

Utilizzo della pressione positiva alle vie aeree (PAP) nella sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS) pediatrica

Use of positive airway pressure (PAP) in pediatric obstructive sleep apnea syndrome (OSAS)

Barbara Madini¹, Mara Lelii¹, Alessia Rocchi¹, Francesca Peri²

per il Gruppo di Studio SIMRI "Insufficienza Respiratoria Cronica e Ventilazione a Lungo Termine"

¹S.C. Pediatria – Pneumoinfettivologia, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

²Clinica Pediatrica - IRCCS Burlo Garofolo, Trieste

Corrispondenza: Barbara Madini **e-mail:** barbara.madini@policlinico.mi.it

Riassunto: La sindrome delle apnee ostruttive nel sonno è una condizione relativamente frequente in età pediatrica, in cui diagnosi e trattamento precoci sono importanti per evitare complicanze. Il supporto ventilatorio è efficace nel trattamento, ma va riservato a quei casi in cui l'intervento chirurgico risulti controindicato o nei casi di malattia residua dopo l'intervento. L'accettazione del supporto ventilatorio da parte del bambino e della famiglia è fondamentale per il successo della terapia.

Parole chiave: Sindrome delle Apnee Ostruttive nel Sonno (OSAS), Pressione Positiva alle Vie Aeree (PAP).

Summary: *Obstructive Sleep Apnea Syndrome is a relatively frequent condition in children, in which early diagnosis and treatment are important to avoid complications. Ventilatory support is effective in treatment, but should be reserved for cases in which surgery is contraindicated or with residual disease after surgery. Acceptance of ventilatory support by the child and family is essential for the success of the therapy.*

Keywords: *Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS), Positive Airway Pressure (PAP).*

1. DEFINIZIONE E DIAGNOSI DI OSAS

La sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS) è una condizione caratterizzata da un'ostruzione parziale o completa delle vie aeree superiori durante il sonno, con una prevalenza stimata tra 0,1-13% in Europa e una maggiore incidenza in epoca pre-scolare (1). L'ipertrofia adenotonsillare e l'obesità sono i principali fattori di rischio per OSAS in età pediatrica, ma le apnee ostruttive sono frequenti anche in numerose sindromi, nelle malattie neuromuscolari e nelle patologie malformative cranio-facciali (1). Gli statements della European Respiratory Society forniscono per fasce di età (2-18 anni e 1-23 mesi) le indicazioni operative, dal sospetto clinico alla diagnosi ed al trattamento dell'OSAS (1,2). La polissonnografia (PSG) è universalmente riconosciuta come il "gold standard" per la diagnosi di OSAS: tale indagine è però di complessa esecuzione, costosa ed eseguibile solo in pochi centri. Negli anni sono state quindi introdotte alternative diagnostiche di più semplice esecuzione, come la poligrafia e la pulsossimetria notturna (3,4).

In base all'esito degli studi, l'OSAS viene considerata lieve quando l'AHI è compreso tra 1 e 5 eventi/ora, moderata tra i 5 e 10 eventi/ora, grave sopra i 10, estremamente severa in presenza di un AHI superiore a 30 eventi/ora (1,2,5). L'adenotonsillectomia (AT) rimane la prima scelta terapeutica, riservando il supporto a pressione positiva (PAP) a quei casi in cui l'intervento chirurgico sia controindicato o in cui residui un certo grado di OSAS nonostante la chirurgia (1,2). In pazienti selezionati, è stata introdotta la Drug Induced Sleep Endoscopy (DISE), che fornisce ulteriori indicazioni evidenziando in vivo i siti e i patterns di restringimento delle vie aeree superiori (6). In caso di persistenza di sintomi ostruttivi o in presenza di fattori di rischio pre-intervento, come apnee gravi, patologie croniche o obesità, è indicata la ripetizione di una PSG ad adeguata distanza dall'intervento chirurgico (7).

2. INDICAZIONI E CRITERI DI AVVIO DELLA PAP

Esistono due forme di terapia a pressione positiva: la pressione positiva continua (CPAP) e la pressione positiva a due livelli (BiPAP).


La CPAP rappresenta il supporto ventilatorio di prima scelta nell'OSAS, poiché è in grado di vincere l'ostruzione delle vie aeree superando la pressione critica di chiusura (7): è indicata nei pazienti che presentino un'OSAS residua dopo l'intervento di AT (8) e nei casi di OSAS grave in bambini che non




siano eleggibili per l'intervento chirurgico, a causa di comorbidità, o in attesa di esso (9). Nei casi in cui l'ipoventilazione non si risolve con la sola CPAP, o nel caso in cui il paziente sia affetto da una patologia neuromuscolare o da una problematica a carico della gabbia toracica (es. grave scoliosi), è necessario utilizzare la BiPAP. Esistono comunque controindicazioni all'utilizzo di un supporto ventilatorio non invasivo, quali l'impossibilità di utilizzare un'interfaccia non invasiva (10), la presenza di importanti deformità facciali, oppure la persistenza di OSAS grave nonostante l'utilizzo di terapia massimale. In questi casi va considerato il confezionamento di una tracheostomia (6).

2.2 Scelta dell'interfaccia

La scelta dell'interfaccia deve essere guidata dall'età del bambino, dal peso, dall'anatomia facciale e dalla capacità del paziente di rimuovere, in caso di necessità, la maschera senza aiuto. Una buona maschera deve offrire il maggior comfort, minimizzando le perdite d'aria. Nella **Tabella 1** sono illustrati i vari presidi disponibili. La maschera nasale è considerata la prima scelta, in quanto meglio tollerata, consentendo al bambino di parlare, tossire o usare il ciuccio. In caso di importanti perdite dalla bocca, oppure in caso di mancata efficacia della ventilazione pur con pressioni adeguate, si può considerare l'utilizzo di una maschera oro-nasale, eventualmente associata ad una fascia mentoniera. La maschera full-face, dato l'ingombro e l'elevato rischio di inalazione in caso di vomito, deve essere considerata solo in caso di insuccesso delle opzioni precedenti (11-13). Per ridurre il rischio di ulcerazioni cutanee da decubito e di alterazioni permanenti del massiccio facciale legate alla pressione esercitata dalla maschera sul volto, è consigliabile fornire almeno due maschere con punti di appoggio differenti (11).

Nonostante negli ultimi anni sia incrementata la produzione di interfacce dedicate alla popolazione pediatrica, trovare una maschera adeguata per i bambini molto piccoli o per coloro che presentano malformazioni facciali può essere comunque molto difficoltoso e talora è necessario ricorrere ad aggiustamenti 'casalinghi' delle interfacce disponibili (13). Un'altra frontiera futura è quella della tecnologia 3D. E' diventato infatti crescente l'interesse nei confronti di maschere custom-made, che consentono di ottenere prodotti adatti alla conformazione anatomica (14).

Tab. 1: Interfacce disponibili: vantaggi e svantaggi <i>Available interfaces: advantages and disadvantages</i>				
INTERFACCIA	AREE DI CONTATTO E SOMMINISTRAZIONE DEL FLUSSO	VANTAGGI	LIMITI E SVANTAGGI	IMMAGINE
Maschera Nasale	Appoggio sul dorso e sui lati del naso. Il flusso è erogato solo attraverso il naso	<ul style="list-style-type: none"> - Permette di comunicare, usare il ciuccio, mangiare e gestire le secrezioni - Non c'è il rischio di aspirazione - Diversi modelli disponibili - Interfaccia per lattanti 	<ul style="list-style-type: none"> - Uso limitato in caso di elevata resistenza nasale - Rischio di perdite dalla bocca - Rischio di epistassi e secchezza della mucosa nasale - Rischio di lesioni cutanee - Rischio di asincronie in caso di BiPAP 	

Maschera oro-nasale	Appoggio sul dorso del naso, sui lati di naso e bocca. Il flusso è erogato attraverso il naso e la bocca.	<ul style="list-style-type: none"> - Assenza di perdite buccali 	<ul style="list-style-type: none"> - Limita la comunicazione, l'uso del ciuccio, il mangiare e la gestione delle secrezioni - Rischio di lesioni cutanee - Rischio di ostruzione delle alte vie aeree - Rischio di aspirazione - Rischio di claustrofobia - Poche maschere di misure pediatrica in commercio 	
Olive Nasali	Appoggio al margine delle narici. Il flusso è erogato solo attraverso il naso	<ul style="list-style-type: none"> - Permette di comunicare, usare il ciuccio, mangiare e gestire le secrezioni - Minor superficie di contatto - Nessun rischio di aspirazione - Minor rischio di lesioni cutanee non appoggiandosi sul dorso del naso 	<ul style="list-style-type: none"> - Uso limitato in caso di alta resistenza nasale - Rischio di perdite buccali - Rischio di epistassi e mucosa nasale secca - Rischio di asincronie in BiPAP - Poche maschere di misure pediatrica in commercio - Frequente dislocazione 	
Maschera Full-Face	Copre tutto il volto. Il flusso è erogato attraverso naso e bocca	<ul style="list-style-type: none"> - Minor rischio di lesioni cutanee - Assenza di perdite buccali 	<ul style="list-style-type: none"> - Limita la comunicazione, l'uso del ciuccio, il mangiare e la gestione delle secrezioni - Rischio di ostruzione delle alte vie aeree - Rischio di aspirazione - Rischio di claustrofobia - Poche maschere di misure pediatrica in commercio 	

2.3 Setting d'avvio e titolazione

Il setting di avvio della PAP varia in base alle pratiche locali. In Europa, la modalità più utilizzata è il ricovero ospedaliero di qualche giorno, che consente di monitorare la tolleranza del bambino al supporto e di verificare l'efficacia della pressione scelta (15). La pressione minima di fine espirazione (PEEP) da considerare per l'avvio è di 4 cmH₂O, da incrementare gradualmente, fino a raggiungere la pressione in grado di correggere l'OSAS, senza creare discomfort nel bambino (16). La PSG in corso di ventilazione notturna rimane il gold standard per la titolazione, ovvero l'individuazione della corretta pressione in grado di correggere l'OSAS (16). Negli ultimi anni si è sviluppata la lettura dei built-in software, dispositivi integrati nei ventilatori, per la registrazione e lo scarico su piattaforme di lettura dei dati relativi all'aderenza del paziente, alle eventuali perdite del circuito e ai parametri respiratori (frequenza re-

spiratoria, volume corrente, eventi respiratori residui). Questi dati real-life, associati alla valutazione degli scambi gassosi attraverso la pulsossimetria notturna e la capnografia, sono considerati una valida alternativa alla titolazione con PSG (17).

Un'interessante alternativa, per bambini con un peso >30 kg, è l'auto-CPAP, per la quale si impostano due livelli di pressione di fine espirazione (min-max), e il dispositivo, attraverso un algoritmo che legge la resistenza delle vie aeree e il flusso inspiratorio, regola la pressione erogata in dipendenza dalle fasi del sonno e dalla posizione assunta dal paziente (17). L'utilizzo di una rampa, con raggiungimento graduale della pressione stabilita, risulta un'ulteriore strategia volta a garantire un buon avvio e mantenimento di ventilazione, personalizzando ulteriormente il supporto in base alla latenza del sonno e alle pressioni richieste dal paziente (18).

3. MONITORAGGIO E ADERENZA

Non vi sono indicazioni ufficiali e validate relativamente al monitoraggio in corso di adattamento e nel lungo termine per i pazienti con OSAS in CPAP. Sembra comunque ragionevole ripetere uno studio notturno a un mese dall'avvio del supporto e successivamente ogni 3-6 mesi, modulando le tempistiche in base all'età del paziente e al grado di severità del suo quadro clinico. All'interno di questa necessità, è risultata decisiva la possibilità di analizzare i dati del dispositivo, avendo a disposizione le informazioni relative all'utilizzo, al livello di perdite, alla frequenza respiratoria e alla pressione effettiva del supporto. È fondamentale il dato riguardante l'utilizzo giornaliero del dispositivo, in quanto la mancata compliance è il limite principale dell'efficacia terapeutica della CPAP. Pur non esistendo una definizione univoca di aderenza alla ventilazione, alcuni autori definiscono accettabile un tempo superiore alle 4 ore per notte per almeno il 70% delle notti in un mese, mentre altri riportano adeguato un tempo di 6 ore per notte per più dell'80% delle notti (15).

I principali fattori in grado di influenzare negativamente la compliance sono: l'età del paziente, un contesto socio-familiare poco favorevole, un basso livello educativo materno o problematiche relative all'accettazione dell'interfaccia. Altri fattori come la gravità della patologia, il ricorso a un supporto psicologico e la presenza di un ritardo dello sviluppo non sembrano inizialmente essere associati a una maggior difficoltà nell'utilizzo della CPAP (19).

Il fallimento della CPAP può essere in primis dovuto all'impossibilità a correggere un OSAS troppo grave nonostante una massimizzazione delle pressioni, come può succedere in alcuni pazienti con gravi quadri malformativi delle vie aeree. In ogni caso prima di decretarne il fallimento, si devono sempre escludere la bassa aderenza, valutando le ore di utilizzo e i parametri impostati, eventuali problematiche legate all'interfaccia o altri ostacoli tecnici, superabili con supervisione e rinforzo al caregiver.

3.2 Fallimento e alternative

L'approccio al fallimento della PAP è necessariamente multispecialistico e basato sul singolo paziente (figura 1). Negli ultimi anni l'utilizzo delle cannule nasali ad alto flusso (HFNC) si sta facendo strada come 'terapia di salvataggio' qualora la mancata aderenza sia secondaria a una scarsa tolleranza da parte del paziente. L'applicazione deve però essere riservata a determinate categorie di pazienti con OSAS 'complessa', all'interno di un contesto sindromico o di obesità (20), come riportato da esperienze nei pazienti con sindrome di Down.

4. CONCLUSIONI

L'OSAS è una condizione relativamente frequente in età pediatrica, in cui diagnosi e trattamento precoci sono importanti per evitare complicanze nel breve e lungo periodo. Il supporto ventilatorio è efficace nel trattamento dell'OSAS, ma va riservato a quei casi in cui l'intervento chirurgico sia controindicato o nei casi di malattia residua dopo l'intervento. L'accettazione del supporto ventilatorio da parte del bambino e della famiglia è fondamentale per il successo della terapia.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Kaditis GA., et al. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management. *Eur Respir J.* 2016; 47(1): 69-94.
- (2) Kaditis GA., et al. ERS statement on obstructive sleep disordered breathing in 1- to 23-month-old children. *Eur Respir J.* 2017; 50: 1700985.
- (3) Berry RB., et al. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM manual for the scoring of sleep and associated events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions task force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med.* 2012; 8: 597-619.
- (4) Nixon GM., et al. Planning adenotonsillectomy in children with obstructive sleep apnea: the role of overnight oximetry. *Pediatrics.* 2004; 113: e19-25.
- (5) Isaiah A., et al. Very severe obstructive sleep apnea in children: outcomes of adenotonsillectomy and risk factors for persistence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017; 157: 128–134.
- (6) Ersu R., et al. Persistent obstructive sleep apnoea in children: treatment options and management considerations. *Lancet Respir Med.* 2023; 11: 283-296.
- (7) Bitners AC., et al. Evaluation and Management of Children with Obstructive Sleep Apnea Syndrome. *Lung.* 2020; 198: 257-270.
- (8) Del-Río Camacho G., et al. Is it necessary to perform a follow-up study after adenotonsillectomy in all children with moderate-severe obstructive sleep apnoea? *Acta Otorinolaringol Esp (Engl Ed).* 2022; 73: 191-195.
- (9) Oros M., et al. Obstructing Sleep Apnea in Children with Genetic Disorders-A Special Need for Early Multidisciplinary Diagnosis and Treatment. *J Clin Med.* 2021; 10: 2156-2165.
- (10) Cielo CM., et al. Obstructive sleep apnoea in children with craniofacial syndromes. *Paediatr Respir Rev.* 2015; 16 :189-196.
- (11) Dibra MN., et al. Treatment of Obstructive Sleep Apnea: Choosing the Best Interface. *Sleep Med Clin.* 2017; 12: 543–549.
- (12) Khirani S, Ducrot V. Mask interfaces and devices for home noninvasive ventilation in children. *Pediatr Pulmonol.* 2024 Jun;59(6):1528-1540. doi: 10.1002/ppul.26984. Epub 2024 Mar 28. PMID: 38546008.
- (13) Khirani S, Dosso M, Poirault C, Le A, Griffon L, Fauroux B. Tips and tricks for continuous positive airway pressure/noninvasive ventilation mask adjustments. *Pediatr Pulmonol.* 2024 Dec;59(12):3760-3762. doi: 10.1002/ppul.27170. Epub 2024 Jul 3. PMID: 38961694; PMCID: PMC11601003.
- (14) Wilcox M., et al. Custom-made 3D printed masks for children using non-invasive ventilation: a feasibility study of production method and testing of outcomes in adult volunteers. *J Med Eng Technol.* 2020; 44: 213-223.
- (15) Amaddeo A., et al. Outpatient initiation of long-term continuous positive airway pressure in children. *Pediatr Pulmonol.* 2018; 53: 1422-1428.
- (16) Kushida CA., et al. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med.* 2008; 4: 157–171.
- (17) Amaddeo A., et al. Non-invasive Ventilation and CPAP Failure in Children and Indications for Invasive Ventilation. *Front Pediatr.* 2020; 8: 544921.
- (18) Khirani S, Poirault C, Vanhaverbeke K, Le A, Dosso M, Griffon L, Fauroux B. Why continuous positive airway pressure options should be used with caution in children? *Pediatr Pulmonol.* 2024 Oct;59(10):2647-2650. doi: 10.1002/ppul.27045. Epub 2024 May 2. PMID: 38695566.
- (19) Perrem L., et al. How to use noninvasive positive airway pressure device data reports to guide clinical care. *Pediatr Pulmonol.* 2020; 55: 58-67.
- (20) Amaddeo A., et al. High-flow nasal cannula for children not compliant with continuous positive airway pressure. *Sleep Med.* 2019; 63: 24-28.