la parte del sondino che introdurremo all'interno della cannula tracheostomica preservandone il più possibile la "sterilità" (figura. 1).



**Fig. 1:** Aspirazione delle secrezioni con tecnica no touch

### *Quando eseguire l'aspirazione meccanica*

Chi si occupa della cura e gestione del bambino portatore di tracheostomia impara gradualmente a distinguere le situazioni di normalità da quelle anomale, a capire cioè quando le secrezioni sono più abbondanti e si deve intervenire con l'aspirazione. Le situazioni "anomale" si possono manifestare con:

- Respiro rumoroso (gorgoglio);
- Tosse con secrezioni che fuoriescono dalla cannula;
- Diminuzione della saturazione senza altre cause (SaO<sub>2</sub>);
- Aumento della frequenza respiratoria;
- Rientramento degli spazi intercostali e della zona del collo, gonfiore della pancia e dello stomaco;
- Agitazione psicomotoria e variazione del colorito del bambino (pallore/grigiore della cute oppure cianosi).

- L'aspirazione della cannula dovrebbe essere eseguita anche in assenza di ingombro bronchiale, almeno due volte al giorno, al risveglio e prima del riposo notturno.

### *Valutazione*

- L'aspirazione deve essere fatta solo quando è stata compiuta una valutazione completa del paziente ed è stata stabilita la necessità per tale procedura. Si raccomanda una valutazione individuale preliminare, ed una accurata osservazione durante e dopo la procedura. Il paziente se è in grado, deve essere incoraggiato a tossire e ad espettorare autonomamente;
- A causa dei potenziali rischi associati, gli infermieri devono possedere abilità procedurali e delicatezza per eseguire la manovra di aspirazione;
- La soluzione fisiologica allo 0.9% non deve essere istillata prima di aspirare il paziente con tracheostomia o intubato. È raccomandato che i pazienti siano adeguatamente idratati per facilitare la rimozione delle secrezioni respiratorie;
- La letteratura raccomanda di usare tecniche asettiche durante l'aspirazione dei pazienti adulti ospedalizzati con tracheostomia. Non essendoci studi dedicati al bambino, tale raccomandazione può essere considerata valida anche nell'ambito pediatrico;
- La misura del sondino di aspirazione non deve occupare più della metà del diametro interno della via respiratoria artificiale per evitare pressioni negative maggiori nelle vie respiratorie e per minimizzare la caduta della PaO<sub>2</sub>;
- La pressione di aspirazione raccomandata è tra 80 e 120mmHg. L'opinione degli esperti suggerisce che la durata dell'aspirazione deve essere inferiore ai 10-15 secondi;
- Alcune forme di iperossigenazione prima di compiere l'aspirazione possono ridurre la potenziale ipossiemia post-aspirazione nei pazienti adulti ospedalizzati. Combinando l'iper-ossigenazione e l'iperinsuflazione si può potenzialmente minimizzare l'ipossiemia indotta dall'aspirazione.

### *Materiale occorrente*

- Sondino sterile fenestrato del calibro adatto alla misura della cannula (neonati 6-8fr; bambini 8-10fr);
- Aspiratore dotato di manometro per la misurazione e regolazione della pressione di aspirazione con tubo di raccordo tra aspiratore e sondino;
- Guanti sterili o non, occhiali protettivi e mascherina in casi specifici;
- Soluzione fisiologica sterile per lubrificare il catetere o lubrificante idrosolubile sterile;
- Garze, fonte di ossigeno e presidio per l'ossigenoterapia (per esempio pallone autoespandibile tipo ambu con reservoir e maschera facciale);
- Pallone di Ambu pediatrico;
- Pulsossimetro;
- Valvola pneumatica;
- Gel alcolico per igiene delle mani (da tenere sempre disponibile).

Esistono in commercio due tipologie di sondini per aspirazione: sondini con piccoli fori laterali e punta arrotondata e sondini con un unico foro alla punta. I sondini con fori laterali sono generalmente da preferire in quanto garantiscono una più efficace aspirazione delle secrezioni e riducono il rischio di danneggiamento della mucosa tracheale. Il diametro del sondino di aspirazione viene scelto in base alla misura della cannula tracheostomica, es: in caso di cannula n° 4 si utilizza un sondino n°8.

La lunghezza della cannula è riportata sulla confezione della stessa. Per sapere quanto inserire il sondino di aspirazione possiamo fare riferimento alla lunghezza della stessa riportata sulla confezione della cannula di scorta dello stesso diametro e tipologia di quella portata dal bambino.

## Esecuzione

Esistono tre modalità di esecuzione dell'aspirazione:

- Superficiale: il sondino viene inserito solo appena all'ingresso della cannula per rimuovere le secrezioni superficiali presenti in sede;
- Profonda: viene utilizzata (da personale adeguatamente addestrato) in caso di difficile rimozione delle secrezioni tracheobronchiali e il sondino viene inserito fino alla percezione di una resistenza durante il passaggio attraverso la cannula;
- Premisurata: è la modalità più frequentemente utilizzata anche al domicilio per la rimozione delle secrezioni che si trovano subito al di sotto della cannula stessa.
- Se eseguita in modo corretto questa modalità permette di preservare l'integrità della mucosa tracheale.

La modalità con cui viene eseguita è la seguente:

1. Spiegare la procedura al bambino ed ai familiari e predisporre il materiale, utilizzare il gel alcolico o lavarsi le mani prima della procedura;
2. Accendere l'aspiratore e verificare che la pressione di aspirazione sia regolata tra 80 e 120mmHg;
3. Aprire l'involucro contenente il sondino ed estrarlo facendo attenzione a non toccare la parte che dovrà essere introdotta nella cannula tracheostomica;
4. Collegarlo alla valvola pneumatica (figura 2) e al tubo di aspirazione;
5. Inserire il sondino di aspirazione non aspirando, e non oltre mezzo cm circa la lunghezza della cannula tracheostomica (figura 3);
6. Aspirare chiudendo con il dito pollice la valvola pneumatica posta tra sondino e tubo di raccordo dell'aspiratore.

I punti sopra sono sostanzialmente condivisi con tutte le modalità di aspirazione indicate all'inizio (aspirazione superficiale, profonda) in termini di pressioni e diametro del sondino, cambiando ovviamente la profondità con cui viene inserito il sondino.

È pratica comune attivare la pressione negativa per l'aspirazione solo durante la rimozione del sondino dalla cannula tracheostomica, bisogna però dare conto che, secondo le raccomandazioni dell'*American Thoracic Society* (2005) l'aspirazione sembrerebbe più efficace nella rimozione completa delle secrezioni se applicata anche durante l'ingresso del sondino. Inoltre, un recente studio, riguardante un gruppo limitato a 18 bambini portatori di tracheostomia, confermerebbe tali indicazioni.



Fig. 2: Valvola pneumatica



Fig. 3: Profondità di inserimento

## IMPORTANTE!

- Valuta sempre *LA PERVIETA' DELLA CANNULA* Tracheostomica: controlla se sono presenti secrezioni che diminuiscono oppure ostruiscono il lume della cannula;
- Se presente la *CONTROCANNULA*: rimuovere la contro cannula, valutarne la pulizia e la pervietà e se è necessario sostituirla con una uguale pulita. Attenzione: è sempre bene tenere nelle vicinanze del letto una contro cannula di riserva per sostituirla tempestivamente in caso di occlusione;
- *Durante l'ASPIRAZIONE*: far ruotare il sondino (tra pollice e indice in senso orario e antiorario);
- L'aspirazione è una *MANOVRA A RISCHIO*: tieni sempre vicino il mandrino e una cannula di riserva;
- In caso di *SECREZIONI DENSE* la letteratura raccomanda di *NON* istillare soluzione fisiologica in tracheostomia e di preferire la nebulizzazione della soluzione salina, per fluidificare le secrezioni.
- Solo nei casi in cui dovesse risultare difficoltoso aspirare le secrezioni perché particolarmente dense e su indicazione dei sanitari esperti, si potrà utilizzare (in base all'età e al peso del bambino) soluzione fisiologica, per fluidificare le secrezioni durante l'aspirazione;
- *NON RIUTILIZZARE LO STESSO SONDINO* quando aspiri in tracheostomia! Puoi invece riusare lo stesso sondino per aspirare la bocca e il naso (trachea, bocca, naso).

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Mirabile L. *Ostruzioni respiratorie in età pediatrica - Guida all'endoscopia ed al trattamento*. 2002 Poletto Editore.
- (2) Badon P, Cesaro S. *Assistenza infermieristica in pediatria*. Ambrosiana Editore, 2015; 512-515.
- (3) *Great Ormond Children Hospital for Children NHS Trust*. "Living with a tracheostomy. Information for families". Marzo 2010.
- (4) *Tracheotomy care Handbook*. <http://www.cincinnatichildrens.org/assets/0/78/847/877/db29d0e9-5b1f-4af3-ae9c-7b1088a04foc.pdf> ultimo accesso il 12/02/2016.
- (5) SIMS Portex Inc. *Paediat ric tracheostomy care handbook*. <http://tracheostomy.com/resources/pdf/PediTrach.pdf> visitato il 12/02/2016.
- (6) Cozza S, Bruna P. *Gli Infermieri dei bambini. La gestione della cannula di Montgomery pagina web di informazione professionale per gli infermieri e gli altri professionisti sanitari non medic.i* Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer 2007.
- (7) *Great Ormond Children Hospital for Children NHS Trust*. *Tracheostomy care and management review*. <http://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/tracheostomy-care-and-management-review>. ultimo accesso il 12/02/2016
- (8) *Phoenix Children's Hospital. The Emily Center, How to Travel with a Tracheostomy. Procedure, treatment, Home Care* 2007.
- (9) Abagnale V, Gaffuri M, Pazzaglia A. *BLS-D Pediatrico Paedriatic Basic Life Support and Defibrillation Rianimazione Cardiopolmonare Pediatrica di base e Defibrillazione Precoce secondo le linee guida*. Ital Res Counc Europ Res Counc 2015.
- (10) Thompson L. *Suctioning Adults with an Artificial Airway*. JBI Libr Syst Rev. 2000;9 :1917-1970.
- (11) Edwards E. *Principles of suctioning in infants, children and young people*. Nurs Child Young People. 2018; 30: 46-54.

## IV. UMIDIFICAZIONE

### *L'umidificazione nel bambino con tracheostomia*

L'umidificazione è sempre necessaria in quanto con il posizionamento di una cannula tracheale vengono bypassate le vie aeree superiori e quindi annullato il ruolo umidificante svolto dalla mucosa.

L'aria inspirata, infatti, se non è adeguatamente condizionata con sistemi esterni di umidificazione, può causare gravi danni tra cui: deficit di funzionamento delle ciglia vibratili, danno delle ghiandole mucose e dell'epitelio stesso delle vie aeree. Tali alterazioni possono comportare ispessimento delle secrezioni mucose, deterioramento della funzione polmonare ed aumento del rischio di infezione. Inoltre, una adeguata umidificazione migliora il comfort del paziente, limita e facilita la procedura di aspirazione delle secrezioni.

### *Modalità assistenziali*

L'umidificazione può essere garantita utilizzando umidificatori passivi o attivi.

Gli *umidificatori passivi* (HME: *heat moisture exchanger*), conosciuti come nasi artificiali, che permettono di evitare le suddette complicanze. Funzionano sulla base della conservazione del calore e dell'acqua contenuti nell'aria espirata dal paziente e ceduta nuovamente ai gas insufflati nella successiva inspirazione.

Ne esistono di diverse tipologie (figura 1):

- **igroscopici**. Presentano una vasta superficie di condensazione con rivestimento igroscopico che permette di assorbire chimicamente gran parte dell'umidità e del calore espirati dal paziente;
- **idrofobici**. Caratterizzati da una debole conduttività elettrica, sono meno efficienti in termini di condizionamento dei gas ma presentano un'elevata capacità di filtrazione batterica;
- **misti**. Igrofobici e igroscopici, associano performance di condizionamento termico e di umidificazione con una adeguata qualità di filtrazione microbiologica.



**Fig.1:** Umidificatori passivi

In condizioni ottimali gli HME riescono a fornire un'umidità assoluta maggiore di 30-32 mg H<sub>2</sub>O/l alla temperatura di 27-30 °C, ma globalmente le loro performance dipendono da molte variabili quali il pattern respiratorio, il flusso espirato ed inspirato, la temperatura ambientale, la quantità di vapore acqueo nel flusso medio e la loro grandezza. Se il paziente tracheostomizzato necessita di ossigenoterapia, essendo l'ossigeno un gas freddo e secco, è necessario umidificarlo e riscaldarlo sempre prima della sua somministrazione.

Per flussi di O<sub>2</sub> molto bassi o per somministrazioni di brevi periodi può essere sufficiente l'umidificazione passiva con il naso artificiale provvisto di raccordo per tubo O<sub>2</sub>. In caso di ossigenoterapia h 24 è consigliabile utilizzare *umidificatori attivi* (vedi paragrafo Umidificazione nel paziente tracheostomizzato in ventilazione meccanica).

### *Quando sostituire l'umidificatore passivo*

La letteratura scientifica consiglia di sostituire gli HME ogni qual volta si presentino ostruiti (da secrezioni o da eccessivo liquido di condensa) e, di routine, secondo le indicazioni dei produttori (in genere ogni 24 ore). Gli umidificatori passivi devono essere sostituiti quando sporchi o contaminati e comunque ogni 24 ore.

### *Valutazione dell'umidificazione nel paziente tracheostomizzato in ventilazione meccanica*

L'umidificazione nel paziente portatore di tracheotomia e ventilato può essere fatta sia con umidificatori passivi HME sia attraverso umidificatori attivi. È necessario che determinati sistemi artificiali vengano applicati alle linee di ventilazione, ricreando quelle condizioni ideali che permettano una respirazione efficace ed evitino complicanze. *“Non c'è un metodo di umidificazione che sia universale per ogni paziente in ogni situazione, così la scelta del dispositivo dovrebbe essere effettuata a seconda delle caratteristiche individuali di ogni singolo paziente”* (Gross Jamie L. et al., *Humidification of inspired gases during mechanical ventilation*, p. 500). I sistemi che è possibile scegliere possono essere attivi (umidificatori a piastra) o passivi (HME filters).

Tradizionalmente vengono considerati il gold standard dell'umidificazione dei gas inspirati, gli umidificatori attivi a piastra, con circuiti riscaldati o non riscaldati, che riescono a erogare gas riscaldati secondo l'impostazione prefissata (37-41°C) e con un'umidità assoluta di 44 mg H<sub>2</sub>O/l. Questi dispositivi riscaldano e umidificano attivamente i gas tramite un sistema con piastra riscaldante: questa aumenta la temperatura dell'acqua sterile (di solito fornita attraverso un sistema di infusione chiuso) contenuta in una camera di umidificazione, generando così vapore; l'aria diretta al paziente, attraversando la camera, si satura di vapore acqueo e si riscalda secondo la temperatura impostata (figura 2).

La gestione dei dispositivi di umidificazione attiva prevede:

- **il corretto posizionamento dell'umidificatore**, che dovrebbe essere interposto sulla linea inspiratoria del circuito almeno 20-30 cm più in basso rispetto al paziente e al ventilatore, in modo da scongiurare il pericolo che la condensa entri nella macchina, causando danni, o si diriga verso le vie aeree del paziente (rischio infettivo);
- **un adeguato settaggio**. Gli umidificatori attivi dovrebbero essere impostati per erogare una temperatura (di solito monitorata tramite sensore posto nel raccordo a Y del circuito) dei gas inspiratori compresa tra 34 °C e 41 °C ed un'umidità tra 33 mg/l e 44 mg/l di vapore acqueo;
- **un attento monitoraggio**. Gli umidificatori attivi possono essere dotati di display per la visualizzazione delle temperature, di allarmi al fine di garantire una maggiore sicurezza e di termostati servo-controllati per prevenire un'eccessiva umidificazione. Le figure assistenziali che si trovano a monitorare pazienti in Ventilazione Meccanica Invasiva, dovrebbero comunque essere in grado di cogliere segni e sintomi che possano far pensare ad un malfunzionamento del presidio, al suo accidentale spegnimento, ad un settaggio inadeguato o alla sua manomissione.

**Umidificazione e riscaldamento insufficienti** possono causare infiammazioni tracheali ed ulcerazioni della mucosa tracheobronchiale, perdita di acqua e calore corporei, ritenzione di secrezioni che diventano spesse e viscosi, inibendo così l'attività ciliare. Ciò può portare all'aumento del lavoro respiratorio, ad ostruzioni delle vie aeree, ad infezioni broncopolmonari frequenti e ad atelectasie.

**L'eccesso di umidificazione** riduce invece la viscosità delle secrezioni, aumenta la *clearance* mucociliare, diluisce il surfattante e causa infiltrazioni leucocitarie (neutrofilo) di bronchioli e polmoni.

Tutto ciò dà luogo a ritenzione di secrezioni, atelectasie, peggioramento della *compliance* polmonare, aumento del gradiente d'ossigeno alveolare e arterioso.

**Il calore eccessivo** nell'albero respiratorio può invece causare desquamazione della mucosa, indebolimento della *clearance*, depositi di fibrina nelle piccole vie aeree; tutte queste situazioni, possono generare ostruzioni meccaniche. Come evidenziato dall'ISO (*International*

Organization of Standardization), l'erogazione di gas ad una temperatura maggiore di 41°C rappresenta un potenziale rischio di danno per il paziente, pertanto viene considerato come condizione di estremo allarme una temperatura erogata a 43°C. Le tecnologie più avanzate hanno sistemi servo-controllati che impediscono alle temperature, nella parte prossimale al paziente, di raggiungere valori inadeguati.

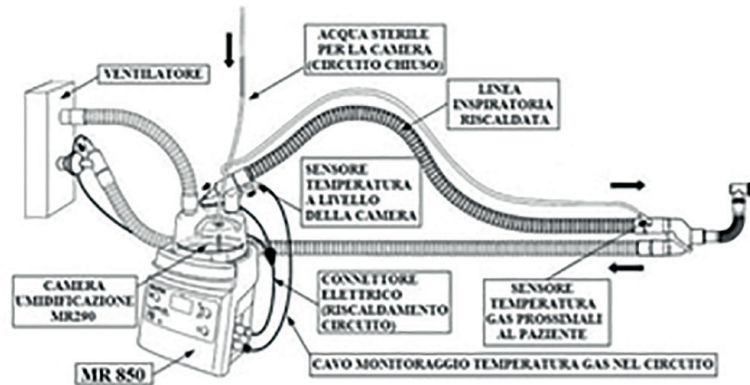


Fig. 2

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S, Chatburn RL, et al. *Care of the child with chronic tracheostomy This official statement of the American Thoracic Society was adopted by the ats board of directors. july 1999.* Am J Respir Crit Care Med. 2000;161: 297-308.
- (2) Biondino A, Scagnetti T. *Assistenza Respiratoria Domiciliare – Il paziente adulto tracheostomizzato in ventilazione meccanica a lungo termine.* Ed Universitalia 2013; doi: 9788865073322
- (3) McNamara DG, Asher MI, Rubin BK, et al. *Heated humidification improves clinical outcomes, compared to a heat and moisture exchanger in children with tracheostomies.* Respir Care. 2014; 59: 46-53.
- (4) Kelly M, Gillies D, Todd DA, et al. *Heated humidification versus heat and moisture exchangers for ventilated adults and children.* Cochrane Database Syst Rev. 2010; 4: CD004711.
- (5) Branson RD. *Conditioning inspired gases: the search for relevant physiologic end points,* Respir Care J, 2009; 54: 450-452.
- (6) Branson RD. *Secretion management in the mechanically ventilated patient.* Respir Care J, 2007; 52: 1328-1342.
- (7) Gross JL, Park GR. *Humidification of inspired gas es during mechanical ventilation.* Minerva Anestes 2012; 496-502.

## V. CAMBIO DELLA CANNULA TRACHEOSTOMICA

### *Il cambio cannula*

Il cambio della cannula tracheostomica è una manovra da eseguirsi di routine per assicurare la pervietà delle vie aeree, evitando così che le secrezioni bronchiali che normalmente residuano sulla parete della cannula, vadano ad ostruire il lume interno.

### *Modalità assistenziali*

Il cambio cannula è una manovra da eseguirsi a distanza dal pasto (a digiuno da circa 3 ore) ed in sicurezza. Per manovra eseguita in sicurezza, s'intende che tutto il materiale necessario alla procedura e al monitoraggio dei parametri vitali del bambino, deve essere preparato preceden-



temente, sia che questo avvenga in ospedale che a domicilio.

Il cambio cannula deve essere eseguito da due operatori, dove uno esegue la sostituzione della cannula mentre l'altro assiste il bambino e supervisiona il collega. Solo nel caso di situazioni di emergenza la persona presente dovrà procedere autonomamente con la manovra di sostituzione.

#### *Quando eseguire il cambio cannula*

È una manovra da svolgere indicativamente una volta al mese o più frequentemente a seconda del caso: a volte il bambino presenta secrezioni dense che tendono a ostruire il lume della cannula e in questi casi potrebbe essere consigliato un cambio della cannula più frequente. L'American Thoracic Society (ATS) raccomanda che il riposizionamento della cannula della tracheostomia, sia affidato ad una persona che ha ricevuto adeguato training, sia che esso si svolga in ospedale che a casa. Pertanto, il medico che è responsabile del bambino valuterà con l'infermiere di riferimento, il training e le competenze del care giver acquisite per definire le modalità del cambio cannula: a seconda delle necessità esso verrà quindi eseguito a casa in autonomia dal genitore, o per un primo periodo con l'affiancamento a domicilio dell'assistenza del medico e/o dell'infermiere o infine, se il cambio cannula presentasse rischi di complicanze delle vie aeree, esso dovrà essere previsto in ambiente ospedalizzato prevenendo il rischio di complicanze durante la manovra.

#### *Valutazione*

Maggiore attenzione deve essere posta ai primi cambi cannula: è importante valutare se lo stoma resta aperto dopo avere rimosso la cannula o se tende a chiudersi facilmente. In questo caso sarà necessario avere a disposizione una cannula di misura più piccola da utilizzare in caso di difficoltà nell'inserimento. Se precedenti cambi cannula sono risultati difficoltosi, è consigliato attuare la manovra in sicurezza sia per il setting (preferibile quello ospedaliero), sia per gli operatori che dovranno essere adeguatamente formati.

Il bambino durante il cambio cannula deve essere monitorato con saturimetro e deve essere sempre comunque a disposizione il kit emergenza (ossigeno, aspiratore, pallone auto espandibile).

#### *Materiale necessario*

- Gel lubrificante anestetico o soluzione fisiologica.
- Materiale per la medicazione della tracheostomia.
- Forbice con punte arrotondate.
- Telino sterile.
- Maschera facciale per eventuale ventilazione manuale in caso di decannulazione e di difficoltà al riposizionamento della cannula nuova.
- Cannula nuova (la cannula deve essere preparata con il mandrino inserito).
- Cannula di misura inferiore

#### *Esecuzione*

1. Preparare sul telino sterile il materiale per la medicazione e la nuova cannula pulita aperta con il mandrino inserito e lubrificata.
2. Il bambino collegato al saturimetro, deve essere posizionato supino, con il capo in lieve estensione mediante un telino arrotolato posto sotto le spalle, per visualizzare bene il punto di inserzione della cannula.
3. Il collarino che fissa la cannula deve essere rimosso: importante che il secondo operatore mantenga la cannula in sede con le dita appoggiate alla flangia, per evitare una decannulazione accidentale in seguito ad un movimento improvviso o ad un colpo di tosse del bambino.
4. Rimuovere la cannula: se la cannula è cuffiata deve essere precedentemente sgonfiata.

5. Inserire la nuova cannula: ruotare delicatamente la cannula spingendola in avanti e poi in basso con un movimento ad arco
6. Togliere immediatamente il mandrino tenendo la cannula in posizione con le dita e fissare la cannula allacciando la fettuccia dietro il collo.
7. Al termine della procedura, valutare la funzionalità respiratoria del bambino con la nuova cannula, monitorando frequenza respiratoria, saturazione, secrezioni, presenza di tosse.

### IMPORTANTE!

- Assicurare la presenza dei genitori e se possibile spiegare tutte le fasi della manovra al bambino al fine di ottenere maggior collaborazione e ridurre ansia e paura.
- Il training del care giver deve essere attuato gradualmente, utilizzando all'inizio il manichino, fino ad attuare la manovra direttamente sul proprio figlio.
- Il cambio cannula deve essere documentato, registrando i seguenti aspetti: data della procedura per la programmazione del cambio successivo; cambi cannula non programmati eseguiti per situazioni di urgenza/emergenza; la tolleranza del bambino alla procedura; eventuali difficoltà incontrate durante la manovra; addestramento effettuato a bambino, famiglia ed a eventuale personale di supporto.
- Se non si riesce ad inserire la cannula, è necessario utilizzare una cannula di diametro inferiore la quale dovrebbe teoricamente essere inserita più facilmente in trachea. Successivamente e in presenza di personale esperto, si ritenterà di riposizionare la cannula della misura corretta.
- La tecnica seldinger, può essere utilizzata se si ritiene che l'inserimento della cannula possa essere difficoltoso (per storia clinica nota) e che le condizioni cliniche del bambino possano non rimanere stabili durante la manovra. Si attua inserendo come guida un sondino dentro il lume della cannula prima di sfilare la cannula "vecchia" per poi inserire la nuova cannula, evitando così false strade nel tragitto.

### BIBLIOGRAFIA

- (1) Abode KA, Drake AF, Zdanski CJ, et al. *A multidisciplinary children's airway center: impact on the care of patients with tracheostomy*. Pediatrics 2016; 137: e20150455.
- (2) Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S, et al. *Care of the child with a chronic tracheostomy. This official statement of the american thoracic society was adopted by the ats board of directors, July 1999*. Am J Respircrit care med.2000; 161: 297-308.
- (3) Urrestarazu P, Varón J, Rodríguez A, et al. *Clinical consensus statement on the care of the child with a tracheostomy*. Arch argent pediatri. 2016; 114: 89-95.
- (4) Avelino MA, Maunsell R, Valera FC, et al. *First clinical consensus and national recommendations on tracheostomized children of the brazilian academy of pediatric otorhinolaryngology (ADOPE) and brazilian society of pediatrics (SBP)*. Braz j otorhinolaryngol. 2017; 83: 498-506.

---

## VI. VALVOLA FONATORIA

Nel bambino tracheostomizzato, la presenza della cannula in trachea può alterare meccanismi fisiologici legati all'alimentazione e alla comunicazione verbale. L'obiettivo dei trattamenti logopedici infatti, è quello di facilitare lo sviluppo della parola e la gestione della deglutizione. Uno strumento che può aiutare il bambino ad implementare la comunicazione, è l'uso della valvola fonatoria.

### *Modalità assistenziali*

La valvola fonatoria permette all'aria inspirata di entrare dalla cannula mentre l'aria espirata passa esclusivamente attraverso le normali vie aeree superiori. Tale meccanismo favorisce le normali funzioni delle vie aeree superiori, permettendo all'aria espirata di far vibrare le corde vocali e di agire sulla clearance delle secrezioni.

### *Quando utilizzare la valvola*

La valvola fonatoria può essere usata se la cannula tracheostomica non occupa più dei 2/3 del lume tracheale o se questa è fenestrata.

### *Valutazione*

L'utilizzo della valvola deve avvenire in condizioni stabili del bambino.

### *Materiale necessario*

Le valvole fonatorie ad una via più usate sono le PassyMuir® e le Shiley®.

### *Esecuzione*

La valvola viene collegata alla cannula tracheostomica. Inizialmente l'uso della valvola può avvenire anche per tempi brevi (qualche minuto), fino a quando il bambino non si abitua alla nuova modalità di respirazione e potrà quindi utilizzarla per tempi più lunghi (anche tutto il giorno).

### **IMPORTANTE!**

- Durante i primi utilizzi si raccomanda di monitorare il bambino con saturimetro.
- 

## **VII. LA GESTIONE DELL'EMERGENZA**

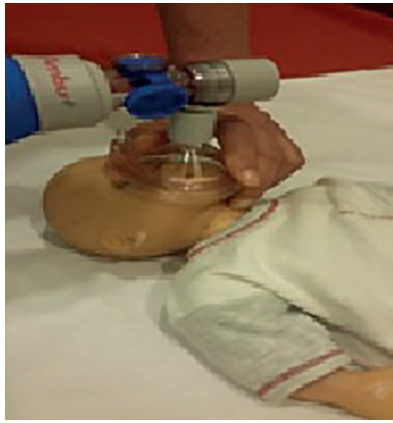
Le situazioni che possono determinare una compromissione delle funzioni vitali nel bambino portatore di tracheotomia sono principalmente le seguenti:

- 1. decannulamento** (fuoriuscita accidentale della cannula dalla propria sede)
- 2. occlusione** della cannula (condizione in cui il bambino può improvvisamente avere grave difficoltà a respirare fino a diventare apnoico).

Decannulamento: in caso di **decannulamento accidentale in un bambino in grado di respirare** autonomamente è sufficiente intervenire mantenendo la testa e il collo del bambino leggermente estesi all'indietro in modo da agevolare la respirazione, in attesa di operatori più esperti che provvederanno al riposizionamento della cannula.

In caso invece di **decannulamento in un bambino NON in grado di respirare** autonomamente, quindi dipendente da un respiratore meccanico, procedere nel modo seguente:

- **Opzione uno:**
  - avvisare immediatamente il soccorso avanzato (Team Emergenza interna) (118)
  - iniziare la ventilazione con pallone di ambu e mascherina chiudendo con un dito la stomia verificando l'efficacia della ventilazione a ogni insufflazione (figura 4);



**Fig.4:** Ventilazione con pallone di ambu e mascherina

• **Opzione due:**

- avvisare immediatamente il soccorso avanzato;
- riposizionare la cannula tracheostomica (se operatore addestrato);
- collegare un ambu alla cannula tracheostomica e iniziare la ventilazione manuale (fig.5);
- valutare le condizioni del bambino e la stabilizzazione dei normali parametri vitali



**Fig. 5:** Ventilazione manuale

*Nota: È raccomandato tenere sempre una cannula di scorta di misura inferiore non cuffiata a disposizione del bambino.*

Occlusione della cannula: può verificarsi in caso di presenza di secrezioni molto dense che occludono parzialmente o completamente il lume della cannula tracheostomica.

Il grado di ostruzione determina la gravità della situazione che si manifesta con difficoltà respiratoria fino all'arresto respiratorio. Il riconoscimento e il trattamento precoce di queste situazioni possono essere gestiti nel modo seguente:

- instillare 1-3 ml di soluzione fisiologica e insufflare aria con ambu (4-5 tentativi di ventilazione)- aspirare rapidamente dalla cannula con sondino di calibro adeguato.
- ricollegare ambu e provare a ventilare, se **ancora non si riesce**, rimuovere la cannula tracheostomica ostruita e considerare le seguenti opzioni:

- **Opzione uno:** bambino in **grado di respirare** autonomamente:
  - intervenire mantenendo la testa e il collo del bambino leggermente estesi all'indietro in modo da agevolare la respirazione, in attesa di operatori più esperti che provvederanno al riposizionamento della cannula.
- **Opzione due:** bambino **NON in grado di respirare** autonomamente
  - avvisare immediatamente il soccorso avanzato

- riposizionare la cannula tracheostomica (se operatore addestrato)
- collegare un ambu alla cannula tracheostomica e iniziare la ventilazione manuale
- valutare le condizioni del bambino e il ristabilimento dei normali parametri vitali.

#### *Nota*

*Considerare la ventilazione con pallone di ambu e mascherina nel caso in cui non si riesca a reinserire correttamente la nuova cannula. (Fig. 4)*

#### *Manovre di rianimazione cardiopolmonare (rcp)*

Senza un adeguato supporto della ventilazione manuale, con il passare dei minuti, il bambino avrà una progressiva perdita di coscienza e assenza dei segni vitali che possiamo velocemente riconoscere come assenza di MO-TO-RE (MOvimenti, TOSse, RESpiro)

In questa situazione è necessario:

- chiamare immediatamente il soccorso avanzato se non già fatto prima
- iniziare le compressioni toraciche esterne (CT) alternate ai tentativi di ventilazione

Le CT devono essere effettuate con tecniche differenti a seconda dell'età del bambino. È raccomandato effettuare le compressioni toraciche posizionando il bambino su una superficie rigida e piana.

#### **Compressioni toraciche nel lattante (fino a 1 anno di età e fino a 10 kg di peso)**

**Tecnica a due dita:** le due dita vanno posizionate perpendicolarmente sulla metà inferiore dello sterno comprimendo sullo stesso di circa un terzo del diametro anteroposteriore toracico (circa 4 cm). Rilasciare completamente la pressione dopo ogni compressione non staccando le dita (Fig. 6 e 7).



**Fig. 6:** Compressioni toraciche con tecnica a due dita nel lattante



**Fig. 7:** Tecnica a due pollici: i due pollici vanno posizionati sulla metà inferiore dello sterno circondando il torace con le mani

*Compressioni toraciche nel bambino (da 1 anno fino alla pubertà e fino a 25 kg di peso)*

**Tecnica a una mano:** il palmo della mano va posizionato direttamente sulla metà inferiore dello sterno. La spalla del soccorritore che comprime deve essere allineata con il gomito e il polso, mantenendo il braccio perpendicolare allo sterno del bambino. Ogni compressione deve abbassare di circa un terzo il diametro antero posteriore toracico (circa 5 cm). Rilasciare completamente la pressione dopo ogni compressione non staccando la mano. (Fig 8)



**Fig. 8:** *Tecnica a una mano*

**Tecnica a due mani:** nei bambini più grandi, è raccomandato utilizzare entrambe le mani per comprimere il torace (figura 9).

**Frequenza delle compressioni:** deve essere di almeno 100 al minuto, ma non superiore a 120 al minuto.

**Rapporto compressioni e ventilazioni (C/V):** le compressioni vanno alternate con le ventilazioni, per il personale sanitario esperto è raccomandato adottare il rapporto C/V di 15 a 2. Per il personale sanitario poco esperto e il personale "laico" (non medici, non infermieri) è raccomandato adottare il rapporto C/V 30 a 2.



**Fig. 9:** *Tecnica a due mani*

#### *Rivalutazione e prosecuzione della RCP*

Dopo circa un minuto, 5 cicli di 15 compressioni e 2 ventilazioni oppure 3 cicli di 30 compressioni e 2 ventilazioni, se non vi è comparsa di MO-TO-RE occorre:

- accertarsi nuovamente dell'arrivo del soccorso avanzato
- riprendere le CT alternate alle ventilazioni fino all'arrivo del soccorso avanzato o fino alla comparsa di (MO-TO-RE).

In caso di comparsa dei segni di MO-TO-RE sospendere le CT e valutare se continuare solo con le ventilazioni

## VIII. BAMBINI PORTATORI DI CANNULA DI MONTGOMERY

La cannula di Montgomery ha una conformazione strutturalmente diversa rispetto alle cannule tradizionali, ha una forma a T (per tale motivo è denominata anche T-TUBE). Viene posizionata in situazioni cliniche specifiche su indicazioni da parte dei centri specialistici. È composta da tre branche: **esterna**, (è la parte che esce dallo stoma) **inferiore**, (è la parte che si colloca nel tratto tracheale) **superiore** (è la parte che si colloca nel tratto laringeo).

Proprio per la sua diversa conformazione vi è una diversa modalità di gestione e cura del paziente per quanto riguarda: l'aspirazione, la medicazione, l'emergenza.

### *Aspirazione*

Per aspirare la branca inferiore della cannula è necessario piegare la branca esterna verso l'alto approfondendo il sondino di aspirazione fino alla profondità stimata.

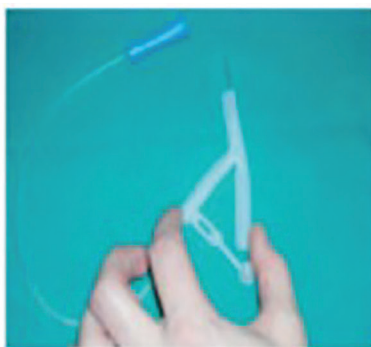
Per aspirare la branca superiore della cannula è necessario piegare la branca esterna verso il basso approfondendo il sondino di aspirazione fino alla profondità stimata.

Per aspirare la branca esterna introdurre il sondino normalmente.

Esempio di manovre per aspirazione corretta:



• inferiore



• superiore



• esterna

### *Medicazione*

La cannula di Montgomery, a differenza delle cannule tradizionali, non richiede particolari accorgimenti nella gestione della medicazione in quanto non è necessario il fissaggio tramite collarino o altri sistemi. Occorre controllare e tenere pulito e asciutto il punto di uscita della branca esterna dallo stoma, utilizzando soluzione fisiologica oppure amuchina diluita allo 0,05 in caso di segni di infezione.

### *Emergenza*

Come per le tradizionali cannule tracheostomiche, le situazioni che possono determinare una compromissione delle funzioni vitali nel bambino portatore di cannula di Montgomery sono il decannulamento e l'occlusione:

### *Nota*

*La cannula di Montgomery può essere posizionata solo in sala operatoria da personale specialista.*

**Decannulamento:** situazione altamente improbabile.

- in caso di decannulamento accidentale in un bambino in grado di respirare autonomamente è sufficiente intervenire mantenendo la testa e il collo del bambino leggermente estesi esponendo lo stoma in modo da agevolare la respirazione in attesa di operatori più esperti che provvederanno al riposizionamento una cannula tipo Shiley della misura

- in caso di decannulamento in un bambino NON in grado di respirare autonomamente, quindi dipendente da un ventilatore meccanico, l'operatore non esperto può procedere nel modo seguente:
- **Opzione uno:**
  - avvisare immediatamente il soccorso avanzato (Team Emergenza interna) (118)
  - iniziare la ventilazione con pallone di ambu e mascherina chiudendo con un dito la stomia verificando l'efficacia della ventilazione a ogni insufflazione;
- **Opzione due:**
  - avvisare immediatamente il soccorso avanzato;
  - provare a riposizionare la cannula tracheostomica tipo Shiley (se operatore addestrato);
  - collegare un ambu alla cannula tracheostomica e iniziare la ventilazione manuale;
  - valutare le condizioni del bambino e il ristabilimento dei normali parametri vitali.

*Nota*

*Considerare la ventilazione con pallone di ambu e mascherina nel caso in cui non si riesca a reinserire correttamente la cannula tipo Shiley.*

**Occlusione:** può verificarsi in caso di presenza di secrezioni molto dense che occludono parzialmente o completamente il lume della cannula.

Il grado di ostruzione determina la gravità della situazione che si manifesta con difficoltà respiratoria fino all'arresto respiratorio. In questa situazione occorre:

- **Opzione uno:** in caso di ostruzione della cannula in un bambino in grado di respirare autonomamente.
  - avvisare immediatamente il soccorso avanzato (Team Emergenza interna) (118);
  - instillare 1-3 ml di soluzione fisiologica e ventilare con ambu (4-5 tentativi di ventilazione) e successivamente provare ad aspirare rapidamente (la branca inferiore) con sondino di calibro adeguato (figura 1);
  - osservare il bambino e valutare se occorre ricollegare ambu e ventilare oppure vi è ripresa della respirazione spontanea da parte del bambino;
  - appena rimossa la cannula mantenere la testa e il collo del bambino leggermente estesi esponendo lo stoma in modo da agevolare la respirazione;
  - tranquillizzare il bambino, valutando che la respirazione sia adeguata;
  - attendere il soccorso avanzato.



**Fig. 1:** Ventilazione con ambu collegato alla cannula di Montgomery



**Se invece la cannula rimane ostruita e ancora non si riesce a ventilare il bambino** rimuovere la cannula tracheostomica posizionando 2 dita sullo stoma tra la branca esterna e con l'altra mano afferrare la stessa e tirare in modo deciso e brusco (Fig.2).



**Fig. 2:** Manovra di rimozione della cannula di Montgomery in emergenza

- **Opzione due:** in caso di ostruzione della cannula in un bambino NON in grado di respirare autonomamente eseguire le stesse manovre descritte sopra.

Appena rimossa la cannula di Montgomery iniziare la ventilazione con mascherina e ambu in attesa del soccorso avanzato, oppure provare (se operatore addestrato) a riposizionare la cannula tracheostomica tipo Shiley in dotazione e ventilare collegando ambu. Considerare la ventilazione con pallone di ambu e mascherina nel caso in cui non si riesca a reinserire correttamente la cannula tipo Shiley.

Considerare in caso di assenza di MO-TO-RE (MOvimenti, TOSse, REspiro) iniziare le CT come descritto sopra.

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Mirabile L. *Ostruzioni respiratorie in età pediatrica – Guida all'endoscopia ed al trattamento*. 2002 Poletto Ed.
- (2) Badon P, Cesaro S. *Assistenza infermieristica in pediatria*. Ambrosiana Editore, 2015; 512-515.
- (3) Great Ormond Children Hospital for Children NHS Trust. *Living with a tracheostomy. Information for families*. Marzo 2010.
- (4) *Tracheotomy care Handbook*. <http://www.cincinnatichildrens.org/assets/0/78/847/877/db29d0e9-5b1f-4af3-ae9c-7b1088a04f0c.pdf> ultimo accesso il 12/02/2016.
- (5) SIMS Portex Inc. *Paediatric tracheostomy care handbook*. <http://tracheostomy.com/resources/pdf/PediTrach.pdf> ultimo accesso il 12/02/2016.
- (6) Cozza S, Bruna P. *Gli Infermieri dei bambini. La gestione della cannula di Montgomery*” pagina web di informazione professionale per gli infermieri e gli altri professionisti sanitari non medici. Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer; Gennaio 2007.
- (7) Great Ormond Children Hospital for Children NHS Trust. *Tracheostomy care and management review*. <http://www.gosh.nhs.uk/health-professionals/clinical-guidelines/tracheostomy-care-and-management-review>. ultimo accesso il 12/02/2016
- (8) Phoenix Children's Hospital. The Emily Center, *How to Travel with a Tracheostomy. Procedure, treatment*. Home Care 2007.
- (9) Abagnale V. *BLS-D Pediatrico Paediatric Basic Life Support and Defibrillation (prima edizione 2015) Ri-*

- (10) Doherty C, Neal R, English C, et al. *Multidisciplinary guidelines for the management of paediatric tracheostomy emergencies*. *Anaesthesia* 2018; 73: 1400–1417.

---

## IX. EDUCAZIONE E TRAINING AL CARE GIVER

L'educazione e l'addestramento costituiscono un processo continuo e sistematico in relazione alla fase evolutiva della malattia per il paziente/famiglia. Il processo deve essere centrato sul paziente, e contemporaneamente coinvolgere tutti i membri dell'equipe multiprofessionale e multidisciplinare di riferimento, ognuno per le proprie competenze. In un contesto in cui la tracheostomia comporta importanti modifiche nelle abitudini di vita quotidiana la corretta educazione migliora la tendenza all'autonomia e riduce la ri-ospedalizzazione, aumenta la *compliance* e l'efficacia del trattamento. Numerosi studi individuano come migliore strategia di gestione per il paziente/famiglia/caregiver la condivisione della responsabilità di cura.

### *L'Addestramento*

Il processo di training dei genitori è un aspetto fondamentale del programma di assistenza ospedaliera Vs assistenza domiciliare e deve essere iniziato il prima possibile nell'immediato post-operatorio adattandolo al contesto sociale, psicologico ed assistenziale del paziente/famiglia/caregiver. Per garantire la continuità delle cure, è necessario prevedere un percorso di domiciliatura con una assistenza continua nel caso di minori, in particolare se gravemente disabili e/o con limitazioni alla partecipazione attiva alle proprie cure ed alla vita socio/familiare. In ogni caso la presenza di un solo caregiver potrebbe non garantire una tenuta psicologica del sistema paziente/famiglia/caregiver. Fondamentale quindi una valutazione periodica e presa in carico collegiale con la partecipazione di infermieri, medici, fisioterapisti, dietologi, specialisti del linguaggio per gli aspetti clinici, coadiuvati dall'apporto di psicologi e assistenti sociali per quanto di competenza.

L'obiettivo dell'addestramento è rendere autonomi il paziente per quanto possibile e/o i suoi caregivers alla regolare e metodica gestione quotidiana della tracheostomia, e di altri dispositivi quando presenti, facendoli esercitare sotto la sorveglianza di un infermiere esperto che li guida e ne osserva il raggiungimento del grado di autonomia. Il team di cura resta punto di riferimento per qualsiasi complessità possa insorgere

### *Modalità assistenziali*

L'adozione di schede dedicate permette di standardizzare l'educazione dei genitori delle manovre assistenziali per la gestione del bambino nella quotidianità e nell'emergenza, e favorisce il miglioramento della prevenzione delle infezioni della ferita o tracheobronchiali nonché l'aumento della *compliance* del paziente e del caregiver.

Ogni scheda dovrebbe contenere quattro fasi, per permettere che l'apprendimento avvenga in maniera graduale per il caregiver.

Step 1: osservazione

Step 2: esecuzione della manovra, in collaborazione con l'infermiere

Step 3: esecuzione della manovra in autonomia, con la supervisione dell'infermiere

Step 4: verifica dell'apprendimento

Esempio: obiettivo educativo- gestione dell'aspirazione delle secrezioni

Step 1: osservazione della manovra. L'infermiere mentre esegue la manovra, spiega le varie fasi.

Step 2: esecuzione dell'aspirazione in collaborazione con l'infermiere. Il caregiver esegue parte della manovra; usare un manichino per l'esercitazione ripetuta della manovra può facilitare l'apprendimento.

Step 3: il genitore aspira le secrezioni direttamente sul bambino, in autonomia. L'infermiere osserva ed eventualmente rinforza alcuni aspetti.

Step 4: si verifica che il genitore è in grado di:

- valutare quando aspirare
- valutare la tipologia delle secrezioni
- utilizzare l'apparecchio aspiratore (accendere, spegnere, pulizia, manutenzione)
- scegliere il sondino appropriato
- eseguire la manovra efficacemente e in sicurezza
- monitorare eventuali complicanze

### *Materiale occorrente*

Prima della dimissione medico e infermiere devono assicurarsi che il caregiver abbia ricevuto e capito tutte le informazioni necessarie per facilitare a domicilio la gestione della tracheotomia e che siano stati forniti tutti i presidi necessari. Attivare l'assistenza infermieristica domiciliare è "condizio sine qua non" alla dimissione del paziente. Restando Punto di riferimento, il reparto che dimette il bambino attraverso la condivisione e il passaggio di presa in carico assistenziale, garantisce al paziente la continuità di cura a domicilio e il possibile inserimento in percorsi clinico-assistenziali specifici. L'equipe inoltre predispose ed invia tutta la modulistica per la gestione/fornitura del materiale sanitario di supporto necessario (aspiratore, sondini per aspirazione, ossigeno, etc) a domicilio. Il bambino dovrà essere dimesso accompagnato da modulistica che riassume le caratteristiche della sua cannula tracheostomica e delle manovre da fare in caso di emergenza/urgenza.

### **IMPORTANTE!**

Gli aspetti da presidiare sono numerosi: cura della stomia e della cannula; tecnica di aspirazione; segni e sintomi da riportare al medico; segni che richiedono attenzione immediata; tecnica di utilizzo di attrezzature elettromedicali; presidi atti a migliorare la comunicazione; consigli generali sulla vita quotidiana; informazioni sulla sostituzione periodica della cannula e sulla richiesta dei presidi. La tracheostomia può causare importanti conseguenze psicologiche soprattutto nell'adolescente ma anche nella famiglia. Può essere utile consigliare ai pazienti e alle famiglie di contattare le associazioni di pazienti tracheostomizzati che possono fornire aiuto e supporto nell'affrontare i problemi quotidiani legati a tale condizione.

### **BIBLIOGRAFIA**

- (1) Lentini GM, D'Alogna R, Garatti F, et al. *La gestione infermieristica della tracheostomia in ambiente ospedaliero*. 2014
- (2) Onofri D. *Gestione del paziente tracheostomizzato*. Dossier Infad-anno2, n.24. 2007
- (3) Wilson EB, Malley N. *Discharge planning for the patient with a new tracheostomy*. Crit Care Nurse, 1990; 10: 73-79.
- (4) Lemoine M, Thompson P, St. Jhon R, et al. *Cannule per tracheostomia. Guida all'usodomiciliare per adulti*. GuidaShiley 2002
- (5) Sandu D, Bellon P. *L'esperienza vissuta dai pazienti portatori di tracheotomia rispetto alla comunicazione verbale: una revisione sistematica qualitativa*. Edgton-Winn M. 2011
- (6) Edgton-Winn M, Wright K. *Tracheostomy: a guide to nursing care*. Aust Nurs J 2005; 13: 17-20.
- (7) Haines S, Crocker C, Leducq M. *Providing continuity of care for patients transferred from ICU*. Prof Nurs. 2001; 17: 17-21.
- (8) Rossetto C, Bondi H. *Gestione e cura della tracheotomia: revisione sistematica*. 2011 Ricerca Clinico Assistenziale, Master in Evidence Based Practice e Metodologia della Ricerca, Università di Bologna. [http://evidencebasednursing.it/nuovo/Formazione/masterebp\\_vecchi/master\\_2009\\_2010/Chiara\\_Rossetto\\_Herman\\_Bondi.pdf](http://evidencebasednursing.it/nuovo/Formazione/masterebp_vecchi/master_2009_2010/Chiara_Rossetto_Herman_Bondi.pdf)

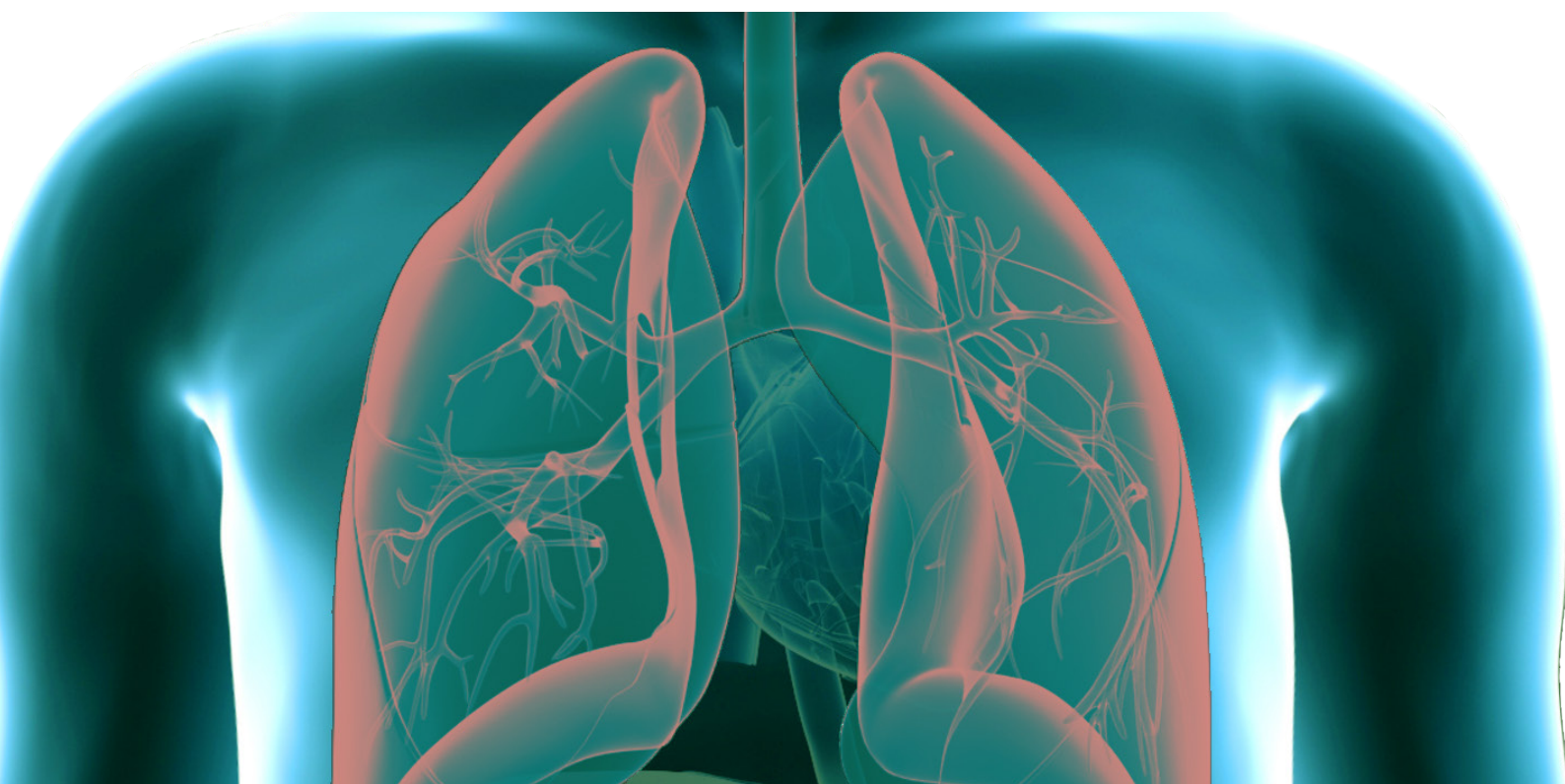
# PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

---

## RIABILITAZIONE RESPIRATORIA IN ETÀ PEDIATRICA

### Glossario

---



## GLOSSARIO

### **ACBT (Active Cycle of Breathing Technique)**

Ciclo attivo di tecniche di respirazione

### **ACS**

Acute chest syndrome

### **ACT (Airway Clearance Techniques)**

Manovre di fisioterapia respiratoria che migliorano la clearance mucociliare.

### **AD (Autogenic Drainage)**

Drenaggio autogeno.

### **Asthma Control Test (ACT)**

Test auto-compilativo per valutare il controllo dei sintomi di asma nel bambino a partire dai 12 anni

### **Asma bronchiale**

L'asma è una malattia caratterizzata da un aumento della reattività (iperreattività) bronchiale la quale, a sua volta, causa episodi ricorrenti di crisi (attacchi d'asma) dovute al restringimento dei bronchi. I tipici sintomi dell'asma sono respiro sibilante, senso di costrizione toracica, difficoltà respiratoria (dispnea) e tosse. Alla base della patologia c'è uno stato infiammatorio cronico dei bronchi.

### **Attività fisica**

È definita come “qualunque sforzo esercitato dal sistema muscolo-scheletrico che si traduce in un consumo di energia superiore a quello in condizioni di riposo” (organizzazione mondiale della sanità). di conseguenza, rientrano in questa definizione, oltre le attività sportive anche le comuni attività quotidiane come camminare, andare in bicicletta, giocare e fare lavori domestici.

### **Attività sedentaria**

È caratterizzata da un dispendio energetico inferiore a 1,5 volte quello di riposo (<1,5 mets); è un'attività che non richiede movimento e si esegue stando seduto o fermo come guardare la televisione, guidare l'auto e leggere.

### **Attività sportiva**

È un'attività fisica che, mediante una partecipazione organizzata o non organizzata, ha come obiettivo l'espressione o il miglioramento della condizione fisica e psichica, lo sviluppo delle relazioni sociali o l'ottenimento di risultati in competizioni di tutti i livelli.

### **BAL**

Bronco-lavaggio alveolare.

### **BO**

Bronchiolite obliterante.

### **Bronchiectasie**

Le bronchiectasie sono una condizione caratterizzata da vie aeree stirate e dilatate in maniera anormale, a causa della formazione di tappi di muco.

## **Bronchiectasie non-FC**

Bronchiectasie non correlate alla Fibrosi Cistica.

## **chILD o pneumopatie interstiziali pediatriche**

Le pneumopatie interstiziali pediatriche (chILD) sono un gruppo di patologie polmonari rare presenti nei bambini e negli adolescenti. Esistono diversi sottotipi di chILD, che possono presentarsi con sintomi simili, ma con gravità variabile.

## **Childhood Asthma Control Test, C-ACT**

Test per valutare il controllo dei sintomi di asma compilato dal bambino dai 6 agli 11 anni e dal genitore.

## **Cough Machine**

Macchina della tosse.

## **CV**

Capacità Vitale.

## **Discinesia Ciliare Primaria (DCP)**

Malattia congenita, clinicamente e geneticamente eterogenea, caratterizzata da un deficit del trasporto muco-ciliare legato a una disfunzione delle ciglia respiratorie (associata o meno ad un difetto della loro ultrastruttura), con conseguenti infezioni ricorrenti-recidivanti a carico delle vie aeree e del parenchima polmonare e progressivo decadimento della funzione respiratoria.

## **Displasia broncopolmonare**

È una malattia polmonare cronica del neonato che di solito è causata da ventilazione prolungata ed è ulteriormente definita dall'età della prematurità e dalla quantità di O<sub>2</sub> supplementare necessaria.

## **Dispnea**

Sensazione soggettiva di difficoltà respiratoria. La respirazione è disordinata o inadeguata, ed è caratterizzata da una percezione di “respiro corto”.

## **DMD**

Distrofia muscolare di Duchenne.

## **E-health (Electronic Health)**

Indica il complesso di risorse, soluzioni e tecnologie informatiche di rete applicate alla salute ed alla sanità.

## **Electronic remainder**

Sistema elettronico di alert utilizzato per ricordare al paziente la terapia.

## **Esercizio fisico**

È un'attività fisica programmata, strutturata e pianificata che ha come obiettivo il miglioramento della forma fisica e della salute.

## **Exercise-induced asthma (EIA)**

È caratterizzata dall'insorgenza di sintomi respiratori come dispnea, tosse, sibili e costrizione toracica, causati dall'esercizio fisico. È presente nel 40- 90% dei soggetti asmatici.

### **Exercise-induced bronchoconstriction (EIB)**

Bronco-ostruzione acuta provocata dall'esercizio fisico, ma senza sintomi, che può manifestarsi sia in soggetti asmatici che in soggetti senza asma noto. I termini EIA e EIB sono utilizzati in modo intercambiabile da molte società scientifiche.

### **FET**

Manovre di espirazione forzata.

### **FEV<sub>1</sub> (Forced Expiratory Volume 1st second)**

Indice spirometrico che rappresenta il volume di aria espirata nel primo secondo ottenuto con una espirazione massimale forzata dopo una inspirazione massimale. Indica il grado di pervietà delle grandi vie aeree.

### **Fibrosi cistica**

È una patologia multiorgano, che colpisce soprattutto l'**apparato respiratorio** e quello **digestivo**.

È dovuta ad un gene alterato, cioè mutato, chiamato **gene CFTR** (*Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator*), che determina la produzione di **muco eccessivamente denso**.

### **Fisioterapia respiratoria**

È un insieme di tecniche fisiche, manuali e strumentali che hanno l'obiettivo principale di controllare i sintomi respiratori e ridurre o eliminare le secrezioni nelle vie aeree.

### **Frequenza respiratoria (FR)**

Numero di atti respiratori al minuto.

### **GAD (Gravity-Assisted Drainage)**

Drenaggio posturale/gravitazionale.

### **GVHD**

*Graft-versus-host disease.*

### **HSCT**

Trapianto di cellule staminali ematopoietiche allogeniche.

### **Huff**

Espirazione controllata attraverso una glottide aperta a bassi volumi.

### **Inhaler trackers**

Monitoraggio terapeutico elettronico.

### **Interdisciplinarietà**

Integrazione dei ruoli del team di professionisti sanitari nel condividere il progetto costruito sulle esigenze del paziente nella gestione della sua patologia.

### **IPV**

*Intrapulmonary Percussive Ventilation.*

### **IRC**

Insufficienza respiratoria cronica.

## **Machine learning**

Rappresenta una delle aree fondamentali dell'intelligenza artificiale e si occupa della realizzazione di sistemi e algoritmi che si basano su osservazioni come dati per la sintesi di nuova conoscenza.

## **Malattia cronica**

Una malattia che ha effetti persistenti sulla salute e sulla qualità della vita.

### **Malattie respiratorie croniche:**

Insieme di patologie a decorso cronico con prevalente interessamento bronco-polmonare.

## **Massimo consumo di ossigeno (*VO<sub>2</sub> max*)**

Rappresenta il "gold standard" per la determinazione della massima capacità aerobica ed è definito come la capacità dell'apparato cardiopolmonare e dei muscoli di captare, trasportare e utilizzare l'ossigeno durante un'attività fisica di tipo massimale. Più questo valore è alto, maggiori sono le potenzialità aerobiche di un soggetto. Si determina quando il  $VO_2$ , durante un test da sforzo massimale, raggiunge il plateau anche se aumenta il carico di lavoro.

## **MEP**

Pressione massima espiratoria.

## **M-health**

Tecnologia mobile applicata alla salute.

## **Metabolic Equivalent of Task (*MET*)**

Unità di misura della quantità di ossigeno utilizzata dall'organismo durante l'attività fisica. Ha un valore a riposo di 3,5 ml  $O_2$ /kg/minuto. Un'attività fisica che determina un consumo da 3 a 6 MET è considerata di intensità moderata, mentre un valore compreso tra 12 e 15 identifica un'attività a elevata intensità.

## **MIP**

Pressione massima di ispirazione.

## **ModGAD**

Approccio GAD modificato per ridurre i sintomi da reflusso gastroesofageo.

## **MNM**

Malattie neuromuscolari.

## **NIV**

Ventilazione non invasiva.

## **PCF**

Picco di flusso della tosse

## **PEP (*Positive Expiratory Pressure*)**

Tecnica che utilizza un'espiazione contro una pressione positiva.

## **PEG (*Percutaneous Endoscopic Gastr*)**

Gastrostomia.



### **PEJ (*Percutaneous Endoscopic Jejunostomy*)**

Digiuno-stomia endoscopica percutanea.

### **PFT**

Prove di funzionalità polmonare.

### **Produzione di CO<sub>2</sub> (VCO<sub>2</sub>)**

Quantità di CO<sub>2</sub> prodotta ed espirata nell'unità di tempo.

### **Quoziente respiratorio**

Rapporto tra VCO<sub>2</sub> e VO<sub>2</sub>. Fornisce indicazioni sul metabolismo e sul tipo di substrato metabolico utilizzato.

### **Riabilitazione Respiratoria**

È definita dalla *European Respiratory Society* (ERS) e dall'*American Thoracic Society* (ATS) come "un intervento basato sull'evidenza, multidisciplinare e globale, destinato ai pazienti con patologia respiratoria cronica che siano sintomatici e abbiano frequentemente diminuito le loro attività nella vita di tutti i giorni. La riabilitazione respiratoria ha lo scopo di ridurre i sintomi, ottimizzare lo stato funzionale, aumentare la partecipazione e ridurre i costi dell'assistenza sanitaria, stabilizzando e facendo regredire le manifestazioni sistemiche della malattia". Intervento riabilitativo specialistico comprendente esercizio fisico, educazione e cambiamento comportamentale per migliorare la ventilazione polmonare, la clearance bronchiale e la qualità della vita

### **Rint (*Resistenze delle vie aeree*)**

È un test che valuta il calibro delle vie aeree con il metodo dell'interruzione del flusso aereo. Questa tecnica si utilizza soprattutto nei bambini in età prescolare (3-5 anni) o non collaboranti.

### **SCA**

Anemia falciforme

### **SDB (*Sleep-Disordered Breathing*)**

Disordini respiratori durante il sonno.

### **Sindrome di Kartagener**

Fenotipo clinico di DCP caratterizzato dalla triade *Situs Viscerum Inversus*, bronchiectasie e sinusite cronica.

### **SMA**

Atrofia muscolare spinale.

### **TC**

Tomografia computerizzata.

### **Telemedicina**

Il complesso delle tecnologie di telematica applicate alla medicina, per diagnosi e terapie a distanza.

### **Ventilazione minuto (VE)**

Volume di gas espirato o inspirato in un minuto. Si ottiene dal prodotto del volume corrente (VT) per la frequenza respiratoria (FR).

**VMI**

Ventilazione meccanica invasiva.

**Volume corrente (VT)**

Volume di gas inspirato o espirato durante ogni atto respiratorio.

**VO<sub>2</sub> Peak**

Valore più elevato di O<sub>2</sub> che si ottiene durante un test da sforzo massimale. Può differire dal VO<sub>2</sub>max.

## **Articoli dal prossimo numero**

*Forthcoming articles*

## **PNEUMOLOGIA PEDIATRICA SETTEMBRE 2019 CASI CLINICI COMPLESSI IN PNEUMOLOGIA**

# Conferenze e meeting

## Conferences and meetings

### Luglio 2019

---

#### DERMATOLOGIA PEDIATRICA DEL MEDITERRANEO

**Isola di Pantelleria 30 Giugno-5 Luglio 2019**

Segreteria Organizzativa: iDea congress, Roma

Tel: 06 36381573 – Fax: 06 36307682

Mail: info@ideacpa.com

#### NUOVE GIORNATE PEDIATRICHE SIRACUSANE 8° EDIZIONE PEDIATRIA NEUROPSICHIATRIA E ARTE IL PEDIATRA ILLUMINATO

**Siracusa 5-6 luglio 2019**

Segreteria Organizzativa: iDea congress, Roma

Tel: 06 36381573 – Fax: 06 36307682

Mail: info@ideacpa.com

### Settembre 2019

---

#### PER“CORSO” INTERATTIVO IN PEDIATRIA

**Campofelice di Roccella (PA),**

**4-7 Settembre 2019**

Segreteria Organizzativa: iDea congress, Roma

Tel: 06 36381573 – Fax: 06 36307682

Mail: info@ideacpa.com

#### URGENZE-EMERGENZE IN NEONATOLOGIA: PNEUMOTORACE

**Roma, 20 Settembre 2019**

Segreteria Organizzativa: Penta Eventi srl Roma

Tel: 06 45491195 – Fax: 06 92941807

Mail: info@pentaeventi.com

### Ottobre 2019

---

#### LA POLISONNOGRAFIA ED I DISTURBI RESPIRATORI DEL SONNO IN ETÀ PEDIATRICA

**Stresa (VB) 3-5 ottobre 2019**

Segreteria Organizzativa: Center Comunicazione

e Congressi, Napoli

Tel: 081 19578490 – Fax: 081 19578071

Mail: info@centercongressi.com

#### XXIII CONGRESSO NAZIONALE SIMRI

**Bari, 10-12 ottobre 2019**

Segreteria Organizzativa: Center Comunicazione

e Congressi, Napoli

Tel: 081 19578490 – Fax: 081 19578071

Mail: info@centercongressi.com