



LINEE GUIDA REGIONALI
VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE
ADULTI E PEDIATRICA

Parole chiave:

- ventilazione meccanica non invasiva,
- ventilazione meccanica invasiva,
- insufficienza respiratoria acuta,
- insufficienza respiratoria cronica,
- disturbi respiratori sonno correlati,
- ipoventilazione alveolare,
- bronco pneumopatia cronica ostruttiva,
- patologie neuro-muscolari,
- assistenza domiciliare respiratoria.



Assessorato alla Sanità
Giunta Regionale della Campania
A.G.C. Assistenza Sanitaria
Settore Fasce Deboli - Servizio Riabilitazione

Prof. Mario Caputi: Professore Ordinario Malattie Apparato Respiratorio; Direttore Scuola di Specializzazione in Malattie Respiratorie Seconda Università degli Studi di Napoli. Direttore U.O.C. di Malattie, Fisiopatologia e Riabilitazione Respiratoria AORN Monaldi Napoli
Dr. Fausto De Michele – Direttore U.O.C. di Fisiopatologia A.O.R.N. Cardarelli Napoli
Dr Antonio Maddalena: Dirigente medico I livello U.O.C. di Anestesia e Rianimazione P.O. San Paolo Napoli Responsabile equipe per Assistenza Domiciliare Ospedaliera, Terapia del dolore e cure palliative - ASL Na 1
Dr.ssa Carla Riganti Resp. Settore Dati e Innovaz. Tecnologiche – Direz. Sanitaria Università Federico II
Dr. Raffaele Testa Dirigente medico I livello U.O.C. Anestesia e Rianimazione A.O.R.N. Santobono-Pausillipon. Responsabile UOSD “Cure anestesilogiche domiciliari complesse e coordinamento locale prelievo d’organi”
Dr. Giuseppe Fiorentino: Dirigente medico I livello U.O.C. di Malattie, Fisiopatologia e Riabilitazione Respiratoria AORN Monaldi – Napoli
Dr. Francesco Pecci – Assessorato alla Sanità - AGC Assistenza Sanitaria
Dr.ssa M. Rosaria Canzanella – Assessorato alla Sanità – AGC Assistenza Sanitaria - Settore Fasce Deboli - Servizio Riabilitazione



Indice:

1. La ventilazione meccanica domiciliare negli adulti (VMD):	pag.	5
2. Obiettivi della VMD lungo periodo (VMDLT)		6
3. Indicazioni e criteri di ammissione alla VMDLT		6
4. Criteri clinici, laboratoristici e relativi “valori soglia” per l’avviamento alla VMDLT nelle diverse forme di insufficienza respiratoria		7
4.1. Disturbi respiratori sonno correlati (D.R.S.C.)		7
4.2. Patologie con ipoventilazione centrale		10
4.3. Patologie con alterazioni funzionali di tipo ostruttivo		11
4.4. Patologie con alterazioni funzionali di tipo restrittivo		11
5. Prescrizione della VMDLT:		15
5.1 Raccomandazioni per la prescrizione della VMDLT		16
5.2. Piano di cure respiratorie: “check list”		17
5.3. Supplementazione di ossigeno		17
5.4. Ausili complementari		17
6. Gestione del paziente in ventilazione non invasiva		19
6.1. Scelta del ventilatore		19
6.2. Adattamento alla VMDLT		19
6.3. Scelta dell’interfaccia		20
6.4. Umidificazione delle vie aeree		20
6.5. Prescrizione del materiale di consumo		20
7. Gestione del paziente in ventilazione invasiva		21
7.1. Scelta del ventilatore		21
7.2. Adattamento alla VMDLT		21
7.3. Scelta dell’interfaccia		21
7.4. Umidificazione delle vie aeree		21
7.5. Apparecchiature per broncoaspirazione		22
7.6. Prescrizione del materiale di consumo		22
8. Profili dei pazienti con indicazione alla VMDLT		23
9. Assistenza domiciliare respiratoria (ADO-ADI)		23
9.1. Piano di assistenza fascia C e D		26
9.2. Assistenza domiciliare respiratoria in rapporto ai profili di pazienti con indicazione alla VMDLT		26
10. Follow-up:		27
10.1. Obiettivi		27
10.2. Follow-up disturbi respiratori sonno correlati (D.R.S.C.)		27
10.3. Follow-up clinico strumentale presso il Centro di Riferimento di pazienti in VMDLT, affetti da patologie ostruttive o restrittive		28
10.4. Follow-up clinico-strumentale minimo a domicilio		29
11. Requisiti per l’esecuzione di esami polisonnografici		29



11.1. Livelli operativi	30
11.2. Personale sanitario e specifiche competenze	30
11.3. Locali	30
12. La ventilazione meccanica domiciliare nel paziente pediatrico	31
12.1 Introduzione	31
12.2 Insufficienza respiratoria cronica nel bambino	31
12.3 Peculiarità anatomico-funzionali dell'apparato respiratorio del bambino.	32
12.4 Valutazione della Funzionalità Respiratoria	33
12.5 Valutazione della funzionalità respiratoria in bambini di età > 5 anni	34
12.6 Valutazione della funzionalità respiratoria in bambini di età < 5 anni	35
12.7 Follow up dei pazienti neuro- muscolari che non hanno sviluppato IRC	36
13. Ventilazione domiciliare meccanica pediatrica: Quando iniziare?	37
13.1 Ventilazione meccanica domiciliare: “life sustaining” “life support”	37
13.2 Prescrizione della Ventilazione domiciliare meccanica pediatrica(VDM)	38
13.3 Ventilazione meccanica non invasiva (NIV)	39
14. Ventilazione invasiva in pediatria	41
14.1 Scelta della cannula tracheale	42
15. Umidificazione delle vie aeree	43
16. Programma di Assistenza Ventilatoria Domiciliare	44
16.1 Stabilizzazione clinica	44
16.2 Pianificazione della dimissione	45
16.3 Addestramento: Piano educativo per il care-giver	48
17. Trasferimento al domicilio	49
18. Follow-up del bambino in VDM	51
19. Appendice:	53
19.1 Tipologia e ventilatori utilizzabili nei DRSC	53
19.2 Tecniche e modalità di ventilazione per le altre indicazioni alla VMD	53
19.3 La cannula tracheale	58
19.4 La clearance delle secrezioni bronchiali –assistenza alla tosse	60
20. Formazione del care giver	62
21. Acronimi	64
22. Bibliografia	65
23. Modulistica	69
24. Sistema DRG: codici principali ICD	85



1. LA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE

I miglioramenti tecnologici adottati nelle più recenti protesi ventilatorie hanno determinato un allungamento medio della vita nei pazienti che necessitano di ventilazione meccanica a lungo termine, influenzandone la mortalità che rimane, per lo più, legata alle fasi di acuzie. In Italia nel 1998 il numero stimato di pazienti in ventilazione meccanica domiciliare era di 1842 soggetti di cui l'85% in ventilazione assistita non invasiva (1,2), con un numero di pazienti in VMD passato da 2 per 100.000 abitanti del 1994 a 5 per 100.000 abitanti del 1999. (3) Tale diffusione riconosce motivazioni di ordine diverso:

- la necessità di ridurre i costi assistenziali e migliorare la qualità di vita dei pazienti, accelerando i tempi della dimissione da strutture di terapia intensiva e semintensiva;
- la possibilità di evitare le complicanze della ventilazione invasiva iniziata in condizioni di emergenza, adottando tecniche di ventilazione assistita non invasiva, utilizzabili sia nell'insufficienza respiratoria acuta (IRA) che in quella cronica (IRC).
- l'esistenza di programmi territoriali/ospedalieri per l'assistenza domiciliare di pazienti con ventilazione meccanica invasiva
- la longevità della maggioranza dei pazienti in ventilazione meccanica domiciliare.

La ventilazione meccanica ha come principali *obiettivi* l'ottimizzazione dei volumi polmonari, il miglioramento dello scambio gassoso e, quindi, delle alterazioni emogasanalitiche, la riduzione del lavoro respiratorio, il miglioramento della qualità della vita, la riduzione della morbidità e della mortalità. (4)

La VMD mira, inoltre, a ridurre l'ospedalizzazione, ottimizzando la gestione del paziente pneumopatico in insufficienza respiratoria cronica (IRC). (4,5)

L'indicazione all'applicazione del supporto ventilatorio risponde a due esigenze terapeutiche: evenienze in cui il supporto ventilatorio si rende indispensabile "*quoad vitam*" per la maggior parte delle ore del giorno; evenienze in cui il supporto ventilatorio è senza dubbio *utile*, ma un'eventuale interruzione del trattamento non determina un rischio immediato per la vita del paziente. *L'efficacia della ventiloterapia* è variabile a seconda del quadro morboso che è alla base dell'IRC. *La compliance dei pazienti ventilati a lungo termine* varia a seconda del tipo di patologia, del settaggio del ventilatore, dell'interfaccia e del "*follow up*". La VMD è stata valutata nell'IRC secondaria a condizioni morbose diverse, dimostrandosi notevolmente efficace nel trattamento a lungo termine di alcune di esse. (4,5)

Nei disturbi respiratori che insorgono nel sonno la correzione delle turbe degli scambi gassosi, ottenuta mediante ventilazione meccanica, può avere diverse positive ripercussioni sul paziente durante il periodo di veglia, la più importante delle quali è probabilmente rappresentata dal miglioramento della PaO₂ e della PaCO₂, attribuibili almeno in parte ad un miglioramento della chemosensibilità recettoriale centrale. Inoltre sono documentati effetti favorevoli sulla qualità della vita dei pazienti e sulla riduzione del rischio cardiovascolare. (4-6)

Nelle malattie polmonari ostruttive e restrittive i benefici potenziali della ventilazione meccanica a lungo termine differiscono notevolmente in termini di risultati sul piano clinico, fisiopatologico e di prognosi. (6)

Nei pazienti affetti da patologie restrittive, il miglioramento dell'ipercapnia e dell'ipossiemia, indotto dalla ventilazione meccanica, è generalmente rapido e tale da evitare in molti pazienti il ricorso alla somministrazione di ossigenoterapia a lungo termine. (7)

Nei pazienti affetti da patologie ostruttive, fondamentalmente IRC secondarie a BPCO di grado severo, la VMD ha un ruolo fondamentale nel ridurre l'ipercapnia, il carico di lavoro dei muscoli respiratori e nel trattare i disturbi del sonno. Questi ultimi, in questi pazienti, frequentemente sono rilevabili con quadri che vanno dall'ipoventilazione all'apnea ostruttiva, responsabili spesso, di significative desaturazioni ossiemoglobiniche. La ventilazione meccanica notturna è in grado di prevenire tali eventi, migliorando così la qualità del sonno e la qualità della vita. (4-6) (vedi pagina 11).

L'impegno di risorse per la VMD da parte del Sistema Sanitario Nazionale è sempre più rilevante, per cui diventa indispensabile definire quali condizioni morbose possano realmente beneficiarne. Studi epidemiologici hanno evidenziato una notevole disomogeneità regionale nel numero, nel criterio di selezione e nel "*follow-up*" dei pazienti trattati, una volta impostata la ventilazione. (8)



D'altra parte, contrariamente a quanto avviene nelle altre nazioni europee e, benchè non esistano in letteratura evidenze che ne provino la reale efficacia in termini di aumento della sopravvivenza, la prima causa di avviamento alla VMD è rappresentata dalla IRC secondaria a BPCO. (9)

Si rende, pertanto, necessario pianificare un percorso che sia attuabile in modo omogeneo e sovrapponibile in ogni "Centro", con l'intento di migliorare qualitativamente il trattamento ed il controllo del PVD, evitando abusi nelle prescrizioni, insufficienti o inadeguati utilizzi dei ventilatori, sprechi per il SSN.

2. OBIETTIVI DELLA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE

Gli scopi della ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine (VMDLT) sono (10) :

- l'aumento della sopravvivenza,
- il miglioramento della qualità della vita,
- la diminuzione delle morbidità (riacutizzazioni, episodi di scompenso, numero di giorni di degenza in ospedale e numero di giorni di degenza in terapia intensiva),
- il miglioramento delle condizioni cardio-respiratorie e neuropsichiche,
- la riduzione dei costi/anno dell'"handicap respiratorio".

La VMDLT si definisce:

- *non invasiva*, se l'interfaccia paziente-ventilatore è la maschera nasale, le olive nasali, il boccaglio o la maschera facciale,
- *invasiva*, se effettuata per via tracheostomica.

3. INDICAZIONI E CRITERI DI AMMISSIONE ALLA VMDLT

Nella tabella 1 sono riportate le indicazioni alla VMDLT

INDICAZIONE ALLA VMDLT	Tabella 1
<p>Ventilazione non invasiva nei disturbi sonno correlati (DRSC) Ventilazione non invasiva d'elezione per contrastare la progressione dell'insufficienza respiratoria ipossiémico-ipercapnica:</p> <p>Patologie con alterazioni funzionali di tipo ostruttivo: Broncopneumopatia cronica ostruttiva Bronchiectasie Fibrosi Cistica</p> <p>Patologie con alterazioni funzionali di tipo restrittivo Malattie della Gabbia Toracica Malattie neuromuscolari progressive e degenerative Sindrome Obesità-Ipoventilazione Ipoventilazione centrale</p> <p>Ventilazione attraverso tracheostoma di pazienti non svezzabili dalla ventilazione meccanica dopo una fase acuta:</p> <p>fallimento di tentativi multipli di svezzare il paziente dal ventilatore in un periodo di almeno un mese da parte di un "team" esperto; patologie neuromuscolari</p> <p>Ventilazione Meccanica Invasiva in pazienti con indicazione identica alla N.I.V. ma che:</p> <p>presentino incontrollabili secrezioni delle vie aeree nonostante l'uso di strumenti aspiratori non invasivi abbiano una compromissione della deglutizione conducente ad aspirazione cronica e polmoniti ripetute abbiano bisogno di supporto ventilatorio prolungato (superiore alle 12 ore al giorno) presentino anomalie anatomiche del massiccio facciale</p>	



Nella tabella 2 sono indicati i criteri di ammissione alla VMDLT, che dovrà essere chiaramente indicata per tipologia e durata nel piano di trattamento rilasciato alla dimissione.

Tabella 2
<p>CRITERI DI AMMISSIONE DEL PAZIENTE VENTILATO ALLA VMD</p> <p><i>Stabilità clinica generale</i> assenza di sepsi stabilità emodinamica senza necessità di monitoraggio emodinamico invasivo assenza di aritmie ed insufficienza cardiaca assenza di emorragie funzione renale ed equilibrio acido-base stabili o in trattamento dialitico</p> <p><i>Stabilità respiratoria</i> capacità di liberarsi dalle secrezioni sia spontaneamente, sia con assistenza assenza di episodi dispnoici severi stabilità delle resistenze delle vie aeree e della compliance polmonare, con variazioni del picco di pressione inferiori a 5 cmH₂O (eccezion fatta per gli accessi di tosse) adeguata ossigenazione (SaO₂ ≥ 90%) con FiO₂ stabile (inferiore al 60%) e PEEP inferiore a 5 cmH₂O (è ammesso un valore più elevato di PEEP in caso di sleep apnea) ossigenazione stabile durante aspirazione settaggio stabile del ventilatore verifica di impossibilità allo svezzamento della VAM se si propone ventilazione domiciliare invasiva</p> <p><i>Fattori psicosociali</i> paziente capace e intenzionato a partecipare alla propria cura o presenza di “care giver” in grado di rispondere adeguatamente agli obiettivi di cura medica personale “care giver” motivato e capace, identificato ed allenato prima della dimissione situazione familiare stabile o adeguata assistenza per 24 ore ambiente familiare preparato ad adattarsi alla situazione del paziente</p>

4. CRITERI CLINICI, LABORATORISTICI E RELATIVI VALORI “SOGLIA” PER L’AVVIAMENTO ALLA VMDLT NELLE DIVERSE FORME DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

4. 1. Disturbi respiratori sonno correlati (D.R.S.C.)

Le principali condizioni cliniche che rientrano tra i DRSC sono indicate nella tabella 3.

Tabella 3
<p>PRINCIPALI DISTURBI RESPIRATORI SONNO CORRELATI (DRSC): Sindrome delle apnee ostruttive nel sonno Sindrome delle apnee centrali Sindrome della ipoventilazione alveolare centrale (infarti bulbari, tumori del tronco encefalico, etc.) Sindrome della ipoventilazione alveolare centrale congenita (S. di Ondine)</p>

Tra di esse la Sindrome della apnee ostruttive nel sonno (OSAS) è la condizione epidemiologicamente più rilevante; colpisce tra il 2 ed il 4% della popolazione generale (11). E’ la patologia che, prevedendo il trattamento ventilatorio notturno come terapia di prima scelta, vedrà aumentare in maniera significativa le indicazioni all’uso di un supporto ventilatorio domiciliare.



Il numero di pazienti affetti da OSAS clinicamente rilevante in regione Campania è verosimilmente di 100-150.000 pazienti. Solo una percentuale molto limitata (<10%) di essi è avviato alla terapia dopo una corretta diagnosi. La mancanza di un corretto inquadramento diagnostico-terapeutico determina un significativo incremento dei costi sanitari per la gestione delle comorbidità e delle complicanze della patologia. (12)

Particolare importanza ha, quindi, regolamentare alla luce delle linee guida nazionali ed internazionali, sia l'iter diagnostico che le modalità prescrittive, al fine di garantire un corretto trattamento dei pazienti.

Per **Sindrome delle apnee nel sonno (OSAS)** si intende una condizione clinica caratterizzata da ricorrenti episodi di interruzione completa (apnee) o parziale (ipopnee) del flusso aereo durante il sonno, associate a reiterate desaturazioni, risvegli notturni e frammentazione del sonno.

La forma più frequente, cioè quella ostruttiva (OSAS), è associata a russamento persistente ed è, spesso, correlata a fattori di rischio quali l'obesità o dimorfismi cranio-facciali

La **Sindrome delle apnee centrali** è, spesso, associata a respiro periodico ed a patologie cardiovascolari. Più rare sono le altre patologie indicate nella tabella 3.

Tutte queste condizioni sono gravate, comunque, da significative ripercussioni sull'apparato cardiovascolare con maggiore frequenza di ipertensione arteriosa, aritmie, cardiopatia ischemica, scompenso cardiaco, vasculopatia cerebrale, etc..

I pazienti presentano significativa sintomatologia soggettiva caratterizzata da:

- ipersonnia diurna
- compromissione della concentrazione ed attenzione
- aumentato rischio di incidentistica automobilistica e lavorativa

Il **Gold Standard** per la diagnosi dei disturbi respiratori sonno-correlati è la **polissonnografia**, indagine complessa che, consentendo di registrare durante il sonno parametri respiratori, cardiaci, e neuromuscolari, permette di confermare il sospetto diagnostico, di differenziare le diverse condizioni cliniche, nonché di verificare l'efficacia del trattamento.

L'iter diagnostico prevede fasi ben definite (13):

- **accurata raccolta dei dati anamnestici, dei sintomi e dei segni clinici** (russamento persistente, pause respiratorie riferite dal partner, possibili risvegli con sensazione di soffocamento o più frequentemente con necessità di urinare, sonnolenza diurna da valutare con scale opportune (Epworth), BMI >29, circonferenza del collo >43 nel sesso maschile e >41 nel sesso femminile, dimorfismi cranio- facciali ed anomalie orofaringee;
- **prove di funzionalità respiratoria per escludere altre patologie respiratorie:** spesso si tratta di pazienti indenni da patologia respiratoria o nei quali la presenza contemporanea di malattie come la Broncopneumopatia cronica ostruttiva, "*Overlap Sindrome*", è fortuita, ma deve essere documentata perché condiziona il tipo di trattamento ventilatorio;
- **definizione strumentale della tipologia di patologia in atto.**

E', quindi, indispensabile la conferma strumentale e la definizione del livello di gravità del quadro patologico con uno studio del sonno secondo una delle seguenti modalità:

- **monitoraggio cardio respiratorio completo notturno** con registrazione dei seguenti parametri: russamento, flusso aereo oro-nasale, ossimetria notturna, frequenza cardiaca, posizione corporea e movimenti toraco-addominali (eventualmente integrata da Holter ECG).
- **polissonnografia notturna con strumentazione portatile**, registrando oltre i parametri del monitoraggio cardio respiratorio completo, le fasi del sonno (stadiazione e fasi REM e non REM del sonno) attraverso i segnali EEG ed EOG.
- **polissonnografia completa in laboratorio**, che prevede, oltre ai precedenti parametri, anche la registrazione dei movimenti degli arti per la definizione di patologie neurologiche nel sonno (ad es. Sindrome delle gambe senza riposo, etc.).

Tutte le procedure diagnostiche citate sono indispensabili non solo per confermare la diagnosi ma anche per misurare l'efficacia del trattamento ventilatorio notturno attraverso la registrazione della scomparsa degli eventi patologici ed il corretto settaggio (titolazione) del supporto ventilatorio.

La scelta del diverso livello di complessità diagnostica dipende dalla maggiore o minore evidenza del sospetto clinico; in particolare una maggiore evidenza di segni e sintomi di patologia consente di utilizzare tecniche diagnostiche meno complesse (monitoraggio cardio-respiratorio completo), segni e sintomi più sfumati, o discordanza tra sospetto clinico e riscontro strumentale semplificato, impongono l'esecuzione della polissonnografia completa in laboratorio.



E' sempre indispensabile documentare attraverso la esecuzione di almeno 2 indagini la diagnosi e l'efficacia del trattamento ventilatorio (vedi terapia pagina 53).

La diagnosi di OSAS (o di altro disturbo respiratorio nel sonno) viene confermata allorché, oltre ai segni e sintomi clinici, si rilevi un Apnea/Ipopnea Index (numero di eventi per ora di registrazione – AHI) > 5, o un RDI (indice di disturbo respiratorio) >5.

In caso di conferma del sospetto clinico è utile completare l'iter diagnostico con le seguenti valutazioni:

- *valutazione ORL* (per possibile presenza di alterazioni oro faringee ed eventuale trattamento chirurgico, soprattutto in età pediatrica);
- *valutazione maxillo facciale* (per dimorfismi cranio-facciali);
- *Holter pressorio*;
- *Holter cardiaco*;
- *valutazione esami ematochimici*;
- *valutazione endocrinologica* (per eventuale trattamento dietetico e/o farmacologico dell'obesità);
- *valutazione chirurgica* (per eventuale percorso di chirurgia bariatrica indicato in casi selezionati di obesità grave complicata da OSAS).

Non esistono, allo stato, trattamenti farmacologici validati per la terapia dei disturbi respiratori nel sonno. Le possibilità di trattamento sono affidate in prima istanza, in casi selezionati in base alla gravità (vedi pag. 53) al **trattamento ventilatorio notturno a pressione positiva (cPAP)** o sue varianti. Solo in un numero limitato e selezionato di pazienti è possibile un trattamento chirurgico (interventi correttivi ORL o maxillo facciali di dimorfismi cranio facciali o anomalie orofaringee).

In tutti i pazienti devono essere associate misure di rimozione dei fattori di rischio (correzione dell'obesità) e misure di igiene del sonno.

Nella condizione clinica più frequente, l'**OSAS**, l'indicazione al trattamento ventilatorio può essere posta solo nelle sottoelencate situazioni, in relazione alla severità della malattia ed alla presenza di fattori associati (14):

1. presenza di un AHI (Apnea/ipopnea Index) maggiore o uguale a 20 o di un RDI (indice di disturbo respiratorio) maggiore o uguale a 30, indipendentemente dall'entità della sintomatologia o di altre comorbidità;
2. presenza di un AHI tra 5 e 19 o di un RDI tra 5 e 29, in associazione a sintomi clinici e/o malattie cardiovascolari.

In assenza di sintomi e/o fattori di rischio cardiovascolare, in pazienti con OSAS di grado lieve-moderato (AHI tra 5 e 20 o RDI tra 5 e 30), non deve essere avviato il trattamento ventilatorio ma deve essere monitorato il quadro clinico e strumentale con polisonnografia annuale

La modalità ventilatoria di prima scelta è costituita dalla cPAP (ventilatore a pressione positiva continua). La prescrizione è subordinata alla esecuzione di uno studio del sonno in corso di trattamento ventilatorio, che documenti l'efficacia del trattamento con indicazione del livello di pressione minimo (titolazione) in grado di abolire o di controllare, pressochè totalmente, gli eventi patologici (russamento, apnee, ipopnee, risvegli, desaturazioni) in tutte le fasi del sonno ed in tutti i decubiti.

Nel caso di pazienti con difficile adattamento alla cPAP (scarsa compliance, apnee decubito-correlate), si può ricorrere alla utilizzazione di apparecchiature del tipo autocPAP (pressione positiva continua variabile autoregolata).

Nel caso di pazienti con documentata patologia respiratoria concomitante (Broncopneumopatia cronica ostruttiva – "**Overlap Sindrome**") è indicato il trattamento con apparecchiatura di tipo Bi-level (regolazione indipendente delle pressioni in ed espiratorie). Tale apparecchiatura non trova indicazione nella OSAS semplice. Nel caso lo si ritenga necessario le apparecchiature in oggetto, possono essere integrate dalla prescrizione di un umidificatore riscaldatore.

Fra gli altri DRSC la **Sindrome delle apnee centrali**, spesso associata a respiro periodico di Cheyne Stokes ed a gravi comorbidità cardiovascolari, può, in casi selezionati, essere avviata a trattamento ventilatorio con cPAP o con presidi specifici dedicati (CS ASV). Per tale prescrizione si raccomanda uno studio polisunnografico completo, effettuato in laboratorio del sonno, che documenti:

- la particolare gravità del quadro clinico;



- l'inefficacia documentata strumentalmente, di trattamenti con supporto ventilatorio di primo livello (cPAP);
- una altrettanto documentata efficacia di presidi specifici dedicati al trattamento della condizione morbosa (CS-ASV). (vedi appendice pag 53)

Nella **sindrome da obesità-ipoventilazione**, pazienti con obesità patologica che, pur in assenza di eventi apnoici ostruttivi sonno correlati, presentano insufficienza respiratoria cronica ipossiemica ipercapnica va valutato un trattamento con supporto ventilatorio diverso dalla cPAP e precisamente ventilatore a due livelli di pressione (vedi appendice pag 53).

4. 2. Patologie con ipoventilazione centrale

La ipoventilazione centrale è secondaria ad un inadeguato stimolo respiratorio primitivo (es. malattie cerebrali, intossicazione da farmaci, etc.) o secondario (es. obesità, etc.) o associato con una grave insufficienza dei muscoli respiratori (es. lesione midollare alta, etc); (tabella 4).

I pazienti in cui si realizza questo quadro fisiopatologico, non sono in grado di sostenere sforzi respiratori spontanei; sono considerati "ventilatore-dipendenti" e più di altri trovano indicazione alla VMD. Solo in circostanze limitate alcuni di questi pazienti possono essere trattati, in una fase precoce, con ventilazione non invasiva (N.P.P.V.), in particolare con ventilazione a pressione positiva attraverso maschera nasale. Nella maggioranza dei casi questi pazienti necessitano di ventilazione meccanica invasiva attraverso tracheotomia.

FORME DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA		Tabella 4
Cause	Sede del difetto	Patologie
Alterazioni dell'impulso respiratorio	Chemorecettori periferici e centrali	Disfunzione e/o trauma globo carotideo Ipossia prolungata Alcalosi metabolica
	Neuroni respiratori del tronco encefalico	Poliomielite bulbare, encefalite infarto del tronco encefalico, emorragia, trauma, demielinizzazione del tronco encefalico, degenerazione, farmaci Sindrome da ipoventilazione alveolare primitiva (S. di Ondine)
Alterazioni Neuromuscolari	Midollo spinale e nervi periferici	Grave trauma cerebrale Poliomielite Malattia del motoneurone Neuropatia periferica
	Muscoli periferici	Miastenia gravis Distrofia muscolare Miopatia cronica
Alterazioni toraciche e/o polmonari	Gabbia toracica	Cifoscoliosi Fibrotorace Toracoplastica Spondilite anchilosante Obesità
	Vie aeree e parenchima polmonare	Stenosi laringea e tracheale Apnea ostruttiva durante il sonno Fibrosi cistica Broncopneumopatia cronica ostruttiva Asma bronchiale Patologie interstiziali



4.3. Patologie con alterazioni funzionali di tipo ostruttivo

L'ossigenoterapia a lungo termine (OLT) rimane il trattamento di scelta nell'insufficienza respiratoria cronica dovuta a BPCO. La NPPV offre vantaggi nel controllare l'insufficienza respiratoria ipercapnica, nel ridurre il carico di lavoro dei muscoli respiratori e nel controllare l'ipoventilazione notturna di questi pazienti. Infatti in pazienti BPCO ipercapnici, l'aggiunta di NPPV notturna alla OLT già in corso (rispetto al solo trattamento con O₂), è in grado di migliorare la qualità del sonno e l'andamento medio sia della PaO₂ che della PaCO₂, di determinare una significativa riduzione delle ospedalizzazioni in ambito intensivo. (6,16)

Trials multicentrici randomizzati e controllati confermano questi risultati: in particolare, dopo 2 anni di *follow-up*, il gruppo trattato con NPPV notturna mostrava una riduzione nella progressione dell'ipercapnia, un miglioramento della qualità della vita e dei sintomi, una chiara tendenza alla riduzione dei ricoveri in area intensiva. (17,18).

Di fatto, però, il valore della NPPV nell'insufficienza respiratoria ipercapnica da BPCO non è generalizzabile, in quanto in questi pazienti i criteri di preselezione dei soggetti ammessi agli studi risultano determinanti e la scelta di adottare o meno la VM appare, comunque, oggetto di discussione, soprattutto perché manca ancora, rispetto al trattamento con OLT, un'efficace dimostrazione di incremento della sopravvivenza a lungo termine (19).

Non esistendo, quindi, al momento lavori randomizzati controllati, che dimostrino un allungamento della vita del paziente rispetto al trattamento standard con O₂ terapia ed, essendoci dati contrastanti per quanto riguarda altri parametri valutati (qualità del sonno, qualità della vita etc), si invita il **centro** che prescrive a limitarsi alle indicazioni elencate nella tabella 5, riservando la prescrizione al paziente gravemente ipercapnico, ipercapnico con gravi desaturazioni notturne, affetto da numerose frequenti riacutizzazioni.

Tabella 5
<p>INDICAZIONI ALLA VMDLT NELLA BPCO</p> <p><i>Sintomi:</i> Affaticamento, ipersonnia, dispnea, etc.</p> <p><i>Alterazioni emogasanalitiche:</i> PaCO₂ > 55 mm Hg o PaCO₂ da 50 a 54 mm Hg e SaO₂ 88% per 10% del tempo di monitoraggio, nonostante terapia con O₂</p> <p><i>Fallimento di risposta alla terapia medica convenzionale:</i> broncodilatatori, steroidi, ossigeno</p> <p><i>Fallimento della terapia con cPAP per coesistenza di OSAS</i></p> <p>In assenza di condizioni reversibili che contribuiscano a peggiorare la ventilazione alveolare (ad esempio ipotiroidismo, ipofosfatemia, ipomagnesemia, insufficienza cardiaca congestizia) e che possano essere corrette.</p>

4.4. Patologie con alterazioni funzionali di tipo restrittivo: malattie neuromuscolari e della gabbia toracica

Le patologie neuro-muscolari rappresentano, nell'età evolutiva, la più frequente causa di Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC), che richiede il ricorso alla VMD. Esse rappresentano anche il paradigma del paziente ad elevata complessità e carico assistenziale. Le alterazioni della funzione respiratoria nelle patologie neuro-muscolari sono la più importante causa dell'elevata morbilità e mortalità di queste forme morbose ed, in genere, sono le infezioni respiratorie a determinare l'ospedalizzazione e la morte nei pazienti neuro-muscolari con deficit dei muscoli respiratori. L'**insufficienza respiratoria** (IR) può insorgere sia acutamente, ad esempio come risultato di una infezione respiratoria, che, più lentamente ed insidiosamente, come risultato di un progressivo scompenso della bilancia forza-carico, causato principalmente dal deterioramento della forza muscolare. Nelle prime fasi dell'IRC i pazienti con patologia neuro-muscolare hanno soltanto una riduzione della ventilazione alveolare, legata al sonno, che si manifesta, inizialmente, con ipopnee, a comparsa prevalente nella fase REM, periodo di massima atonia dei muscoli respiratori e di massima disfunzione del diaframma. Successivamente, con il progredire della patologia, compare ipercapnia che progressivamente coinvolge anche le fasi non REM del sonno. Inoltre questi pazienti hanno un rischio aumentato di apnee ostruttive notturne. Nella maggior parte dei casi l'ipoventilazione notturna precede l'insufficienza respiratoria diurna e, di solito, l'ipossiemia e le desaturazioni sono una manifestazione dell'ipoventilazione (20).



Nei pazienti con Distrofia Muscolare di Duchenne (DMD), una Capacità Vitale Forzata (FVC) < 11% e la comparsa di ipercapnia diurna sono i maggiori indici prognostici negativi, mentre una FVC < 20% è, di solito, associata a ipercapnia diurna.

Nei pazienti neuromuscolari si può, inoltre, sviluppare una **disfunzione bulbare** con insorgenza di disfagia, difficoltà ad alimentarsi, rischio di polmoniti da inalazione, significativamente favorite dall'associarsi di un reflusso gastro-esofageo.

D'altra parte la debolezza dei muscoli inspiratori, ma soprattutto il precoce deficit di forza dei muscoli espiratori, tipico delle patologie neuromuscolari, associato eventualmente a disfunzione bulbare, può causare l'insorgenza di **tosse inefficace**. Pertanto, sovente, questi pazienti possono presentare le complicanze della tosse inefficace prima di sviluppare l'IRC: atelettasie, polmoniti ed alterazioni degli scambi gassosi con insorgenza di IRA (21).

Infatti, episodi acuti di alterata canalizzazione e/o di infezione delle vie aeree determinano un aumento delle secrezioni bronchiali con ulteriore componente acuta, ma reversibile, di deterioramento della funzione muscolare, peggiorando l'inefficacia della tosse e della clearance delle secrezioni bronchiali. La patologia neuro-muscolare ad insorgenza nell'età evolutiva è, infine, spesso complicata da **scoliosi** progressiva, che altera non solo la postura, ma anche la meccanica del sistema respiratorio, riducendo la compliance toracica ed aumentando il lavoro respiratorio.

Nei pazienti affetti da miopatia, soprattutto nella DMD, è riscontrabile anche un interessamento della funzione cardiaca, che può precedere l'insufficienza respiratoria stessa. La **patologia cardiaca** rappresenta la seconda causa di morte, dopo l'insufficienza respiratoria, nella DMD. Il 10-20% dei pazienti affetti da DMD muore di insufficienza cardiaca. La cardiomiopatia dilatativa coinvolge primitivamente il ventricolo sinistro; si manifesta con dispnea, aritmie ventricolari ed altri segni e sintomi di insufficienza cardiaca sinistra. L'insufficienza cardiaca destra insorge in seguito all'ipertensione polmonare, causata dall'interessamento del cuore sinistro e/o dall'insufficienza respiratoria, con rapida evoluzione nei casi non adeguatamente trattati. Pertanto, nei pazienti affetti da patologia neuro-muscolare devono essere costantemente monitorati, nel tempo, la funzione dei muscoli respiratori, l'insorgenza di disturbi respiratori legati al sonno, la funzione bulbare, l'efficacia della tosse, la scoliosi, la funzione cardiaca destra e, nelle miopatie, soprattutto la funzione cardiaca sinistra (22).

L'American Thoracic Society (ATS) (22) e lo European Neuro-Muscular Centre (ENMC) (23) hanno recentemente emanato delle Linee Guida inerenti il monitoraggio della funzione dei muscoli respiratori e l'indicazione alla ventilazione meccanica nei pazienti con patologia neuro-muscolare.

Le linee guida dell'ENMC prendono in considerazione tutte le patologie neuro-muscolari, mentre le linee guida dell'ATS si riferiscono solo ai pazienti con DMD. Tuttavia gli autori delle linee guida ATS affermano che molte delle loro raccomandazioni possono essere estese anche alle altre patologie neuro-muscolari. La valutazione del paziente affetto da patologia neuromuscolare deve includere l'anamnesi, l'esame obiettivo, le misure della funzione respiratoria e dell'efficacia della tosse, la valutazione dei disturbi notturni del sonno (24,25).

L'ENMC raccomanda nei pazienti con patologia neuro-muscolare di età > 5 anni la misura della **capacità vitale forzata (FVC) in posizione seduta** una volta all'anno. Infatti la FVC è considerato nei pazienti con patologia neuro-muscolare il miglior indice della riserva respiratoria. Una misurazione della FVC in posizione seduta risultata anormale (<80% del predetto) indica l'esecuzione dell'esame **anche in posizione supina** per valutare l'eventuale debolezza del diaframma. Si considera, infatti, segno di severa debolezza del diaframma una caduta dell'FVC >20%, passando dalla posizione seduta alla posizione supina. Una misurazione della FVC maggiore del 60% del predetto indica un basso rischio di ipoventilazione notturna; invece, una FVC minore del 40% del predetto o la presenza di debolezza del diaframma, evidenziata dalla caduta dell'FVC in posizione supina, indica un significativo rischio di ipoventilazione notturna. Alcuni autori (26) consigliano di rivalutare la FVC ogni 3-4 mesi in caso di FVC < 60% del predetto. **Le misure di massima pressione espiratoria e inspiratoria (MEP e MIP)** possono essere utilizzate per monitorare la forza dei muscoli respiratori in associazione alla FVC.

E' raccomandata l'esecuzione di una **saturimetria notturna, possibilmente associata al monitoraggio della CO2 transcutanea o di fine espirazione** annualmente quando la FVC risulta <60% del predetto e, più frequentemente, quando diventa <40% del predetto. La diagnosi di sospetto è sostenuta dalla presenza di **segni e sintomi, che suggeriscano la compromissione della funzione respiratoria:**

- dispnea in posizione supina o respiro paradossale, indici di debolezza diaframmatica;



- frequenti infezioni polmonari;
- ritardo di crescita; evidenziato dal monitoraggio del peso e dell'altezza; dalla misura dell'apertura delle braccia, nei pazienti in cui è difficile misurare l'altezza (scoliosi o patologia neuromuscolare con impossibilità alla stazione eretta);
- sintomi di ipoventilazione notturna (sonnolenza, cefalea, nausea, astenia, scarso appetito mattutini, frequenti risvegli notturni, frequenti cambi di posizione durante la notte, incubi e sudorazione notturni, ridotto livello di concentrazione, perdita di appetito, cattivo umore, necessità di riposarsi dopo aver frequentato la scuola, frequenti sonnellini durante la giornata, ritardo di crescita);
- comparsa di cianosi durante l'attività fisica e l'alimentazione.

L'ipoventilazione notturna, di solito, precede l'insorgenza di una ipoventilazione alveolare stabile e di ipercapnia diurna. Purtroppo i segni/sintomi di ipoventilazione notturna possono essere assenti anche in presenza di severa ipoventilazione notturna. Le linee guida ATS (22) consigliano di effettuare, almeno annualmente, una **radiografia del torace** L'esame radiologico del torace deve essere, inoltre, eseguito ogni volta che un'infezione respiratoria non risponde alla terapia antibiotica.

L'ENMC raccomanda l'**emogasanalisi** arteriosa (23) in caso di:

- FVC < 40% del predetto;
- saturimetria notturna, possibilmente associata al monitoraggio della CO₂ transcutanea o di fine espirazione;
- pazienti con sintomi di disfunzione respiratoria;
- infezione acuta delle vie aeree;
- infezioni ricorrenti delle basse vie aeree.

La **polisonnografia, possibilmente associata al monitoraggio della CO₂ transcutanea o di fine espirazione (EtCO₂)** è indicata in caso di saturimetria notturna non diagnostica, in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazione notturna, apnee o ipopnee. Essa consente di evidenziare periodi di ipoventilazione con incrementi della CO₂ espirata e permette un monitoraggio della frequenza respiratoria, correlandola ad eventuali variazioni della frequenza cardiaca. Alcuni autori (24,25) ritengono, comunque, sempre indispensabile l'esecuzione della polisonnografia in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazione notturna, apnee o ipopnee. L'ATS consiglia che la valutazione da parte dello specialista pneumologo preveda in ogni controllo, oltre all'anamnesi ed all'esame obiettivo, anche:

- il controllo diurno della saturazione dell'emoglobina e della capnografia o della PaCO₂ tramite emogasanalisi su sangue arterializzato (l'ATS non ritiene necessario in questa fase l'emogasanalisi effettuata su sangue arterioso);
- la misura della FVC e del FEV₁, tramite spirometria, associata alla misura di MIP, MEP e picco della tosse;
- il controllo della % del peso ideale e del body mass index.

Inoltre, una volta l'anno, deve essere prevista una misura della concentrazione dei bicarbonati sierici, un emocromo ed un radiogramma del torace ed a partire dall'età in cui il paziente fa uso obbligato della sedia a rotelle, o quando indicato dalla clinica, uno *studio dei disordini respiratori durante il sonno*. Esame ideale è la polisonnografia con monitoraggio della CO₂ in continuo; la saturimetria notturna con monitoraggio della CO₂ in continuo può fornire utili indicazioni sugli scambi gassosi notturni, sebbene non sia in grado di individuare i disturbi del sonno non associati a desaturazioni o ipercapnie; se non è disponibile, il monitoraggio della CO₂ in continuo può essere effettuata una emogasanalisi capillare, eseguita al mattino al risveglio (esame meno sensibile).

E', infine, raccomandata la misura del **picco di flusso espiratorio della tosse (PCEF)** una volta all'anno e durante ogni episodio di infezione polmonare. In caso di PCEF < 270 l/min o MEP < 60 cmH₂O (23), indice di tosse inefficace con rischio di infezioni respiratorie ed atelettasie, diventa indispensabile l'addestramento dei "familiari di riferimento" alle mobilizzazione delle secrezioni (fisiochinesiterapia respiratoria con drenaggio posturale e terapia percussionale) ed alle tecniche atte a facilitare l'espettorazione delle stesse (insufflazione assistita con Ambu o con ventilatore, assistenza manuale alla tosse, uso dell'insufflatore/exsufflatore meccanico).



Notevole importanza ha l'insorgenza di **segni e/o sintomi di disfunzione bulbare**: tempo impiegato per alimentarsi >30 min, episodi di tosse o di soffocamento durante l'assunzione di alimenti, disfagia, necessita' di rendere il cibo più facilmente deglutibile e/o di frequente aspirazione salivare, frequenti infezioni polmonari, tosse debole nonostante una FVC relativamente preservata, ritardo di crescita. In caso si sospetta disfunzione bulbare è indicata una **videofluoroscopia** per confermare la presenza di inalazione "ab ingestis" (26).

In tale evenienza è indispensabile l'alimentazione enterale con sondino nasogastrico, programmando, se il periodo di tale tipo di nutrizione superi i 15 giorni, una alimentazione con PEG (27). Mancano studi randomizzati e controllati che segnalino le indicazioni per l'inizio della ventilazione meccanica non invasiva; in genere adottata in presenza di sintomi, dovuti all'ipoventilazione alveolare notturna o di segni di ipertensione arteriosa polmonare con ipercapnia notturna e diurna. Nel trattamento della distrofia muscolare di Duchenne, non sono registrate in letteratura evidenze di effetti positivi sul decorso della malattia, dovuti ai trattamenti di profilassi con supporto ventilatorio (28).

Nelle patologie neuromuscolari progressive, quali la DMD e la malattia del motoneurone, è richiesta una particolare selezione dei pazienti basata sull'esperienza dei curanti, non essendo presenti in letteratura, studi sugli outcome della NIV in queste patologie. Le linee guida dell'American Thoracic Society (ATS) (22) raccomandano la VMD per i pazienti con patologie neuro-muscolari o della gabbia toracica quando, dopo adeguata terapia medica, persistono i sintomi di ipoventilazione notturna o di insufficienza respiratoria, associati a ipercapnia o riduzione della capacità vitale forzata minore di 15 ml/kg.

Lo European NeuroMuscular Centre (ENMC) (23) considera indicazione alla NIV, nei pazienti con patologia neuromuscolare insorta nell'età evolutiva, la presenza di specifiche evenienze (tabella 6):

INDICAZIONI ALLA VMDLT NELLE PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI (ENMC 2004)	Tabella 6
<p><i>Deterioramento acuto del deficit respiratorio cronico.</i> In caso di intubazione endotracheale il paziente deve essere svezzato appena possibile dalla ventilazione invasiva passando in NIV.</p> <p><i>Ipercapnia</i> ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$) diurna, sintomatica</p> <p><i>Ipoventilazione notturna sintomatica</i>; $\text{PCO}_2 > 50 \text{ mmHg}$ per almeno il 50% del sonno oppure la presenza di sintomi associati a desaturazioni notturne < 88% per più di 5 minuti consecutivi.</p> <p><i>Presenza di una FVC < 50% del predetto</i> associata a sintomi in presenza di patologia neuromuscolare progressiva</p> <p><i>Presenza di una significativa ipercapnia diurna o notturna in assenza di sintomi</i> che richiede uno stretto monitoraggio, essendo il paziente a rischio di deterioramento. In queste evenienze la somministrazione della NIV deve essere valutata caso per caso.</p> <p><i>Presenza di frequenti infezioni respiratorie (>3/anno)</i></p> <p>Per quanto riguarda l'analisi delle <i>desaturazioni notturne</i>, riteniamo che sia più completo il "cut off" proposto da Metha e Hill: $\text{SaO}_2 < 90\%$ per 5 minuti consecutivi o per più del 10% del tempo totale del monitoraggio. (29)</p>	

Un sistematico "follow up" dei pazienti con disfunzione respiratoria ed un adeguato trattamento del deficit della tosse permette di iniziare la VMD in elezione, riducendo il numero dei pazienti che inizia la VDM dopo un episodio di IRA. Il ricorso alla **cPAP nasale notturna** può essere considerato solo nei pazienti neuromuscolari con apnee ostruttive notturne, ma senza evidenze cliniche e strumentali di ipoventilazione alveolare. Il paziente che ha iniziato la ventilazione notturna deve essere seguito nel "follow up" anche per valutare nel tempo la necessità di passare ad una ventilazione anche diurna, indicata quando la PaCO_2 diurna supera i 50 mmHg (29,30).

Nei casi in cui, comunque, persiste una minima attività respiratoria, durante il sonno REM o negli stadi 3 e 4 del NREM, si deve preferire un supporto ventilatorio e non una attività controllata (vedi appendice pag. 53), utilizzando una ventilazione meccanica non invasiva a pressione positiva, sia a supporto di pressione che di volume, con maschera nasale; solo in un secondo momento si utilizzano maschere facciali o boccagli. Particolare attenzione deve essere posta alla valutazione delle perdite non volontarie, alla formazione di decubiti o ad alterazioni del tavolo osseo con insorgenza di disformismi.



L'utilizzo di ossigeno supplementare è richiesto raramente, per lo più adottato fino alla normalizzazione dei valori della PaO₂ durante episodi di acuzie.

Gli svantaggi della **ventilazione a pressione negativa** derivano dal decubito obbligato del paziente con deformità della gabbia toracica, che permette un esiguo numero di movimenti; dal numero limitato di trigger, che possono determinare incordinamento macchina-paziente e favorire le ostruzioni delle alte vie aeree.

I contributi della letteratura nazionale ed internazionale esaminati, permettono di proporre Linee Guida che prevedono per tali patologie l'indicazione alla VMD in presenza di condizioni ben definite (tabella 7):

INDICAZIONI ALLA NIV NELLE PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI	Tabella 7
<p><i>PaCO₂ in stato di veglia e in fase di stabilità clinica > 45 mmHg, con o senza segni di ipoventilazione cronica (cefalea mattutina, ipersonnolenza diurna, alterazioni del rapporto sonno/veglia);</i> <i>PaO₂ in stato di veglia e in fase di stabilità clinica < 60 mmHg;</i> <i>Capacità Vitale (CV) < 20-30% del predetto ovvero < 1,0 L;</i> <i>Paziente non svezabile dal ventilatore dopo una fase di riacutizzazione respiratoria.</i> <i>Parametri clinici e funzionali respiratori, segnali di deficit ventilatorio, al limite del compenso, che possono costituire elementi decisionali accessori sull'inizio della VMD sono:</i> <i>Massima Pressione Inspiratoria (MIP) < 60 cmH₂O;</i> <i>Differenza della CV nel passaggio dalla posizione eretta alla posizione supina > 25%;</i> <i>Tachipnea: Frequenza respiratoria > 27 atti/minuto.</i></p>	

In questi pazienti è necessario un attento monitoraggio della attività bulbare; nel caso di deficit della deglutizione con polmoniti da inalazione, ridotta capacità ventilatoria con alterazioni emogasanalitiche non controllabile con NIV, dipendenza dalla ventilazione meccanica, tosse non più efficace è necessario il passaggio alla ventilazione meccanica invasiva.

La *ventilazione a pressione negativa esterna* può efficacemente aumentare la ventilazione e può essere usata come supporto a lungo termine. Tuttavia essa è riservata, attualmente, a pazienti in cui la NPPV non ha avuto successo e rappresenta un'alternativa di seconda scelta per pazienti che usano altri metodi di ventilazione assistita. Questa forma di ventilazione è usata meno comunemente nelle malattie neuromuscolari progressive poiché può provocare o accentuare il collasso delle vie aeree superiori e può essere di difficile applicazione in caso di severa deformità della gabbia toracica.

La VMDLT è indicata (20), in definitiva, quando, in assenza di condizioni reversibili che contribuiscano a peggiorare la ventilazione alveolare (ad esempio apnee ostruttive nel sonno, ipotiroidismo, ipofosfatemia, ipomagnesemia, insufficienza cardiaca congestizia) e che possano essere corrette, siano presenti sintomi, (fatica respiratoria, dispnea, cefalea al risveglio, etc.), associati a uno dei seguenti criteri:

- PaCO₂ diurna \geq 45 mmHg,
- SaO₂ notturna \geq 88% per almeno 5 minuti consecutivi,
- massima pressione inspiratoria (MIP) < 60 cmH₂O o una FVC < 50%del predetto

Per iniziare la VMDLT, nelle *neuromiopatie* è richiesta una PaCO₂diurna > 45 mmHg (30) o la presenza di sintomi; nelle malattie *neuromuscolari a rapida progressione* una FVC < 50%del predetto, anche in assenza di sintomi (31,32)

5. PRESCRIZIONE DELLA VMDLT

Il centro che prescrive deve esser in grado di eseguire gli esami strumentali necessari a porre le indicazioni alla VMDLT (tabella 8) e di definire la scelta ottimale della più opportuna protesi ventilatoria, ottimizzandone l'impiego e garantendone il "follow up".

Per i disturbi respiratori sonno correlati la tipologia degli esami richiesta è riportata a pagina 9.

**Il centro che prescrive deve assicurare:**

- 1) il "follow-up" o direttamente o concordandolo preliminarmente con altro centro di riferimento, che prende in carico il paziente;
- 2) la disponibilità di più ventilatori con diverse caratteristiche tecniche;
- 3) la possibilità di eseguire gli esami necessari per l'adeguata impostazione e la valutazione del corretto utilizzo del ventilatore (vedi tabella 8);
- 4) la compilazione di una "checklist", che verifichi i requisiti clinici e tecnici indispensabili per avviare il paziente alla dimissione domiciliare;
- 5) la prescrizione delle apparecchiature a carico del S.S.N., utilizzando un modello unificato (allegato 1), nel quale sia presente anche la scheda del programma terapeutico, assistendo il paziente nella presentazione della domanda di invalidità civile. Tale modulo (allegato 1) funge anche da scheda statistica e di trasmissione dati alla Regione Campania;
- 6) l'addestramento del paziente e/o del "care-giver" per portare a compimento il programma terapeutico, certificando punto per punto l'attuazione dell'insegnamento con relativa verifica di efficacia;
- 7) la richiesta del consenso informato alla VMDLT (vedi pagg. 77-78);
- 8) la possibilità di garantire il controllo fibrobroncoscopico nelle strutture o ASL di riferimento;

ESAMI INDISPENSABILI PER PORRE INDICAZIONE ALLA VMDLT		Tabella 8
Test	Routine	Casi selezionati
✓ Emogasanalisi diurna	x	
✓ Emogasanalisi notturna		x
✓ Valutazione funzionale respiratoria*		
○ Studio dei volumi e dei flussi polmonari	x	
○ Max Pressione Insp ed Esp alla bocca	x	
○ Max Pressione Insp transdiaframmatica		x
○ Pattern respiratorio	x	
○ Drive respiratorio		x
✓ Saturimetria notturna	x	
✓ Monitoraggio della CO2 notturna		x
✓ Monitoraggio cardiorespiratorio / polisonnografia		x
* non indispensabile quando non eseguibile per motivi anatomici o funzionali		

5.1. Raccomandazioni per la prescrizione della VMDLT

- Il paziente deve essere dimesso direttamente con il ventilatore usato nelle strutture di ricovero, scelto tenendo presente, se possibile, eventuali contratti di esclusività stipulati tra le ditte fornitrici e le ASL di appartenenza del ricoverato. La scelta del respiratore, nel caso di ventilazione invasiva, deve essere concordata con la unità di assistenza domiciliare tenendo conto delle disponibilità e dei programmi di acquisto dei ventilatori.
- La dimissione deve avvenire dopo un lasso di tempo sufficiente ad ottenere le regolazioni ottimali del ventilatore per le necessità del paziente ed a completare il "training" del paziente e/o del care-giver con il ventilatore scelto. Nei casi di dimissione di pazienti con ventilazione meccanica invasiva, la dimissione deve avvenire in accordo con l'equipe di assistenza domiciliare che si adopera per una rapida presa in carico del paziente.
- La prescrizione del ventilatore deve essere associata alla prescrizione del materiale di consumo annuale e di eventuali altre apparecchiature necessarie per la gestione domiciliare del paziente (vedi piano di cure: "check list")



- E' auspicabile utilizzare sistemi di verifica della compliance del paziente verso il ventilatore.

5.2. Piano di cure respiratorie: "CHECKLIST "

- Prescrizione del ventilatore con descrizione delle caratteristiche necessarie.
- Pianificazione del follow-up del paziente.
- Prescrizione, in casi selezionati, di un secondo ventilatore meccanico.
- Prescrizione, in casi selezionati, (neuromuscolari in Ventilazione Meccanica Non Invasiva (NIMV) con importante deficit della tosse, pazienti in Ventilazione Meccanica Invasiva) del pallone resuscitatore (AMBU) .
- Prescrizione di aspiratore chirurgico a rete e batteria in tutti i pazienti con deficit deglutitori o ipersalivazione, ipersecrezioni bronchiali con parziale deficit della tosse, e in tutti i pazienti sottoposti a Ventilazione Meccanica Invasiva con possibilità di prescrivere 2 aspiratori a rete e batteria
- Prescrizione, in casi selezionati, di fonte alternativa di energia (batteria e gruppo di continuità) per il ventilatore.
- Prescrizione, in casi selezionati, di umidificatore attivo (vedi umidificazione delle vie aeree).
- Prescrizione, in casi selezionati, di saturimetro (vedi prescrizione del saturimetro) e insufflatore-essufflatore meccanico (vedi prescrizione dell'insufflatore-exsufflatore meccanico).
- Prescrizione dell' idoneo materiale di consumo annuale (vedi prescrizione del materiale di consumo).
- Documentazione del "training" del paziente e del "care-giver" e della verifica dell'apprendimento.
- Descrizione dettagliata di:
 - assemblaggio corretto della linea di ventilazione (circuito, umidificatore passivo o attivo, valvole e sistemi espiratori);
 - collegamento del paziente al ventilatore (posizionamento maschera e cuffia di ancoraggio o procedure di insufflazione/desufflazione della cannula tracheale);
 - impiego del ventilatore (orari on/off, FIO₂);
 - gestione degli allarmi: alta/bassa pressione, volume corrente basso, disfunzione ventilatore, "power-failure".
 - modalità di disinfezione del materiale;
 - programma di aspirazione e di umidificazione delle secrezioni;
 - gestione delle situazioni di urgenza e di emergenza;
 - eventuali tecniche aggiuntive (modalità d'impiego cannula con contro-cannula, modalità d'impiego valvole fonatorie, ossigenoterapia, fisioterapia, terapia aerosolica, prevenzione lesioni da decubito).

5.3. Supplementazione di ossigeno

L'indicazione alla supplementazione in O₂ durante VMDLT segue le stesse indicazioni dell'insufficienza respiratoria cronica non dipendente da ventilatore. Di solito i pazienti affetti da ipoventilazione senza patologia polmonare non richiedono supplementazione in O₂. Quando indicato l'O₂ dovrebbe essere applicato in continuo per mantenere la PaO₂ \geq 65 mmHg. con una saturazione \geq 91% (33)

5.4 Ausili complementari

5.4.1. Prescrizione del secondo ventilatore e della fonte alternativa di energia

Il paziente che richiede \geq 20 ore/die di VMDLT o che non può sostenere la ventilazione spontanea per più di 4 ore, se la sopravvivenza dello stesso dipende dalla ventilazione meccanica, deve essere fornito di un



secondo ventilatore e di una fonte alternativa di energia (batteria e gruppo di continuità elettrica) (33). La batteria, in particolare, permette gli spostamenti esterni.

I soggetti che richiedano solo ventilazione notturna non necessitano di una fonte alternativa di energia (33).

5.4.2 Saturimetro

La possibilità di prescrizione del saturimetro a domicilio è subordinata all'esistenza di un protocollo operativo, che preveda precise modalità di intervento al superamento di valori soglia stabiliti.

5.4.3 Assistenza alla tosse

Le complicanze respiratorie della tosse inefficace sono rappresentate dall'insorgenza di atelettasie, polmoniti ed alterazione degli scambi gassosi con IRA. Inoltre gli episodi acuti di infezione delle vie aeree determinano sia un aumento delle secrezioni bronchiali che un deterioramento acuto, ma reversibile, della funzione muscolare con una correlata inadeguata rimozione delle secrezioni bronchiali (34,35).

Non ci sono sufficienti dati della letteratura per raccomandare l'utilizzo delle apparecchiature meccaniche che aumentano la mobilizzazione delle *secrezioni nei pazienti con patologia neuromuscolare*, mentre può essere utile l'utilizzo dei trattamenti convenzionali fisioterapici (clapping, vibrazioni, drenaggio posturale).

L'assistenza manuale meccanica alla tosse, preceduta o meno da *tecniche di assistenza dell'insufflazione* (inspirazione assistita con ventilazione meccanica, etc) è da tempo utilizzata routinariamente nell'adulto affetto da patologia neuro-muscolare per ridurre sia la mortalità che la morbilità. L'assistenza manuale alla tosse può tuttavia non essere efficace nei pazienti con grave alterazione scoliotica della parete toracica per la difficoltà che in questi casi si ha nel posizionare correttamente le mani sulla gabbia toracica. Inoltre, l'assistenza manuale alla tosse deve essere effettuata con cautela nei bambini più piccoli a causa della elevata compliance della gabbia toracica

La misura del picco di flusso della tosse (PCEF) correla direttamente con l'efficacia della tosse e normalmente nell'adulto supera i 360 litri/minuto. La clearance delle secrezioni bronchiali negli adulti è compromessa se il PCEF è minore di 160 l/min. Tuttavia, valori di PCEF >160 l/min possono essere insufficienti durante un episodio di infezione delle vie respiratorie. Per questo motivo si è utilizzato il valore di PCEF di 270 l/min per identificare i pazienti che possono beneficiare delle tecniche di assistenza alla tosse. L'altra misura che correla con l'efficacia della tosse è la MEP: per una rimozione efficace delle secrezioni bronchiali è necessaria una MEP >60 cm H₂O; se la MEP è minore di 45 cmH₂O la tosse è considerata inefficace (36).

L'*insufflatore-essufflatore meccanico* usa alte pressioni positive (30-40 cm H₂O), per promuovere l'insufflazione massimale seguita dallo sviluppo di una pressione negativa. Il rapido passaggio (circa 0,2 secondi) dalla pressione positiva alla pressione negativa aumenta il picco di flusso della tosse. Inoltre l'insufflatore-essufflatore meccanico (M I-E) produce un aumento del PCEF maggiore rispetto alle altre tecniche di assistenza alla tosse (assistenza manuale o inspirazione assistita con ventilatore meccanico) ed è ugualmente ben tollerato sia negli adulti che nei bambini affetti da patologia neuromuscolare, in assenza di una grave disfunzione bulbare. (37) La fase di essufflazione può, però, aumentare la limitazione al flusso aereo, promuovendo il collasso delle vie aeree. Tuttavia nei pazienti con patologia neuromuscolare, la limitazione al flusso espiratorio è presente solo in una percentuale ridotta di pazienti e sembra scomparire quando si applica nella fase espiratoria una compressione addominale. Pertanto viene suggerito (38) di associare sempre le compressioni addominali durante la fase essufflatoria. Le complicanze inerenti l'utilizzo del M I-E sono rare e sono rappresentate dallo sviluppo di pneumotorace, emorragia polmonare, aritmie cardiache, bradicardia, tachicardia, distensione addominale con nausea e vomito. (39) L'utilizzo del MI-E è controindicato nei pazienti con enfisema bolloso, patologie associate alla predisposizione per il barotrauma, nei pazienti emodinamicamente instabili non sottoposti ad accurato monitoraggio, nei pazienti con recente episodio di edema polmonare cardiogeno o comunque con funzione ventricolare sinistra depressa, per il rischio di edema polmonare da aumento del post-carico durante la fase di applicazione della pressione negativa. Il MI-E è stato utilizzato con successo nei pazienti adulti con patologie neuro-muscolari, nei quali è stato dimostrato che l'utilizzo del MI-E associato alla NIV, in pazienti con PCEF <160 l/min migliora la sopravvivenza, riduce la morbilità ed il tasso di ospedalizzazione(40).

L'utilizzo del MI-E e dell'assistenza alla tosse è utile nell'aumentare la tosse nei pazienti con patologia neuro-muscolare senza scoliosi, mentre non è utile in caso di pazienti affetti da broncopneumopatia cronica ostruttiva o patologia neuromuscolare associata a scoliosi (34). Inoltre il MI-E, nel post-operatorio degli interventi di scoliosi eseguiti nei pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne, evita prolungate



intubazioni (41) ed il suo uso nei pazienti affetti da patologia neuro-muscolare, anche in età pediatrica è sicuro, ben tollerato ed efficace nel prevenire le complicanze polmonari sia se adottato in modalità non invasiva che invasiva (tramite tubo endotracheale o cannula tracheotomica) (42, 43, 44, 45). Il M I-E può essere utilizzato in modalità non invasiva dall'età di 4 anni. Usualmente vengono programmati cicli di 4-5 insufflazioni/essufflazioni in successione, seguiti da periodi di respirazione spontanea della durata di alcuni minuti, per limitare il rischio di severa iperventilazione. Il livello delle pressioni positiva e negativa applicate ed i tempi di applicazione di queste devono essere selezionate di volta in volta sulla base delle caratteristiche del paziente e della sua tolleranza al trattamento. Di solito si procede inizialmente con una fase di adattamento in cui le pressioni vengano impostate a valori relativamente ridotti (circa 10 cmH₂O), per poi essere progressivamente incrementate. Questo approccio permette di evitare che il paziente si opponga al ciclo meccanico impostato chiudendo le corde vocali. Durante i successivi trattamenti le pressioni possono essere ulteriormente aumentate fino al raggiungimento di livelli pressori adeguati o comunque fino al livello massimo tollerabile da parte del paziente. Valori di pressione positiva maggiori di 35 cmH₂O e negativa inferiori a -40 cmH₂O sono usualmente sconsigliati. Questo progressivo adattamento permette, inoltre, di ridurre l'insorgenza di effetti collaterali, quali indolenzimento e/o dolore intercostale, dovuti allo stiramento dei muscoli, riferiti soprattutto dai pazienti che utilizzano per la prima volta questo presidio. Queste apparecchiature offrono la possibilità di utilizzare sia l'opzione manuale che un meccanismo automatico per regolare la durata del tempo di insufflazione e di essufflazione. Se viene utilizzata la modalità automatica occorre regolare la durata dell'inspirazione, dell'expiratione e della pausa tra le due. Abitualmente si impostano i tempi in modo che la fase espiratoria sia circa il 60-70% della durata totale del ciclo, selezionando un tempo di pausa variabile da 0 a 1 secondo (45). Prima di collegare il paziente all'apparecchio è consigliabile occludere la parte terminale del tubo di raccordo e verificare i tempi di ciclaggio e le pressioni raggiunte. Nel 1993 la Food and Drug Administration ha approvato l'utilizzo del Cough Assist In-exsufflator e, recentemente, l'In-exsufflator ha anche ricevuto il marchio CE (European Conformity), che indica la conformità con gli standard di sicurezza europei. L'assistenza alla tosse con MI-E è raccomandata per i pazienti che presentino debolezza dei muscoli respiratori con secrezioni bronchiali elevate, soprattutto quando l'assistenza manuale alla tosse è inadeguata. (46)

Il Gruppo di Lavoro che ha redatto le linee guida dell'ATS riguardanti le cure respiratorie dei pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne raccomanda l'espletamento di ulteriori studi riguardanti l'utilizzo del M I-E anche se ne supporta con forza l'utilizzo nei pazienti con storia di difficoltosa clearance delle secrezioni bronchiali o con PCEF < 270 L/min o MEP < 60 cmH₂O. Il Gruppo di Studio che ha stilato queste linee guida ritiene che nei pazienti con PCEF < 270 L/min occorra assistere la tosse, addestrando i pazienti alle tecniche di "air stacking" (accumulo di aria) e di compressione addominale, prevedendo l'utilizzo del M I-E nei soggetti, che non riescono a raggiungere i livelli di sicurezza di un PCEF di 270 L/min.

Nei pazienti neuromuscolari con picco di tosse < 270 l/min (4.5l/sec) o MEP < 45 cmH₂O (44,46) può essere prescritto in-essufflatore meccanico, dopo adeguato addestramento e previa redazione di dettagliato piano di utilizzo.

6. GESTIONE DEL PAZIENTE IN VENTILAZIONE NON INVASIVA

6.1. Scelta del ventilatore

Per tutte le altre patologie considerate la modalità di ventilazione pressometriche sono oggi preferite alle modalità volumetriche per la VMDLT non invasiva (29,47). Non è stato, tuttavia, dimostrata una differenza significativa sulla ossigenazione notturna, né sono stati dimostrati chiari vantaggi a favore di una delle due modalità di ventilazione (29). Benché non sia stata dimostrata una superiorità in tal senso le modalità pressometriche sono comunemente associate ad una migliore tolleranza da parte del paziente.

La scelta della modalità di ventilazione durante VMDLT non invasiva spetta al prescrittore, tenendo conto dei vantaggi e degli svantaggi delle modalità pressometriche e volumetriche (29).

6.2. Adattamento alla ventilazione meccanica non invasiva a lungo termine

- L'adattamento al ventilatore può essere condotto in regime di ricovero ordinario o di day hospital.
- E' richiesto che il centro che prescrive:
- effettui un EGA basale ed un EGA durante ventilazione, dopo almeno un'ora di ventilazione continuativa;



- effettui una saturimetria notturna, quando il paziente è riuscito a tollerare il ventilatore per almeno 4 ore durante la notte.
- Se possibile, è fondamentale coinvolgere anche i familiari nel “training”
- E’ importante scegliere accuratamente il tipo di maschera, tenendo conto che la maschera nasale è meglio tollerata.
- E’ consigliabile ricorrere al monitoraggio-cardiorespiratorio notturno completo in corso di ventilazione per verificare l’ottimizzazione del settaggio impostato in veglia.

6.3. Scelta dell’interfaccia

La VDMLT non invasiva può essere applicata attraverso boccagli o maschere.

Boccagli - I boccagli sono utilizzati, soprattutto, nei pazienti neuromuscolari, dipendenti completamente o quasi completamente dal ventilatore. Vengono utilizzati per lo più durante le ore diurne, spesso in alternanza con la maschera nasale, il cui uso è riservato alle ore notturne.

Maschere - Le più comuni maschere utilizzate sono le maschere nasali, oro-nasali, endonasali. La maschera nasale, rispetto alle altre due interfacce è meglio tollerata, ma consente una minor riduzione della PaCO₂ (48, 49, 50).

Alcune maschere sono prodotte con uno o più fori per disperdere l’aria espirata e ridurre il fenomeno della ri-respirazione. Queste maschere non devono essere utilizzate con circuiti in cui la via inspiratoria e la via espiratoria siano separate (doppio circuito o valvola espiratoria) o quando sono utilizzati altri sistemi di esalazione (whisper, plateau valve, fori posizionati sui raccordi) (48, 49, 50).

6.4. Umidificazione delle vie aeree

In molti pazienti in NIMV l’umidificazione non è necessaria; è consigliabile nei climi secchi, durante i mesi invernali e nei pazienti che usano il boccaglio (49). In presenza di secrezioni dense e vischiose è, comunque, sempre importante umidificare l’aria insufflata anche in corso di VDMLT non invasiva, per migliorare le proprietà reologiche del muco. E’ stato dimostrato che nella ventilazione per via nasale, le perdite d’aria dalla bocca creano un flusso unidirezionale che, alterando le caratteristiche della mucosa del naso, può triplicare le resistenze (48, 49).

Durante la VDMLT non invasiva per l’umidificazione è consigliabile utilizzare umidificatori ad acqua. Possono essere sufficienti quelli non riscaldati (33).

I filtri HME non devono essere usati con i ventilatori tipo “bilevel” perché, aggiungendo una resistenza al circuito, possono alterare le pressioni inspiratorie ed espiratorie (33) oltre che risultare inefficaci. E’ consentito l’utilizzo dei filtri HME solamente in casi selezionati, in cui non sia possibile garantire altrimenti un’adeguata umidificazione.

6.5. Prescrizione materiale di consumo

❖ Consumi annui di materiale accessorio per ventilazione non invasiva

- Tempo di ventilazione < 8 ore/die
 - 2 maschere
 - 2 circuito-tubi
 - 2 cuffie con reggi-maschera e mentoniera
 - 2 filtri aria (se spugnosi), altrimenti 12
 - 2 meccanismi anti-rebreathing, se non presenti sulle maschere stesse
 - 12 camere per umidificazione, se prescritta umidificazione attiva
- Tempo di ventilazione > 8 <16 ore/die
 - 4 maschere
 - 4 circuito-tubi
 - 4 cuffie con reggi-maschera e mentoniera
 - 4 filtri aria (se spugnosi), altrimenti 12
 - 4 meccanismi anti rebreathing, se non presenti sulle maschere stesse
 - 12 camere per umidificazione, se prescritta umidificazione attiva
- Tempo di ventilazione >16 ore/die
 - 6 maschere (prescrivibili interfacce anche di tipo diverso per minimizzare il rischio di comparsa di ulcere da decubito)



- 6 circuiti-tubi
- 6 cuffie con reggi-maschera e mentoniera
- 6 filtri aria (se spugnosi), altrimenti 12
- 6 meccanismi anti rebreathing se non presenti sulle maschere stesse
- 12 camere per umidificazione ,se prescritta umidificazione attiva

❖ **Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per in-exsufflator:**

- 2 circuiti
- 2 maschere facciali

7. GESTIONE DEL PAZIENTE IN VENTILAZIONE INVASIVA

7.1. Scelta del ventilatore

Nel paziente in ventilazione meccanica invasiva, il ventilatore in uso dovrà essere in grado di fornire un VE prefissato , particolarmente nei pazienti con dipendenza dalla VM. Per tale motivo si utilizzeranno ventilatori in modalità volumetrica o pressometrica con volume garantito (ventilazione A/C) . Il ventilatore dovrà essere provvisto di allarmi per la pressione minima e massima, volume, disconnessione, interruzione di alimentazione elettrica, utili ad allertare il personale o il care giver e dovrà possedere batterie interne con autonomia di almeno 4 ore.

7.2. Adattamento alla ventilazione meccanica invasiva a lungo termine

L'adattamento alla ventilazione meccanica invasiva deve avvenire necessariamente in regime di ricovero ordinario. Il paziente che deve essere dimesso in VMID è un paziente nel quale è stata effettuata una tracheotomia. In questa fase è fondamentale che l'adattamento del paziente alla modalità di ventilazione sia completato da :

- Valutazione del miglior sistema di umidificazione (attivo o passivo)
- Valutazione del numero di aspirazioni/die
- Valutazione della capacità del care giver nella gestione della cannula tracheostomica e della eventuale disostruzione in emergenza della cannula stessa

E' richiesto che il centro che prescrive effettui:

- EGA basale ed un EGA durante ventilazione, dopo almeno un'ora di ventilazione continuativa;
- saturimetria ed EGA anche notturna se il paziente è candidato alla sola ventilazione meccanica notturna, associato ad un EGA dopo almeno un'ora dalla deconnessione dal ventilatore .

7.3. Scelta dell'interfaccia

La ventilazione meccanica invasiva è una ventilazione per via tracheotomica. La stomia dovrà avere un calibro adeguato ad un facile cambio della cannula. La scelta della cannula deve tenere conto di una serie di fattori, primo fra tutti la necessità di ventilazione permanente. In questo caso la cannula dovrà possedere una cuffia a bassa pressione, di forma cilindrica regolare e simmetrica allo scopo di rendere meno probabili le lesioni della mucosa tracheale. La pressione della cuffia deve essere inferiore ai 25 mmHg ed il volume ottimale della cuffia dovrebbe essere mantenuto fra i 6 e 8 ml. La capacità fonatoria influenza la scelta del tipo di cannula. Si consiglia l'utilizzo di cannule provviste di cuffia se il paziente non ha il controllo della deglutizione quindi della protezione delle vie aeree o quando è sottoposto a ventilazione meccanica prolungata.

Periodici controlli della stomia andranno effettuati per la possibile comparsa di malacia tracheale e stenosi tracheale così come periodici controlli del tracheoaspirato per la possibile comparsa di infezione delle vie respiratorie.

7.4. Umidificazione delle vie aeree

La umidificazione delle vie aeree è indispensabile nella ventilazione invasiva. Esistono due metodi di umidificazione :

- a freddo
- a caldo (utilizzata maggiormente nella ventilazione invasiva)



i sistemi di umidificazione vanno inseriti sulla branca inspiratoria del circuito e garantiscono una umidificazione vicina al 100%.

I più utilizzati sono quelli a piastra e quelli a colonna. La condensa viene raccolta in contenitori che devono essere periodicamente svuotati asepticamente. E' consigliabile mantenere la temperatura del gas inspirato tra i 32° e i 35°C. Il rischio infettivo dovuto alla crescita e alla proliferazione di germi nei raccogli-condensa e nelle camere di umidificazione è ridotto dall'impiego di sistemi di umidificazione chiusi, sterili e monouso.

Devono essere ricordati per il loro utilizzo nei pazienti tracheostomizzati e non ventilati 24 ore su 24, anche gli umidificatori passivi. Questi presidi trattengono il calore e l'umidità dell'aria espirata per trattenerla durante l'inspirazione. Se sostituiti ogni 24 ore si è dimostrato che riducono l'incidenza di colonizzazioni batteriche dei circuiti. Possono comunque aumentare le resistenze al flusso.

7.5. Apparecchiatura per la broncoaspirazione

È indispensabile nel paziente tracheotomizzato. L'apparecchio deve possedere le seguenti caratteristiche:

- buona capacità di aspirazione
- bottiglia di raccolta di almeno 800 – 1000 ml
- deve funzionare sia a corrente che a batteria con durata della stessa di almeno 60 min.
- allarme visivo che indica la necessità di ricaricare la batteria

l'aspirazione delle secrezioni avviene tramite sondini monouso di vario diametro

7.6. Prescrizione materiale di consumo

Ventilazione <16 ore die

- 12 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e trappole raccogli condensa
- 12 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 180 filtri HME
- 2 filtri aria interni spugnosi
- 52 (1/settimana) catheter mount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica ogni 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- Disinfettante commerciale

Ventilazione > 16 ore die

- 24 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e bicchieri raccogli condensa
- 24 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 365 HME
- 2 filtri aria interni spugnosi
- 104-156 catheter mount (2-3/settimana) dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia



- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- Disinfettante commercial

8. PROFILI DEI PAZIENTI CON INDICAZIONE ALLA VENTILAZIONE DOMICILIARE (valutazione indipendente dal tipo di patologia)

Fascia A: bassa intensità assistenziale

- Paziente in grado di respirare spontaneamente in fase di stabilità clinica,
- Supporto ventilatorio eventuale di tipo non invasivo necessario solo di notte, comunque per *meno di 12 ore die*.

Fascia B: a media intensità assistenziale

- Paziente in grado di respirare spontaneamente con necessità di essere supportato da ventilazione meccanica non invasiva per un *tempo superiore alle 12 ore ma inferiore alle 20 ore, o in corso di ventilazione invasiva per un tempo inferiore alle 12 ore* ; presentano un respiro spontaneo solo per poche ore al giorno e necessitano di ventilazione meccanica anche durante il giorno.

Fascia C: ad alta attività assistenziale

- Paziente con minima autonomia che deve praticare ventilazione meccanica non invasiva *per più di 20 ore o ventilazione invasiva per un tempo superiore a 12 ore*.

Fascia D: elevatissima attività assistenziale

- Pazienti in ventilazione invasiva continua totalmente dipendenti dal ventilatore

PROFILI PAZIENTI CON INDICAZIONE ALLA VMDLT				Tabella 9
FASCE	A	B	C	D
NIMV	<12h	>12h - <20h	>20h	24h
IMV		<12h	>12h	24h

9. ASSISTENZA DOMICILIARE RESPIRATORIA (ADR), in ADO-ADI

L'Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR) rappresenta l'insieme degli interventi che è necessario attivare a casa del paziente con insufficienza respiratoria in alternativa al ricovero ospedaliero. Scopo dell'ADR è migliorare la qualità della vita e dell'assistenza dei pazienti, ridurre il numero dei ricoveri ospedalieri, la durata della degenza e l'occupazione dei posti letto nelle terapie intensive, con conseguente riduzione dei costi sanitari. Essa si basa su presidi terapeutici portati dall'ospedale a domicilio e sull'impiego di risorse assistenziali.

L'ADR non sostituisce i servizi di emergenza/urgenza e può essere attuata come ADO¹ (Assistenza domiciliare ospedaliera) o ADI² (Assistenza domiciliare integrata).

L'ADI prevede l'intervento dell'unità di valutazione dall'ASL di appartenenza del paziente (fig1), la presenza di un "team" stabilmente individuato con un coordinamento medico (medico di medicina generale MMG) e infermieristico (capo sala del distretto d'appartenenza) e con specifiche figure professionali (specialista, infermiere, terapeuta della riabilitazione, assistente sociale, psicologo e dietista) coadiuvati dai "care-givers" (familiari, volontari) (fig.2); l'attivazione di una organizzazione tecnica inerente la fornitura, il

¹ ADO = Assistenza Domiciliare Ospedaliera: prende tale nome se l'assistenza domiciliare è effettuata a carico dell'Azienda Ospedaliera

² ADI = Assistenza Domiciliare Integrata di III livello: "Effettuazione, a carico dell'Azienda Sanitaria Locale, al domicilio del paziente, di prestazioni sanitarie più o meno complesse, associate a prestazioni socio-assistenziali coordinate tra di loro in un programma personalizzato di assistenza all'utente



controllo e la manutenzione delle apparecchiature impiegate. Nella fase di organizzazione delle dimissioni domiciliari la formazione, l'educazione e il coordinamento del "team" deve avvenire nell'ambito dei Centri Prescrittori.

PERCORSO PER L'ATTIVAZIONE DELL'ADI

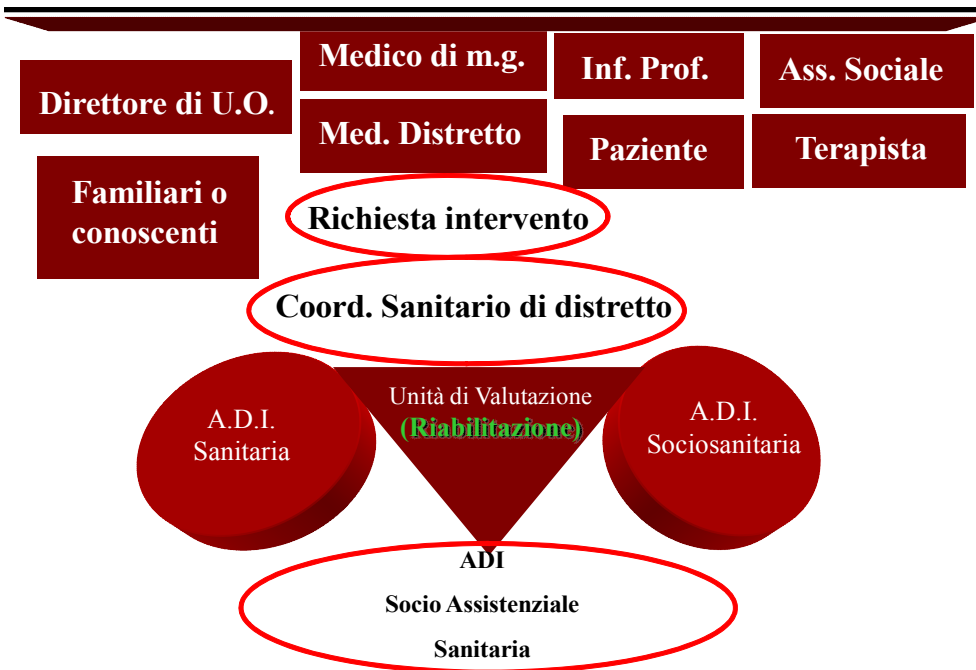


Figura 1

PRESA IN CARICO DEL PAZIENTE IN AMBITO DOMICILIARE

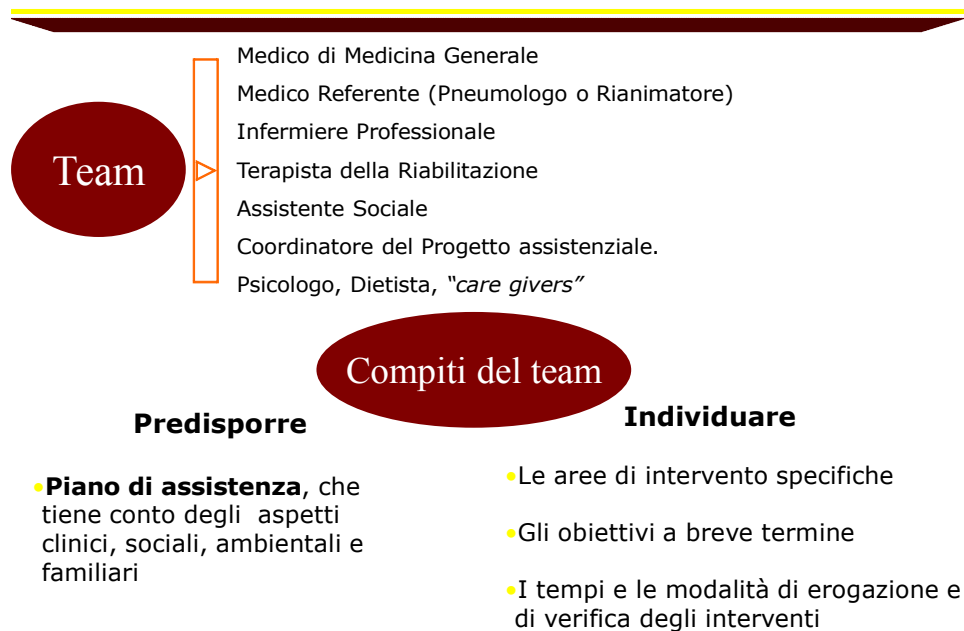


Figura 2



PERCORSO PER L'ATTIVAZIONE DELL'ADI

Dimissione Programmata - Protetta- Precoce

Modalità attuative

- Individuazione dei casi
- **Coinvolgimento dei familiari**
- Attivazione degli operatori ospedalieri di riferimento
- Segnalazione del caso al Distretto territorialmente competente
- Attivazione del gruppo multidisciplinare distrettuale (medico del distretto, MMG, infermieri, etc.)
- **Predisposizione del domicilio** (prescrizione ausili, materiale di medicazione, ventilazione assistita, etc.)
- Eventuale coinvolgimento medici specialisti

Priorità organizzative

- Individuazione **operatore sanitario di riferimento** in ospedale
- Centro unico di raccolta segnalazioni sul territorio (es.: Ufficio ADI)
- **Comunicazione immediata** (fax - telefonia mobile) tra i **diversi operatori coinvolti** e designazione dei sostituti
- Centralità del Medici di Medicina Generale nella gestione del caso
- Erogazione farmaci e materiali

Problematiche Persistenti

- **Assenza di familiari** e necessità di istituzionalizzazione
- Necessità di **integrazione con i servizi sociali dei Comuni**
- Informatizzazione del sistema di raccolta e gestione dei dati
- **RISORSE** (personale, locali, attrezzature)
- Coinvolgimento e formazione delle associazioni di volontariato

Figura 3 (sono evidenziati i punti cardine per le diverse modalità di dimissione)

Assistenza Domiciliare

Si articola su tre livelli:

1 □ Livello: Interventi **socio-assistenziali di sostegno psicosociale e di cura** della persona parzialmente non autosufficienti o a rischio di emarginazione. Viene definita a **bassa intensità**.

2 □ Livello: Interventi di **natura sanitaria** (infermieristici, riabilitativi, medici o specialistici) indirizzati a pazienti non autosufficienti o di recente dimissione ospedaliera. Viene definita a **media e alta intensità**, e ha per finalità la riduzione dei ricoveri impropri.

3 □ Livello: Affronta le situazioni più complesse e più difficili, tali da richiedere assistenza domiciliare integrata (**ADI**). A questo livello il servizio di **assistenza medica** si integra con quello **socio-assistenziale**, portando ad una **fusione delle prestazioni** proprie del primo e del secondo livello.

Figura 4



L'organizzazione dell'ADI presuppone la condivisione del piano terapeutico da parte del paziente e del medico di medicina generale (MMG), che prenderà in carico il paziente e del Dirigente del Distretto socio Sanitario di appartenenza o di un suo delegato: coordinatore del progetto assistenziale.

L'ADO è riconosciuta come tale, quando l'assistenza è erogata da una equipe ospedaliera. Quasi sempre si tratta di équipes costituite presso servizi di Rianimazione, in accordo con un piano Aziendale, alle quali è affidata la presa in carico di pazienti ad alta complessità (fasce C e D). L'attivazione di tale sistema di cure domiciliari viene effettuato dalle strutture dove sono degenti i pazienti che devono essere dimessi, attraverso dei percorsi Aziendali. I programmi assistenziali possono essere integrati con altri programmi assistenziali sia Distrettuali (ADI) che Ospedalieri (NAD).

Il programma di assistenza domiciliare deve essere **definito chiaramente** dal centro che prescrive e/o dal centro sede di équipes per ADO, in fase di dimissione. In tale fase deve essere valutato il quadro clinico del paziente e l'attitudine e la capacità della famiglia e del paziente di apprendere e attuare le cure necessarie (valutazione del "care-giver") per decidere il corretto livello di assistenza da erogare. Fig 3-4

Gli interventi in emergenza sono di competenza del 118.

Elementi distintivi del Servizio che fornisce un'assistenza respiratoria domiciliare sono i seguenti:

- specialista esperto della ventilazione, possibilmente reperito nell'ambito dei medici dei centri prescrittori;
- fisioterapista, formato in ambito respiratorio;
- infermiere professionale, formato in ambito respiratorio;

Queste figure verranno integrate e lavoreranno in collaborazione con i "care-givers" (familiari e/o volontari), addestrati dal centro in fase di dimissione del paziente.

9.1. Piano di assistenza fascia C e D

Il piano deve essere personalizzato e non può essere standardizzato, tuttavia è possibile individuare alcuni punti fondamentali:

- check list,
- terapia farmacologica,
- fabbisogno di assistenza medica specialistica,
- fabbisogno di assistenza infermieristica specialistica,
- fabbisogno di assistenza fisioterapica specialistica,
- cadenza del "follow up",
- eventuale fabbisogno di monitoraggio in telemedicina.

Il Responsabile della equipe di assistenza domiciliare provvederà a stilare un piano terapeutico-assistenziale con previsione dei controlli medici ed infermieristici, adeguato alle esigenze cliniche del paziente.

9.2 Assistenza domiciliare respiratoria in rapporto ai profili dei pazienti con indicazione alla VMDLT

Nella tabella n° 10 viene prevista la necessità di ADR in relazione al profilo assistenziale del paziente che, peraltro, va periodicamente rivalutato

INDICAZIONE ADR IN RAPPORTO AI PROFILI DEI PAZIENTI IN VMDLT					Tabella 10
FASCE	A	B	C	D	
NIMV	<12h	>12h <20h	>20h	24h	
ADR	NO	Possibile	Possibile	Possibile	
IMV	—	<12H	>12H	IMV	
ADR	NO	ADR	ADR	ADR	



10. FOLLOW UP

10.1. Obiettivi

Valutazione efficacia della ventilazione:

- sintomi diurni e notturni
- scambi gassosi diurni
- monitoraggio notturno in corso di ventilazione
- interazione paziente-ventilatore: perdite, disincronismi, volumi

Valutazione progressione della malattia:

- Spirometria
- Meccanica: MIP, MEP, Picco di tosse
- Rx Torace: in casi selezionati
- Ecocardioppler: in casi selezionati

Verifica dell'adesione al trattamento :

- Numero ore di ventilazione die
- Effetti collaterale legati all'interfaccia non invasiva ed invasiva

Verifica funzionamento ventilatore con controllo:

- Settaggio ventilatore
- Interfaccia per ventilazione non invasiva e cannula tracheostomica
- Circuiti

Verifica della persistenza di adeguate condizioni socio economiche per proseguire la ventilazione domiciliare

10.2. Follow-up disturbi respiratori sonno correlati.

Il centro che prescrive ha l'obbligo, oltre al rispetto delle linee guida diagnostico terapeutiche, di attivare un programma di presa in carico del paziente affetto da DRSC garantendo:

- adeguato percorso formativo-informativo sulla patologia, sulle sue complicanze, sui rischi (con particolare riferimento alla incidentistica automobilistica), sulle misure di igiene nel sonno e di controllo *dei "fattori di rischio"*, fornendo possibilmente materiale educativo cartaceo;
- adeguata fase di *"training"* per il paziente e per i suoi familiari sulla gestione corretta del ventilatore;
- *"follow up"* con controlli a cadenza almeno mensile nel primo trimestre dall'inizio del trattamento e, successivamente, a cadenza trimestrale e/o semestrale in relazione alla compliance del paziente alla protesi ventilatoria. Quest'ultima andrà monitorata con il riscontro dei miglioramenti clinici e con la misura del numero di ore medie/notte di trattamento effettivo, derivato dai dati di memoria dell'apparecchiatura;
- prescrizione a cadenza annuale dei consumabili previsti per lo specifico ventilatore (maschere, tubi paziente, filtri, etc.);
- eventuale ripetizione di valutazione polisonnografica dopo 1 o 2 anni per verificare le variazioni di gravità del quadro clinico, anche in relazione all'efficacia delle misure di igiene del sonno ed alla rimozione dei fattori di rischio (calo ponderale);



- eventuale ritiro del ventilatore da parte della ASL in caso di scarsa disponibilità da parte del paziente ad aderire alla terapia (utilizzazione media < 3 ore/notte), documentata dai dati di memoria forniti dall'apparecchiatura.

10.3. Follow-up clinico strumentale presso il centro di riferimento dei pazienti in VMDLT, affetti da patologie ostruttive e/o restrittive.

La frequenza ottimale delle visite periodiche deve essere personalizzata per ogni singolo paziente, a seconda del livello di criticità. Indicativamente la frequenza dei controlli è ogni 3-4 mesi. Inoltre il settaggio del ventilatore va rivalutato anche tutte le volte che un evento acuto (es. infezione delle vie aeree) può aver fatto variare le caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio. Devono, inoltre, essere programmate visite domiciliari da parte del servizio di assistenza tecnica per effettuare una manutenzione preventiva delle apparecchiature e da parte degli infermieri domiciliari specializzati per un controllo dei principali parametri respiratori (volume corrente, frequenza respiratoria, saturazione periferica in O₂, pressione delle vie aeree, funzionamento degli allarmi). L'ATS (22) consiglia che i pazienti affetti da DMD in ventilazione meccanica vengano sottoposti a valutazione da parte dello specialista pneumologo almeno una volta l'anno o meglio ogni 3-6 mesi. Le linee guida ENMC (23) prevedono accessi programmati al centro, (che deve comunque essere sempre disponibile per accessi non programmati), associati a visite domiciliari programmate, effettuate da infermieri professionali specializzati con una frequenza di 1-4/anno, con possibilità di visite aggiuntive a richiesta. Inoltre sono previsti almeno 2 controlli notturni all'anno, utilizzando saturimetro e capnometro. Le linee-guida anglosassoni (50) prevedono frequenti visite domiciliari da parte di una figura specializzata, non medica, il *Respiratory Care Practitioner (RCP)*, che dovrebbe valutare il corretto settaggio ed il buon adattamento al ventilatore a domicilio nella quotidianità del paziente, con la possibilità di resettare il ventilatore e di rivedere con i "care givers" le norme di buon uso delle apparecchiature elettromedicali e le procedure di urgenza- emergenza. Il Gruppo di Studio che ha stilato le presenti Linee Guida ritiene, pertanto, indispensabile prevedere nel piano di cure oltre ad accessi programmati al centro (2-3 volte/anno) anche visite domiciliari specialistiche (2- 3 volte/anno), alternate a visite periodiche del medico di medicina generale o del pediatra di libera scelta e del personale infermieristico, opportunamente addestrato, nei pazienti ad alta intensità di cure. Per quanto riguarda i pazienti a bassa e media intensità assistenziale, ritiene utili 3-4 visite ambulatoriali/anno presso il centro che ha prescritto. Il gruppo di studio, inoltre, ritiene che almeno una volta all'anno, tutti i pazienti in VDM dovrebbero eseguire un controllo della ventilazione notturna tramite saturimetria notturna.

Per i pazienti in VMD invasiva la frequenza e la tipologia dei controlli sia al domicilio che presso il Centro devono essere parte integrante del piano terapeutico-assistenziale redatto dal responsabile della equipe di cure domiciliari ed è strettamente correlato al tipo di patologia .

In tutti i pazienti, che afferiscono al Centro di riferimento per il follow up, devono essere valutati:

- i sintomi diurni e notturni,
- l' interazione paziente ventilatore,
- i materiali e l'ambiente di vita,
- l'adesione al trattamento.

La prima visita di controllo è indicata entro un mese dalla prescrizione della ventilazione.

I pazienti saranno, inoltre, sottoposti ad una valutazione strumentale per il "follow-up" secondo quanto indicato nella tabella 11:

LINEE GUIDA REGIONE CAMPANIA: FOLLOW UP STRUMENTALE MINIMO PRESSO CENTRO DI RIFERIMENTO									Tabella 11
	Profilo Assistenz.	EGA base	EGA NIMV	SaO ₂ notte	Spirom.	MIP MEP	Picco di tosse	RX torace	Ecocardio
BPCO, altre patologie polmonari	A	X (4)	X (4)	X (12)	Follow up Patologia di base				
BPCO, altre patologie polmonari	BCD	X (4)	X (4)	X (12)					



Patologie Neuro-muscolari	A	X (4)	X (4)	X (12)	X (4)	X (4)	X (4)	X (12)	Duchenne Steinert (12)
Patologie Neuro-muscolari	BCD	X (4)	X (4)	X (12)					Duchenne Steinert (12)

N.B. Fra parentesi è riportato il numero di mesi massimo fra due controlli per ogni patologia e profilo assistenziale.

10.4. Follow-up clinico-strumentale minimo a domicilio

Tutti i pazienti a domicilio vengono valutati per sintomi diurni e notturni, effettuando una verifica dell'interazione paziente-ventilatore, una verifica del materiale e dell'ambiente di vita, con una cadenza prevista dal piano di domiciliazione.

Ad ogni visita sono valutati:

- fr, fc, PA, SaO₂,
- effetti collaterali,
- verifica interfaccia,
- verifica dello stoma e della cuffia in caso di paziente tracheostomizzato,
- verifica funzionamento ventilatore,
- verifica funzionamento allarmi,
- settaggio e parametri del ventilatore,
- funzionamento del 2° ventilatore con verifica dell'aspiratore chirurgico,
- verifica filtri/umidificatori.

Periodicamente sono effettuati a domicilio:

- EGA (secondo necessità clinica),
- monitoraggio della SaO₂ notturna (secondo necessità clinica).

Gli eventuali esami strumentali, eseguibili esclusivamente in ospedale, sono effettuati secondo necessità clinica.

11. REQUISITI PER L' ESECUZIONE DI ESAMI POLISONNOGRAFICI (51)

11.1 Livelli operativi

- **Centro per l'esecuzione di esame polisonnografico**
- In queste strutture sono realizzate registrazioni *polisonnografiche notturne in laboratorio con personale di sorveglianza dedicato* che svolge attività di tipo: diagnostico, terapeutico prescrittivo con titolazione delle protesi ventilatorie, follow-up clinico strumentale dei pazienti.

Esami eseguibili:

- polisonnografia notturna in laboratorio con personale di sorveglianza dedicato,
- polisonnografia notturna con sistema portatile,
- monitoraggio cardio respiratorio completo,
- pulsossimetria transcutanea,
- PaCO₂ transcutanea e/o PetCO₂.

Apparecchiature:

- polisonnografo completo, minimo 16 canali (EEG, EOG, EMG, ECG, parametri respiratori, fornito di telecamera,
- polisonnografo portatile 12 canali (EEG, EOG, EMG, ECG, parametri respiratori),
- poligrafo cardio respiratorio 8 canali (parametri cardio-respiratori),
- pulsossimetro con memoria,
- misuratore di PaCO₂ transcutanea e/o PetCO₂,



- protesi ventilatorie a pressione positiva (cPAP, autocPAP, BiLevel), complete di set di maschere ed accessori di diverse misure e caratteristiche.

▪ **Ambulatorio di medicina del sonno ad indirizzo respiratorio**

In queste strutture sono realizzate registrazioni poligrafiche notturne in assenza di personale di sorveglianza dedicato. Sono svolte attività di tipo: diagnostico, terapeutico prescrittivo con titolazione delle protesi ventilatorie, “*follow-up*” clinico strumentale dei pazienti.

Esami eseguibili:

- polisonnografia notturna con sistema portatile,
- monitoraggio cardio respiratorio completo,
- piossimetria transcutanea,
- PaCO₂ transcutanea e/o PetCO₂.

Apparecchiature:

- polisonnografo portatile 12 canali (EEG, EOG, EMG, ECG, parametri respiratori),
- poligrafo cardio respiratorio 8 canali (parametri cardio-respiratori),
- pulsossimetro con memoria,
- misuratore di PaCO₂ transcutanea e/o PetCO₂,
- protesi ventilatorie a pressione positiva (cPAP, autocPAP, BiLevel), complete di set di maschere e di accessori di diversa misure e caratteristiche.

11.2 Personale sanitario e specifiche competenze

- **Medico specialista in malattie dell'apparato respiratorio** con specifiche competenze ed esperienza nella diagnosi, nel trattamento e nel “*follow up*” di pazienti affetti da disturbi respiratori sonno-correlati. I suoi compiti sono:
 - informazione adeguata del soggetto in merito all'indagine prescritta, alla diagnosi, alla terapia e al “*follow up*”,
 - scelta della metodica diagnostica più adatta al singolo paziente,
 - lettura e refertazione degli esami,
 - diagnosi ed indicazioni terapeutiche,
 - prescrizione della protesi ventilatoria,
 - impostazione del “*follow up*”,
 - esecuzione di prelievi arteriosi,
 - controllo di qualità degli esami, controllo di sicurezza sulle apparecchiature
 - gestione delle emergenze.
- **Infermiere o tecnico di neurofisiopatologia in possesso di relativo diploma/laurea** che abbia specifiche competenze ed esperienza nel montaggio e monitoraggio dei sistemi e delle apparecchiature per lo studio dei disturbi respiratori sonno correlati, nonché delle protesi ventilatorie e delle interfacce utilizzate per la terapia. I suoi compiti sono:
 - montaggio e smontaggio del poligrafo,
 - applicazione di ventilatori a pressione positiva e gestione delle interfacce,
 - verifica condizioni igieniche, controllo sicurezza strumenti e loro calibrazione,
 - gestione materiali e farmaci.

11.3 Locali

- una stanza per l'ambulatorio medico,
- una o più stanze insonorizzate e climatizzate, con un letto per la registrazione polisunnografica notturna,
- un locale adiacente a quello della registrazione con la stazione di monitoraggio del personale di sorveglianza,
- un locale per il magazzino



- **Ambulatorio di medicina del sonno:**
 - una stanza per l'ambulatorio medico,
 - una stanza per il montaggio e lo smontaggio del poligrafo e la refertazione degli esami,
 - un locale per il magazzino.

12. LA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE NEL PAZIENTE PEDIATRICO

12.1 Introduzione.

Per numerose patologie respiratorie pediatriche, la moderna medicina, non sempre è in grado di assicurare la guarigione, ma grazie ad una maggiore, differenziata e prolungata offerta di cure sanitarie, riesce a migliorare sensibilmente l'aspettativa e la qualità di vita.

Studi epidemiologici Nazionali ed internazionali confermano il continuo costante aumento di bambini, spesso lattanti, che avendo superato l'episodio di insufficienza respiratoria acuta, responsabile del ricovero in Ospedale, hanno esitato in una condizione clinica di dipendenza cronica ad un ventilatore meccanico.(53)

Il collegamento ad un ventilatore automatico li costringe ad un ricovero obbligato nel reparto ospedaliero, spesso rappresentato dalla rianimazione, al di là delle proprie specifiche esigenze, con forti ricadute economiche sul SSN e con l'aggravante di condizionare pesantemente il fisiologico turnover dei ricoveri del reparto.(54)

Negli ultimi anni, il progresso della tecnologia medica soprattutto a carico degli apparecchi di sostegno ventilatorio, che appaiono compatti, accessibili anche ai non specialisti, in grado di erogare prestazioni sofisticate e sicure, ha consentito di considerare la Ventilazione Meccanica Domiciliare (V.M.D.) una valida e seducente opzione per un numero sempre maggiore di pazienti, che secondo gli studi sopracitati riguardano soprattutto bambini di età inferiore ai 10 anni. E' bene sottolineare che tale approccio terapeutico. Tale approccio assistenziale crea più salute a parità di risorse utilizzate, produce una maggiore soddisfazione del bambino ammalato e dei suoi familiari aumenta il suo benessere effettivo e percepito.

12.2 Insufficienza respiratoria cronica nel bambino.

Vengono di seguito riportate le principali patologie pediatriche che possono esitare in Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC), che richiede un supporto ventilatorio a lungo termine (VDMLT).

Insufficienza respiratoria cronica nel bambino (55)	Tabella 12
<u>PATOLOGIE CHE DETERMINANO UN AUMENTO DEL CARICO RESPIRATORIO</u>	
Cardiomiopatie congenite e acquisite	
Alterazioni polmonari: Displasia bronco-polmonare (BPD); Fibrosi cistica; Ipoplasi polmonare; Esiti IRA.	
Alterazioni gabbia toracica: cifoscoliosi grave, distrofia toracica, spondilite anchilosante.	
<u>PATOLOGIE DETERMINANTI UN DEFICIT DEL CONTROLLO NEUROLOGICO</u>	
Ipoventilazione centrale congenita (S. Ondine)	
Ipoventilazione centrale acquisita: lesione del tronco: traumatica, tumorale, esito di radioterapia. emorragica, ischemica, postchirurgica .	
Mielomeningocele	
Malformazione di Arnold-Chiari	
<u>PATOLOGIE CHE CAUSANO DEBOLEZZA MUSCOLARE</u>	
Midollo spinale: Lesione midollo cervicale post-traumatica, Siringomielia, Mielite traversa	
Moto-neurone: Sclerosi laterale amiotrofica Atrofia Muscolo Spinale (SMA I, II, III), Poliomielite-S. post-polio	
Neuromiopatie periferiche: lesione n. frenico postintervento cardio-chirurgico, S. Charcot Marie Tooth, S. Guillain-Barrè	
Giunzione neuro-muscolare: Miastenia	
Patologie del muscolo	
Distrofie Muscolari: Duchenne (DMD), Becker, Dei cingoli, Fascio-Scapolo-Omerale, Emery-Dreyfuss , Distrofie Muscolari Congenite (CDM merosino- negativa, CDM con s. del rachide rigido, CDM di Ulrich's), Distrofia miotonica congenita	
Miopatie congenite : Miopatia nemalinica, centronucleare, miotubulare.	
Miopatie metaboliche: Miopatie mitocondriali Glicogenosi tipo II -tipo V	
Dermatomiosite giovanile	



12.3 Peculiarità anatomico-funzionali dell'apparato respiratorio del bambino.

La funzionalità del sistema respiratorio negli adolescenti, al di sopra di otto anni, è del tutto simile a quella degli adulti. Al di sotto di questa età, ed in particolar modo nel lattante e nel bambino al di sotto dei 2 anni, l'Insufficienza Respiratoria è rapidamente evolutiva ed è ancora gravata da un'elevata mortalità. Ciò è da ricercare nelle specifiche peculiarità morfologiche e funzionali delle vie aeree del bambino, che divengono tanto più importanti quanto minore è l'età.

- Maggiore predisposizione allo sviluppo di ostruzione nelle vie aeree.

Le vie aeree, più piccole rispetto a quelle dell'adulto offrono una maggiore resistenza al flusso dei gas; sono molto sensibili e reagiscono facilmente alle irritazioni formando un edema. Basta un edema di un millimetro per provocare una grave ostruzione nel bambino.

- Vie aeree di calibro ridotto a livello delle coane e della regione sottoglottica.

Fino ad otto anni la laringe ha una struttura ad imbuto piuttosto che cilindrica come nelle età successive. Il punto più stretto della laringe, che nel bambino è anteriorizzata rispetto all'adulto, non si trova in prossimità delle corde vocali, ma in regione sottoglottica a livello della cartilagine cricoide. Tale zona è fortemente soggetta ad edema infiammatorio della mucosa, che per la struttura ad anello della cricoide può svilupparsi solo verso l'interno con notevole riduzione del calibro delle vie aeree. (56,57)

- Minore compliance polmonare e maggiore compliance della parete toracica.

Il torace si presenta piuttosto corto, le costole procedono orizzontalmente e la muscolatura intercostale e diaframmatica è poco sviluppata.

Ne deriva un aumento del carico meccanico respiratorio, aggravata dalla ridotta efficienza dell'escursione dei muscoli respiratori e diaframmatici che presentano forza ridotta e una minor resistenza alla fatica, (58)

- Il numero degli alveoli è inferiore rispetto all'adulto con una ridotta superficie disponibile per gli scambi respiratori.

- Immaturità del controllo centrale del respiro;

I bambini dormono di più rispetto gli adulti ed il loro sonno è rappresentato per il 40-60% dalla fase REM che rappresenta il periodo più vulnerabile per la comparsa di ipoventilazione. In tale fase è massima la riduzione del tono muscolare delle vie aeree superiori con comparsa di respiro paradossale che determina più facilmente, a causa di una gabbia toracica poco stabile, una riduzione del volume corrente e della ossigenazione. (59)

Inoltre la riduzione del tono muscolare della lingua e dei muscoli del faringe provoca un'instabilità delle alte vie respiratorie, che può favorire l'ostruzione delle vie aeree con aumento del lavoro respiratorio e maggiore predisposizione all'apnea ostruttiva e all'ipoventilazione nei soggetti predisposti (60)

- Richiesta metabolica aumentata.

- Maggiore predisposizione all'aumento delle resistenze vascolari polmonari.

Per queste caratteristiche anatomico-funzionali la normale bilancia forza-carico è sbilanciata verso un carico aumentato (Fig.5)

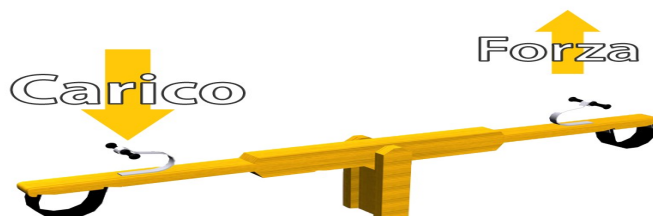


Fig.5

In tutte le condizioni patologiche che determinano un aumentato carico meccanico respiratorio o una riduzione della forza dei muscoli respiratori o in presenza di un insufficiente controllo del drive respiratorio la bilancia forza-carico è sbilanciata verso un aumentato carico meccanico, che diventa insostenibile per la muscolatura del bambino, che non riesce più a produrre una adeguata pressione negativa nelle vie aeree con conseguente riduzione della ventilazione alveolare la quale determina polipnea seguita rapidamente da



ipoventilazione alveolare. La comparsa di respiro rapido e superficiale, è in realtà un meccanismo protettivo che evita l'insorgenza di fatica muscolare, ma che determina ipercapnia. Il bambino reagisce all'ipossia con l'iperventilazione. La durata di questa iperventilazione è comunque notevolmente più breve di quella che si ha negli adulti. Queste particolarità anatomiche e fisiologiche, nell'insieme fanno sì che la capacità di compensazione nei disturbi respiratori sia tanto più bassa quanto più sono piccoli i bambini. Per questo anche l'indicazione per la respirazione artificiale dovrebbe essere formulata con generosità.

12.4 Valutazione della Funzionalità Respiratoria

Le alterazioni della funzione respiratoria e le infezioni respiratorie sono la causa più comune di ospedalizzazione e di morte nei bambini affetti da patologie neuro-muscolari.

Esse rappresentano la più frequente causa di Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC) che generalmente consegue al lento ma progressivo deterioramento della forza muscolare che scompensa il rapporto forza-carico, a sfavore della prima, o può insorgere acutamente dopo un episodio infettivo determinato dal ristagno delle secrezioni successivo alla diminuzione dell'efficacia della tosse. Il corretto comportamento terapeutico in queste patologie necessita di un approccio dinamico, a causa delle continue modificazioni del quadro clinico dovuto alla evolutività della malattia che nelle prime fasi si può manifestare subdolamente con ipoventilazione notturna.

Tale condizione produce disordini respiratori legati al sonno, che si manifestano inizialmente come ipopnee a comparsa prevalente nella fase REM del sonno, che rappresenta il periodo di massima atonia dei muscoli respiratori e di massima disfunzione del diaframma.

Successivamente, con il progredire della patologia, compare ipercapnia che progressivamente coinvolge anche le fasi non REM del sonno. Inoltre questi pazienti hanno un rischio aumentato di apnee notturne ostruttive. L'ipoventilazione notturna generalmente precede l'insufficienza respiratoria diurna con ipossiemia e frequenti desaturazioni che in questi pazienti di solito sono una manifestazione dell'ipoventilazione. L'ipoventilazione notturna ed i disturbi del sonno che rappresentano il primo segno dell'insufficienza respiratoria in questa tipologia di paziente possono passare inosservati. Pertanto l'inquadramento clinico del paziente con patologie neuromuscolari richiede un'attenta anamnesi, un accurato esame obiettivo ed una valutazione degli indici fisiologici che più frequentemente vengono coinvolti. In particolare devono essere costantemente monitorati la funzione dei muscoli respiratori, la ricerca di eventuali disturbi respiratori legati al sonno, il controllo della funzione bulbare, l'efficacia della tosse, l'evoluzione della scoliosi e la funzione cardiaca sinistra che in alcune miopatie appare particolarmente minacciosa. (22,23)

L'**anamnesi** se ben raccolta permette di evidenziare segni e sintomi che possono indirizzarci verso la compromissione della funzione respiratoria e dello stato di salute generale.

Dispnea in posizione supina o respiro paradossale sono indici di debolezza diaframmatica;

Frequenti infezioni polmonari; Ritardo di crescita, che in pediatria rappresenta il criterio più importante; Comparsa di cianosi durante l'attività fisica e l'alimentazione. Sintomi di ipoventilazione notturna: sonnolenza, cefalea, nausea, astenia, scarso appetito mattutini, frequenti risvegli notturni, frequenti cambi di posizione durante la notte, incubi e sudorazione notturni, ridotto livello di concentrazione, perdita di appetito, cattivo umore, necessità di riposarsi dopo aver frequentato la scuola, frequenti sonnellini durante la giornata;

Secondo l'ENMC (European NeuroMuscular Centre), nel bambino di 5-6 anni, età in cui si può ottenere collaborazione, il miglior indice di valutazione della riserva respiratoria, è la misurazione della **FVC (Capacità Vitale Forzata)** in posizione seduta. (Tab.13)

Nel caso la FVC risultasse < 80%, è necessario eseguire il test anche in posizione supina. Una differenza > 20% tra i valori del FVC nelle due posizioni indica una grave insufficienza del diaframma con un aumento del rischio per lo sviluppo di ipoventilazione notturna.

E' utile associare alla FVC la misurazione degli indici **MIP (Massima Pressione in Inspirazione)** e **MEP (Massima Pressione in Espirazione)** per una più completa monitorizzazione della forza dei muscoli respiratori.(23) In presenza di una FVC > 60%, il monitoraggio della saturazione e della CO₂ transcutanea o di fine espirazione durante il sonno risulta utile nei bambini > 5 anni.

Il primitivo deficit dei muscoli espiratori seguito da quelli inspiratori riduce l'efficacia della tosse, che determina infezioni recidivanti difficilmente gestibili, formazione di atelettasie con peggioramento degli scambi gassosi e sviluppo di IRA; il **Picco di flusso espiratorio della Tosse (PCEF)** è un ottimo indice dell'efficacia della tosse e andrebbe eseguito durante ogni episodio di infezione polmonare. (23)



12.5 Valutazione della funzionalità respiratoria dei pazienti neuro-muscolari, di età > 5 anni, che non hanno sviluppato ancora IRC (tab. 13)

Tabella 13

Anamnesi per sintomi di ipoventilazione notturna, efficacia della tosse, episodi di inalazione, trend ponderale, infezioni.

Esame obiettivo: Controllo SatO₂% e CO₂ transcutanea

Visita cardiologica con ECG ed Ecocardiogramma

Visita dietologica con definizione del trend di crescita.

Visita ortopedica per controllo scoliosi

FVC seduto: se < 80% eseguire test anche in posizione supina;

MIP e MEP se la differenza della FVC tra seduto e supino >20%

PCEF valuta l'efficacia della tosse e dovrebbe essere sempre eseguito durante i processi infettivi.

Rx torace

Emocromo, elettroliti completi

EGA preferibilmente arterioso o di sangue capillare arterializzato.

Saturimetria notturna : in casi dubbi, in presenza di sintomi di ipoventilazione e in caso di sospetto di apnee-ipopnee prevedere:

Polisonnografia con monitoraggio transcutaneo della CO₂

Videofluoscopia (eventuale)

Nei pazienti con meno di cinque anni, che rappresentano sicuramente il gruppo più numeroso, nei quali non è possibile misurare correttamente gli indici FVC, MIP e MEP. il monitoraggio durante il sonno della saturazione e della CO₂ transcutanea o di fine espirazione appare fondamentale, perché può fornire utili indicazioni sugli scambi gassosi notturni, anche se non è in grado di individuare i disturbi del sonno non associati a desaturazione o ipercapnia. (Tab.14) In quest'ultimo caso **la polisonnografia** con monitoraggio della CO₂ in continuo deve essere sempre effettuata, in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazione notturna o apnee perché rappresenta l'esame ideale per lo studio e definizione diagnostica dei diversi disordini respiratori durante il sonno. (61) Piuttosto frequente nelle patologie neuromuscolari un deficit del riflesso della deglutizione con una concomitante disfunzione bulbare. Compare in questo caso, disfagia, difficoltà ad alimentarsi con anormale prolungamento del tempo necessario per l'assunzione del pasto, malnutrizione, frequenti colpi di tosse e desaturazione durante l'assunzione del cibo, scialorrea e soprattutto possibilità di inalazione che rappresenta la principale causa di ricovero in ambienti di terapia intensiva. Si associa frequentemente a reflusso gastroesofageo che favorisce l'inalazione. In tutti gli infanti e bambini affetti da patologie neuromuscolari deve essere sempre praticata una **videofluoscopia e pHmetria gastrica** per la valutazione di disturbi della deglutizione e di ristagno gastrico.(22,23) La malnutrizione deve essere rapidamente contrastata, perché ostacola lo sviluppo muscolare già fortemente compromesso in queste patologie per cui quando con la nutrizione orale non è possibile ottenere un'adeguata nutrizione, tale da mantenere il peso corporeo ideale è indicato il confezionamento di una **gastrostomia** e l'inizio della nutrizione enterale. Tale intervento deve essere sempre preceduto da un pasto con mezzo di contrasto, attraverso il sondino naso-gastrico, che valuti radiograficamente la funzionalità del transito intestinale, allo scopo di escludere un reflusso gastroesofageo, che eventualmente può essere corretto durante il confezionamento della stessa gastrostomia.



12.6 Valutazione della funzionalità respiratoria e Follow up dei pazienti neuromuscolari, di età <5 anni, che non hanno sviluppato ancora IRC (tab 14)

Tabella 14

Anamnesi per sintomi di ipoventilazione notturna, efficacia della tosse, episodi di inalazione, infezioni.

Esame obiettivo: Controllo SatO₂% e CO₂ transcutanea

Visita cardiologica con ECG ed Ecocardiogramma

Visita dietologica con calcolo percentili (peso, altezza e trend di crescita)

Visita ortopedica per controllo scoliosi

Visita foniatria

Visita fisiochinesiterapica respiratoria

Visita ORL per evidenziare patologie favorevoli sindromi ostruttive.

Rx torace

Emocromo + elettroliti completi

EGA preferibilmente arterioso o di sangue capillare arterializzato:

Saturimetria notturna nei casi dubbi o se sintomi di ipoventilazione notturna o sospette apnee-ipopnee.

Polisonnografia con monitoraggio transcutaneo della CO₂

Eventuale visita con il neuro-psichiatra infantile.

Eventuale controllo psicologico dei familiari.

Videofluoroscopia e pHmetria gastrica in presenza di disturbi della deglutizione e/o di trend ponderale statico o in regressione.

Nell'intento di valutare la funzione respiratoria in maniera completa si possono ottenere altre utili informazioni da esami e consulenze specialistiche complementari:

Emogasanalisi eseguita al risveglio, può fornire utili informazioni che acquistano particolare rilievo quando non sia disponibile la polisonnografia; oltre alla pCO₂ anche la pO₂ può variare considerevolmente durante il sonno. Al fine di prevenire le complicanze cardiache e neurologiche dell'ipossiemia e per migliorare la qualità di vita bisognerebbe mantenere una PaO₂ > 65 mmHg (SaO₂ >95%).

Poiché l'ipossiemia nei pazienti con patologia neuro-muscolare è di solito manifestazione di ipoventilazione, il trattamento con ossigeno di questi pazienti senza un contemporaneo utilizzo del ventilatore meccanico per la correzione dell'ipercapnia dovrebbe essere evitato.

Radiografia del torace;

Esami di laboratorio in particolare emocromo ed elettroliti e bicarbonato sierici.

Consulenza ORL per evidenziare od escludere eventuali alterazioni di disformismi cranio-facciali, patologie ostruttive tonsillari o malformative che possono agevolarsi di terapia chirurgica.

Consulenza cardiologica con ECG ed ecocardiogramma, soprattutto in quelle patologie gravate da un interessamento cardiaco.

Consulenza ortopedica per valutare l'evoluzione della scoliosi, che appare particolarmente minacciosa quando insorge nei bambini in epoca prescolare e quando si localizza in corrispondenza della regione cervico-dorsale per la maggiore compromissione della funzione respiratoria (diminuzione della compliance e aumento del lavoro respiratorio). Il momento migliore per un eventuale trattamento chirurgico della scoliosi è rappresentato dalla conservazione di una funzione respiratoria ancora soddisfacente ed in presenza di un angolo di Cobb compreso tra i 30 ed i 50°. Pur tenendo in debita considerazione le difficoltà chirurgiche ed anestesologiche di questa particolare condizione bisogna comunque precisare che non vi sono controindicazioni assolute basate sull'insufficienza respiratoria, come sembrano dimostrare i buoni risultati ottenuti in bambini con una grave riduzione della FVC. (62,63)



Consulenza dietologica per la monitorizzazione del peso e dell'altezza, perché molto spesso il primo segno di insufficienza respiratoria è rappresentata da un trend ponderale fermo o in diminuzione. Una buona alimentazione in età pediatrica ed un peso corrispondente all'età, rappresentano il migliore supporto energetico per favorire la forza muscolare, per cui in caso di malnutrizione, il ricorso all'alimentazione enterale o al confezionamento di una gastrostomia deve essere utilizzato con generosità.

Consulenza fisiochinesiterapica respiratoria che possa consigliare, per il caso considerato, le tecniche o i presidi terapeutici più opportuni per facilitare l'espettorazione delle secrezioni bronchiali.

Consulenza foniatrica che in associazione con il logopedista valuti la fonazione perché è di comune riscontro, soprattutto nei bambini tracheostomizzati, benché forniti di cannule non cuffiate, una difficoltà alla fonazione ed un ritardo nello sviluppo del linguaggio. Nell'esperienza degli AA che hanno curato le presenti Linee Guida, l'utilizzo di cannule non cuffiate, e di calibro ridotto, rispetto al peso del bambino, favorisce la fonazione, perché il flusso d'aria espiratoria in parte viene indirizzato verso la laringe.

Nei bambini tracheostomizzati con intervalli liberi della ventilazione, si consiglia l'uso di valvole fonatorie unidirezionali, che impedendo la fuoriuscita di aria durante l'espiazione attraverso la cannula, aumentano il flusso verso le corde vocali, facilitando la fonazione con grande soddisfazione del bambino e della famiglia.

12.7 Follow-up dei pazienti affetti da patologie neuromuscolari che non hanno ancora sviluppato IRC.

Il sistematico follow up della funzionalità respiratoria in pazienti con patologie neuro-muscolari che non hanno ancora sviluppato IRC consente di:

- Confermare la diagnosi;
- Valutare l'efficacia del trattamento farmacologico che deve sempre precedere l'eventuale prescrizione di apparecchiature per il supporto ventilatorio;
- Definire il livello di evolutività della patologia;
- Individuare il momento più opportuno per iniziare la VDM.

L'ATS definisce con chiarezza la periodicità con cui l'efficienza della funzione respiratoria debba essere sottoposta a valutazione specialistica. Tali raccomandazioni, pur essendo riferite ai pazienti affetti da DMD, possono essere estese alle altre patologie neuro-muscolari (22).

La frequenza consigliata dei controlli è solo indicativa, in quanto dipende essenzialmente dall'età, dal tipo di patologia e dalla sua evolutività:

- almeno una volta all'anno tra i 4 ed i 6 anni e comunque prima dell'uso obbligato della sedia a rotelle;
- 2 volte l'anno da quando sono obbligati ad usare la sedia a rotelle o la FCV scende sotto l'80% del predetto o comunque dopo il compimento del dodicesimo anno di vita;
- ogni 3-6 mesi quando richiedono assistenza alla tosse o ventilazione meccanica.

Allo scopo di definire un possibile percorso di follow-up per i pazienti neuro-muscolari, che non hanno ancora sviluppato IRC, sono riportate nella tabella 4 le raccomandazioni del Gruppo di Studio che ha redatto, per la Regione Piemonte le LG per la VDM, che sono state in parte modificate, in base all'esperienza degli Autori del presente documento.

Follow up dei pazienti neuro- muscolari, che non hanno sviluppato ancora IRC.	Tabella 15
5 anni : Follow up : Frequenza semestrale. La frequenza dei controlli diventa trimestrale se: FVC seduto < 60% predetto Differenza della FVC tra seduto e supino >20% Picco della tosse <270 L/min Ricorrenti episodi infettivi	
< 5 anni: Follow up: Frequenza semestrale. Frequenza ogni 2-3 mesi in caso di patologia fortemente evolutiva	



13. VENTILAZIONE DOMICILIARE MECCANICA: QUANDO INIZIARE?

“Ventilatore dipendente” è definito un bambino che in condizioni di stabilità respiratoria e stabilità clinica generale necessita da 3 mesi di un supporto ventilatorio per mantenere un’adeguata efficacia degli scambi gassosi, dopo il fallimento di tentativi plurimi di svezzamento dal ventilatore (64)

Rientrano in questo gruppo anche bambini con insufficienza cronica che vanno incontro a frequenti episodi di insufficienza respiratoria acuta che vengono drasticamente ridotti dalla ventilazione meccanica.

Nel primo caso si parla di ventilazione mandatoria e nel secondo di ventilazione in elezione.

L'estremo peggiore è rappresentato dal "bambino totalmente o parzialmente dipendente dal ventilatore", cioè da quel bambino che richiede l'utilizzo della VM per tutta o almeno una parte della giornata. In molti di questi pazienti nell'età evolutiva, le principali cause d'insufficienza respiratoria cronica sono patologie caratterizzate da ipoventilazione alveolare e, quindi, da ipercapnia; pertanto la sola ossigenoterapia può essere addirittura controproducente e, per tale motivo, è dunque necessario avviare il corretto protocollo di ventilazione meccanica (in elezione o mandatoria) per sostenere un adeguato scambio di gas.

Ognuna delle patologie alla base dell'insufficienza, o la stessa malattia in bambini diversi, può presentarsi con gravità differente e quindi richiedere bisogni assistenziali ed utilizzo di risorse variabili. L'European NeuroMuscular Centre (ENMC) considera indicazione alla Ventilazione Meccanica, la presenza di una delle seguenti situazioni : (23) (Tab 16)

Indicazioni all’inizio della VDM nei pazienti con patologia neuro-muscolare	Tabella 16
<p>Ipercapnia diurna: PaCO₂ > 45 mmHg con o senza sintomi di ipoventilazione notturna (cefalea mattutina, ipersonnia diurna, alterazione del rapporto sonno/veglia).(8) Rappresenta il maggior indice prognostico negativo e di solito non si manifesta fino a quando la FVC < 20%.</p> <p>Sintomi di ipoventilazione notturna associati a: FVC < 50%;</p> <p>SatO₂ notturna < 90% per 5' o per più del 10% del tempo totale di monitoraggio; (4)</p> <p>PaCO₂ >50 mmHg per almeno il 50% del sonno.</p> <p>Ipercapnia diurna > 50 mmHg giustifica il ricorso anche alla ventilazione diurna (9).</p> <p>Ipossiemia in stato di veglia e in fase di stabilità clinica : PaO₂ < 60 mmHg.</p> <p>Riacutizzazioni infettive dell' IRA in numero superiore a 3 per anno.</p> <p>Paziente non svezzabile dal ventilatore dopo una fase di riacutizzazione respiratoria.</p>	

L' indicazione alla VDM è giustificata in presenza di uno soltanto dei sintomi soprariportati, soltanto se la loro valutazione è avvenuta dopo il rispetto di alcune considerazioni, dettate dalla peculiarità dell'età pediatrica:

- Valutazione delle potenzialità di crescita e sviluppo dei polmoni nel bambino, e delle caratteristiche anatomico-funzionali del sistema respiratorio;
- Inefficacia di una adeguata terapia medica della patologia di base;
- Apporto nutrizionale adeguato
- Mancata risposta allo CPAP in caso di apnee ostruttive
- Paziente non svezzabile dal Ventilatore dopo un episodio di IRA.
- Consenso informato.

13.1 Ventilazione meccanica domiciliare: “life sustaining” “life support”

Si parla di ventilazione meccanica “life sustaining” quando l’insufficienza respiratoria può essere molto grave e mettere costantemente a rischio la vita del paziente, se non adeguatamente trattata. Si definisce ventilazione meccanica “life support” quando l’insufficienza respiratoria benché presente, è responsabile di sintomatologia anche importante (esempio: cefalea, deficit dell’attenzione, sonnolenza, irritabilità, ricorrenza di frequenti infezioni respiratorie), ma che, anche se non trattata, non porta a morte il paziente.



Nella prima categoria rientrano quelle forme di ipoventilazione in cui l'inadeguato supporto ventilatorio può determinare morte del paziente: CCHS (congenital central hypoventilation syndrome), forme ostruttive molto gravi, solitamente di origine malformativa o malattie muscolari gravi come l'atrofia muscolare spinale di tipo 1. Nella categoria life-support rientrano quelle forme di patologie respiratorie croniche di origine neuromuscolare o ostruttivo (OSAS), che soltanto dopo anni possono diventare sempre più dipendenti dal ventilatore passando nell'altra categoria che richiede un impegno assistenziale maggiore.

Il ruolo della NIV in questi pazienti può consistere anche nel migliorare i parametri respiratori nel sonno, riducendo la sintomatologia notturna e diurna della ipoventilazione ed anche il ricorso al ricovero in terapia intensiva (65). Il supporto ventilatorio non invasivo può essere richiesto anche per patologie ostruttive di origine malformativa (acondroplasia, S Freeman Sheldon, Ipoplasi mandibolare, ecc.). In campo pediatrico l'incidenza di OSAS pur essendo rilevante è frequentemente responsiva al trattamento chirurgico di adenotonsillectomia o ortodontico.

La differenziazione tra supporto ventilatorio "life sustaining e life support" non è soltanto di tipo formale, perchè l'appartenenza all'una o all'altra tipologia modifica anche in maniera rilevante il tipo di approccio metodologico, organizzativo, tecnologico e di monitoraggio. In questi casi si richiedono maggiori performances delle attrezzature di supporto per cui è preferibile disporre di un ventilatore con controllo di volume. Tale caratteristica può essere ottenuta sia con un ventilatore volumetrico che con un ventilatore pressimetrico, ma con possibilità di garantire e/o di assicurare un volume corrente preimpostato (volume garantito e/o assicurato). A scopo puramente indicativo, senza la presunzione di proporre delle precise indicazioni terapeutiche, che dovranno essere valutate per ogni singolo caso, si riportano le principali differenze metodologiche tra ventilazione life support e life sustaining (Tab.17)

Differenze metodologiche tra ventilazione life support e life sustaining				Tabella 17
	Tipo di ventilatore	Modalità di ventilazione invasiva	Modalità di ventilazione non invasiva	Monitoraggi o
Ventilazione life sustaining	Presso volumetrico con valvola espiratoria	volumetrica: assistita controllata SIMV + Pressione assistita + volume minimo garantito;	Pressione A/C con volume garantito; Pressure support con back up di apnea	Volume espirato; SpO ₂ ; CO ₂
Ventilazione life support	Pressuvolumetrico Bilevel	Pressure support	Pressure support Bilevel Spontaneous o Spontaneous Timed	SpO ₂

13.2 Prescrizione della Ventilazione domiciliare meccanica

La prescrizione della VMD, che può essere proposta solo durante la notte, in modo intermittente durante il giorno o per tutto il corso delle 24h, deve essere sempre preceduta da alcune considerazioni, dettate dalla peculiarità dell'età pediatrica:

- le potenzialità di crescita e sviluppo dei polmoni nel bambino;
- le caratteristiche anatomo-funzionali del sistema respiratorio
- la maggior predisposizione alle infezioni intercorrenti;
- la necessità di maggiori controlli data la maggiore frequenza di modificazioni della condizione clinica di base;
- la rilevanza clinico-assistenziale del problema e le sue implicazioni organizzative, economiche, normative ed etiche.

Gli obiettivi della VMD, sono raggiungibili solo attraverso un approccio multidisciplinare (considerati i numerosi problemi medici, assistenziali, riabilitativi e psicosociali) e l'adeguatezza della formazione e preparazione degli operatori professionali e dei caregivers, sono (66): (Tab.18)



Obiettivi della VMD	Tabella 18
<p>Assicurare un supporto ventilatorio sicuro e confortevole</p> <p>Prevenire o minimizzare le complicanze mediche e/o psicosociali della prolungata ospedalizzazione.</p> <p>Ripristino del normale rapporto materno infantile nel caso di lattanti</p> <p>Ottimizzare la qualità di vita del bambino e della sua famiglia;</p> <p>Prevenire le riacutizzazioni della malattia respiratoria</p> <p>Ridurre il numero delle ospedalizzazioni</p> <p>Ottimizzare le risorse territoriali</p>	

La scelta se intraprendere un tipo di ventilazione non invasiva o prediligere invece quella invasiva mediante tracheostomia dipende da molteplici fattori tra i quali i più importanti sono sicuramente il comfort del paziente e dei familiari che si troveranno ad assisterlo durante la permanenza a casa, il tipo di patologia, l'età del paziente stesso, l'efficacia della tosse e la capacità di clearance delle secrezioni, il tempo giornaliero di dipendenza dal ventilatore.

13.3 Ventilazione meccanica non invasiva (NIV)

Attualmente la tendenza più comune, anche in epoca pediatrica, è l'utilizzo di tecniche non invasive, che sono da preferire alla ventilazione per via tracheostomica ogni volta che sia possibile, perché non interferiscono con la deglutizione, la fonazione e la tosse e sono gravate da un minor numero di complicanze.

La NIV è comunemente indicata in quelle forme di IRC senza compromissione del parenchima polmonare, come le malattie neuromuscolari, le sindromi ostruttive o la sindrome dell'ipoventilazione centrale congenita, in cui il supporto respiratorio è spesso richiesto solo durante le fasi di sonno. La NIV consente di soddisfare le esigenze del bambino con IRC attraverso il recupero di una normale ventilazione, il riposo ed il miglioramento della funzione dei muscoli respiratori, la riduzione del carico di lavoro respiratorio. (67)

Nel bambino sono state efficacemente utilizzate sia la ventilazione volumetrica che quella pressiométrica. Un recente studio, su bambini di età scolare, ha dimostrato che entrambe le metodiche migliorano il volume corrente e riducono lo sforzo muscolare, ma la maggior parte dei pazienti ha preferito la modalità pressiométrica ritenuta più confortevole e favorente una migliore sincronizzazione e una maggiore compensazione delle fughe d'aria. (68)

Le modalità di ventilazione pressiométriche più comunemente utilizzate sono la PSV e l'APCV. Con tali modalità viene mantenuta una pressione inspiratoria stabilita ed il volume erogato dipenderà dalle caratteristiche toraco-polmonari del paziente per cui è preferibile utilizzarle in bambini che conservano una discreta autonomia respiratoria. curando che sia sempre assicurata una frequenza respiratoria di back-up. (68) I parametri regolabili sono rappresentati dalla pressione di supporto, la PEEP la FR minima, il T ins o I/E, il trigger inspiratorio ed espiratorio, il rise time ed in alcuni ventilatori il Vti minimo. In alcuni ventilatori pressiométrici esiste la possibilità di erogare un volume minuto garantito e quindi di assicurare una sufficiente sicurezza anche in condizioni di completa dipendenza dal ventilatore.

Le modalità di ventilazione volumetriche più comunemente utilizzate sono la l'ACV e la CV. Con tali modalità viene mantenuta un volume tidalico stabilito e la pressione delle vie aeree dipenderà dalle caratteristiche toraco-polmonari del paziente per cui sono da preferire quando esiste una necessità di ventilazione life sustaining,

Vi è maggiore esperienza nell'utilizzo nel bambino e nell'adolescente rispetto all'infante, la cui scarsa collaborazione richiede talvolta l'indicazione della ventilazione invasiva con tracheostomia per una migliore gestione della insufficienza respiratoria.

La letteratura riporta l'utilizzo di NIV in lattanti ed in bambini di età inferiore ad 1 anno, soprattutto in caso di pazienti affetti da CCHS o di SMA di tipo I. (69,40,42)

L'uso della NIV nei lattanti è limitata dalla difficoltà di reperire maschere adeguate e dal

difficile adattamento alla ventilazione, perché i ventilatori per la NIV, in presenza di elevate perdite continue dal circuito, spesso non sono in grado di rilevare le variazioni di flusso determinate dai bassi volumi



correnti del bambino. Inoltre la presenza di elevate resistenze al flusso respiratorio nelle vie aeree superiori richiede pressioni inspiratorie più elevate rispetto a quelle utilizzate in bambini più grandi o nell'adulto.

Spesso la scelta della ventilazione in modalità a pressione assistita controllata determina scarso comfort, che può essere aumentato con alcuni accorgimenti, che cercano di migliorare la qualità e l'entità dei singoli atti respiratori in termini di volume tidalico e di efficacia del ciclaggio espiratorio.

Quando si utilizza una ventilazione tipo PSV o Bilevel, soprattutto nei disturbi respiratori correlati al sonno (DRCS) è preferibile iniziare con pressioni minime che vengono poi incrementate gradualmente fino ad ottenere i livelli desiderati. Questo semplice accorgimento favorisce un più facile abbandono al sonno.

Con l'applicazione di ventilazione Bilevel, la E_{pa} non dovrà essere inferiore ai 4 cm di H₂O per evitare il fenomeno del rebreathing.

In caso di ciclaggio troppo precoce in espirazione, con volumi tidalici troppo piccoli, è possibile agire riducendo la velocità della rampa inspiratoria, che, determinerà tempi inspiratori più lunghi.

In caso di mancato ciclaggio espiratorio dovuto alla presenza di perdite aeree dal circuito/maschera si può agire riducendo la velocità della rampa, così da ridurre le perdite aeree, o aumentando la percentuale del flusso inspiratorio alla quale avviene il ciclaggio espiratorio in modo da determinare una chiusura più rapida dell'atto inspiratorio. Come ultima soluzione si può modificare la modalità di ventilazione passando ad una assistita controllata con ciclaggio a tempo. In tal caso i tempi inspiratori, anche se meno confortevoli ed adattati al paziente, possono più facilmente essere più affidabili. (70)

13.3.1. Scelta dell'interfaccia paziente-ventilatore

In caso di NIV la connessione fra il ventilatore e il paziente si ottiene con una maschera nasale o facciale che deve essere di misura e disegno adeguato per evitare l'eccessiva perdita di aria. Più raramente sono utilizzati cuscinetti endo-nasali o boccagli soprattutto nei pazienti neuro-muscolari, dipendenti completamente o quasi completamente dal ventilatore. In questo caso vengono utilizzati per lo più durante le ore diurne, spesso in alternanza con la maschera nasale, il cui uso è riservato in questo caso alle ore notturne.

Tutte le maschere devono avere delle particolari caratteristiche:

Buona aderenza al volto; leggerezza; spazio morto ridotto; bassa resistenza al flusso d'aria erogato dal ventilatore.

13.3.2 Maschere Nasali

Tra tutte le interfacce della NIV le maschere nasali sono le meglio tollerate nel bambino con patologia restrittiva toracica o patologia ostruttiva complicata da IRC in fase di stabilità, anche se consentono una minor riduzione della PaCO₂. (71)

Una maschera nasale confortevole per il paziente dovrebbe essere costituita da uno scheletro rigido munito di cuscinetto in silicone atossico per assicurare la maggior tenuta possibile al viso del paziente. Lo scheletro della maschera si continua con il connettore che dovrebbe essere girevole e non fisso, onde permettere al paziente una maggiore libertà di movimento, tanto più utile durante le ore notturne.

Inoltre, poiché la crescita del massiccio facciale nel primo anno di vita è molto rapida, quando la maschera è utilizzata precocemente e a lungo termine può causare ipoplasia del 1/3 medio del massiccio facciale con possibili esiti in malo-occlusione dentale, oltre che a difetti cosmetici per i quali è necessario il consulto e l'intervento dello specialista maxillo-faciale che dovrebbe comunque essere consultato con periodicità annuale. (72)

13.3.3 Maschere Oro-Nasali

L'utilizzo della maschera facciale in ventilazione domiciliare, meno frequente rispetto a quelle nasali è soprattutto raccomandabile quando il grado di collaborazione del paziente non è completo.

Anche di esse ne esistono diverse misure. Sono costituite da uno scheletro fisso appoggiato ad un cuscinetto siliconato che deve aderire al viso del paziente. Rispetto alla nasale, la maschera facciale riduce le deformità facciali ma provoca più frequentemente distensione gastrica, non permette al paziente di comunicare ed è sicuramente meno confortevole.

Sono da preferire nei pazienti in scompenso respiratorio acuto che respirano prevalentemente con la bocca, perché l'uso di maschere nasali in questo caso ridurrebbe l'efficacia della ventilazione a causa delle perdite aeree orali.



Le maschere nasali e facciali devono essere fissate al viso tramite cuffia. Può essere utile in alcuni casi l'utilizzo di mentoniera, per evitare l'apertura della bocca specie nelle ore notturne. Sono disponibili varie misure.

Sono costituite da materiale sintetico con una porzione che avvolge la parte posteriore della testa e quattro laccetti a strappo che vanno inseriti in apposite fessure della maschera che vengono tirati simmetricamente in modo da mantenere diritta la maschera.

Sono disponibili varie misure e per ogni tipo di maschera.

13.3.4 Vantaggi e svantaggi delle maschere per NIV.

Le maschere nasali rispetto a quelle orofacciali lasciano al bambino la libertà di parlare, mangiare e bere, determinano un minor rischio di aerofagia, di inalazione in caso di vomito e di claustrofobia, ma sono soggette ad una maggiore perdita di aria dalla bocca e sono di difficile tenuta negli edentuli.

Rappresentano problematiche comuni le lesioni cutanee al volto (che possono essere prevenute dall'applicazione di cerotti tipo Duoderm o cambiando regolarmente i punti di pressione

In caso di NIV la connessione fra il ventilatore e il paziente si ottiene con una maschera nasale o facciale che deve essere di misura e disegno adeguato per evitare l'eccessiva perdita di aria.

Più raramente sono utilizzati cuscinetti endo-nasali o boccagli soprattutto nei pazienti neuro-muscolari, dipendenti completamente o quasi completamente dal ventilatore. In questo caso vengono utilizzati per lo più durante le ore diurne, spesso in alternanza con la maschera nasale, il cui uso è riservato in questo caso alle ore notturne.

13.3.5 Circuito respiratorio: Peculiarità in Pediatria.

Nella NIV il circuito respiratorio più utilizzato è sicuramente il monotubo soprattutto in relazione alla tollerabilità del paziente, determinata in gran parte dalla sua piccola taglia.

Il circuito monotubo, in cui l'aria passa durante l'insufflazione e viene espulsa durante l'espirazione attraverso differenti meccanismi. (73)

- Circuito con valvola espiratoria, detta di non rebreathing, perché impedisce la riorespirazione dell'anidride carbonica eliminando tutta l'aria espirata.
- Circuito senza valvola espiratoria, tipico dei ventilatori Bi-Level.
- Circuito senza valvole o sistemi dispersivi: l'espulsione dell'aria e della CO₂ avviene attraverso un foro presente nella maschera.
- Circuito fornito di un sistema dispersivo, rappresentato da fori su un connettore detto Whisper Swivel Connector.
- Circuito fornito di un sistema espiratorio unidirezionale detto plateau valve, che permette grazie ad una membrana all'interno del dispersore di ridurre le perdite del sistema durante l'inspirazione e di creare con valori di E_{pa} > a 4 cm H₂O durante la fase espiratoria un flusso unidirezionale.

Il circuito con doppio tubo, utilizzato sempre nella ventilazione invasiva, evitando il fenomeno del rebreathing risulta maggiormente efficace nella rimozione della CO₂.

Tra i circuiti disponibili i bambini più piccoli si avvalgono meglio dei circuiti monotubo dotati o di sistema di dispersione passivo o unidirezionale che, essendo più leggeri, rendono il presidio più confortevole. Nei bambini più grandi la scelta è rivolta soprattutto a circuiti doppio tubo, efficaci nella ottimizzazione della rimozione della CO₂ o in circuiti monotubo con valvola espiratoria. In caso di circuito monotubo, possono essere efficacemente utilizzate valvole tipo "plateau" con valori di E_{pa} mai inferiori a 4 cm H₂O.

14. VENTILAZIONE INVASIVA IN PEDIATRIA

Si ricorre alla ventilazione per via tracheostomica ogni volta che non sia utilizzabile la ventilazione non invasiva che rappresenta sempre la prima scelta per il minor numero di complicanze.

Nei lattanti e nei bambini in epoca prescolare, per la scarsa collaborazione del paziente, il ricorso alla ventilazione domiciliare non invasiva appare più limitato e più complesso da gestire rispetto alla ventilazione convenzionale in tracheotomia, che in questa fascia di età appare la tecnica più utilizzata.



Da studi non randomizzati sembra che con questa modalità di ventilazione, i pazienti affetti da patologie neuromuscolari o restrittive con parenchima polmonare integro, in termini di sopravvivenza abbiano una prospettiva migliore rispetto a quelli con patologia cronica ostruttiva.(74).

Essa è selettivamente indicata:

- In caso di fallimento della NIV
- In caso di inalazione cronica
- Nei bambini più piccoli in cui non è possibile ottenere collaborazione per la NIV
- In presenza di tosse o aumentata produzione di secrezioni bronchiali, non controllabili con le comuni metodiche di assistenza fisioterapica.
- Quando la dipendenza quotidiana dal ventilatore è prolungata > 20 ore.

Secondo l'esperienza degli autori delle presenti Linee Guida il ricorso alla VDM invasiva potrebbe essere giustificato anche (66,75,76)

- In caso di patologie respiratorie ad evoluzione rapidamente ingravescente.
- Per ottenere un maggiore confort del bambino ed una maggiore qualità di vita della famiglia, debitamente informata, costretta a gestire il trattamento ventilatorio domiciliare.
- Per aumentare la sicurezza del trattamento.
- In presenza della tracheotomia la tecnica di ventilazione più utilizzata è la ventilazione volumetrica in modalità controllata o assistita controllata.

La necessità di utilizzare nei bambini cannule non cuffiate determina la perdita di una parte del volume corrente erogato. Nei bambini in epoca scolare tali perdite sono generalmente costanti per cui possono essere efficacemente compensate utilizzando un volume corrente più elevato;

al contrario il compenso delle perdite appare più difficile nel lattante a causa della loro variabilità per cui si possono utilizzare modalità pressiometriche, che da una parte assicurano volumi correnti più uniformi ma dall'altro possono determinare una pericolosa riduzione del volume corrente in presenza di un aumento di impedenza del sistema respiratorio.

Nel bambino tracheostomizzato con elevata dipendenza dal ventilatore, si suggerisce sempre l'utilizzo di modalità volumetriche, con alti V_t , che possono raggiungere anche i 10-15 ml/kg che secondo l'esperienza degli autori di queste Linee Guida, sono facilmente tollerati e sono efficaci nel favorire scambi gassosi ottimali.

Da quanto detto l'indicazione della modalità di ventilazione ed i relativi parametri da impostare appare poco produttiva rispetto alla definizione degli obiettivi della ventilazione che devono essere:

- adeguata espansione della gabbia toracica,
- saturazione in $O_2 \geq 95\%$, in aria ambiente
- $PaCO_2$ tra 30 e 35 mm Hg. Il raggiungimento di valori di capnia inferiori al normale consente di avere maggiori margini di sicurezza e di eliminare la sensazione di dispnea.(33)

14. 1. Scelta della cannula tracheale

Nel bambino ventilato con modalità invasiva la scelta della cannula tracheostomica acquista una valenza non inferiore alla stessa ventilazione, perché dalle sue caratteristiche dipende la comparsa di eventuali effetti collaterali avversi e quindi il successo o l'insuccesso del trattamento.

14.1.1 Caratteristiche della cannula:

- materiale morbido, compatibile, adattabile con il calore corporeo alla curvatura della trachea
- raccordo rotante per evitare la trasmissione alla trachea degli inevitabili movimenti del bambino
- curvatura tale che la porzione distale della cannula sia concentrica e co-lineare con la trachea.



- lunghezza adeguata in modo che la punta si trovi ad almeno 2 cm dalla carena; la corretta posizione deve essere verificata con una radiografia del collo in antero-posteriore e laterale o con una broncoscopia. (77)

Non cuffiata. Per la particolare conformazione della trachea fino agli otto anni di età la cannula non cuffiata rappresenta una indicazione assoluta. Oltre quest'età, qualora sia documentata un'aspirazione di materiale alimentare cronica o la necessità di ventilazione ad alta pressione si possono utilizzare cuffie ad alto volume e bassa pressione che deve comunque essere mantenuta al di sotto dei 20 cm di H₂O allo scopo di permettere la normale perfusione dell'epitelio delle vie aeree, diametro di piccolo diametro in modo da evitare il danno della parete tracheale, prevenendo la tracheomalacia e promuovere un flusso trans-laringeo che permette la fonazione ed una clearance trans-laringea delle secrezioni bronchiali.

Le cannule con contro-cannula, sono da sconsigliare sempre nei bambini più piccoli in cui a causa del ridotto diametro interno determinano resistenze troppo elevate.

Esse possono essere utili nei pazienti con secrezioni bronchiali copiose e poco fluide, che rapidamente aderiscono alle pareti della cannula, per il vantaggio di lavare la contro-cannula evitando il traumatismo dei cambi frequenti della cannula stessa. (77).

In alcuni casi quando si voglia utilizzare cannule con diametro simile alla parete tracheale per prevenire l'aspirazione cronica o quando non si riesce a ventilare il paziente con cannule più piccole vengono consigliate le cannule fenestrate per ottenere un flusso trans-laringeo, che possono però promuovere lo sviluppo di tessuto di granulazione nell'area della fenestrazione (77).

15. UMIDIFICAZIONE DELLE VIE AEREE

Le alte vie aeree funzionano da filtro, umidificatore e riscaldatore dei gas inspirati, per cui quando sono escluse dalla presenza di una tracheostomia, l'aria inspirata, deve essere adeguatamente condizionata con sistemi esterni di umidificazione. Un'adeguata umidificazione evita il deficit di funzionamento delle ciglia vibratili, e sofferenza dell'epitelio stesso delle vie aeree, che possono causare ispessimento delle secrezioni mucose, deterioramento della funzione polmonare ed aumento del rischio di infezione. (77)

In condizioni fisiologiche, la temperatura dei gas inspirati è di 32-34°C a livello della carena, con il 100% di umidità relativa ed un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di H₂O/L. (77)

Durante NIV la fisiologica umidificazione delle alte vie aeree è conservata per cui non è necessario un'umidificazione esterna. Essa può rendersi opportuna in caso di flussi elevati, e in caso di intolleranza alla maschera nasale causata dall'eccessiva secchezza della mucosa che può essere risolta con l'umidificazione. (68) Durante la VDM non invasiva l'umidificazione può essere effettuata con umidificatori ad acqua, eventualmente anche non riscaldati. Da proscrivere gli scambiatori di umidità e calore (HME), il cui funzionamento è incentrato sul trattamento dell'umidità e del calore dell'aria espirata, per cui perdono gran parte della loro efficacia, in presenza di perdite aeree consistenti

Inoltre non devono essere usati con i ventilatori tipo "bilevel", perché aggiungendo una resistenza al circuito, possono alterare le pressioni inspiratorie ed espiratorie. (33)

Durante ventilazione invasiva tramite tracheotomia, le linee guida dell'ATS suggeriscono un livello di condizionamento dei gas inspiratori sovrapponibile alle condizioni fisiologiche rappresentate da una temperatura dei gas inspirati di 32-34°C a livello della carena, con un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di H₂O/L. (77)

Gli umidificatori riscaldati sono in grado di riprodurre le condizioni fisiologiche di temperatura e umidità a livello delle vie aeree per cui rappresentano il sistema più efficiente di umidificazione e riscaldamento dei gas inspiratori e se vengono associati ad un circuito paziente-ventilatore riscaldato, il controllo della temperatura può essere tale da riprodurre quella corporea con il 100% di umidità.

Gli umidificatori attivi più utilizzati sono quelli a piastra, che possono produrre, se non ben tarati, eccessive temperature > 37° e umidità > 44mg/L che espongono il paziente a rischio di ustioni tracheali e aumento delle resistenze bronchiali per l'eccessiva produzione di condensa nelle vie aeree. Inoltre hanno un alto costo che tuttavia può essere facilmente ammortizzabile se la ventilazione domiciliare si protrae negli anni. Il rischio infettivo, dovuto alla crescita e alla proliferazione di germi nei raccoglitori di condensa e nelle camere di umidificazione è oggi drasticamente ridotto dall'impiego di sistemi di umidificazione chiusi, sterili e mono-uso.



Gli umidificatori passivi (HME) sono meno efficienti rispetto agli umidificatori riscaldati, perché a differenza di quest'ultimi non assicurano le stesse condizioni di temperatura ed umidità, soprattutto per ventilazioni minuto elevate ed inoltre sono di difficile controllo in caso di fluttuazione della temperatura dell'aria ambiente.(78)

Un altro svantaggio dell'HME è rappresentato dallo spazio morto (tra i 19 e i 94 ml) e dal carico resistivo (tra 0,7 e 2,5 cm H₂O*s/L) che si aggiungono alle vie aeree, per cui le resistenze respiratorie aumentano in maniera incontrollata in presenza di eccessive secrezioni nell'umidificatore passivo.

16. PROGRAMMA DI ASSISTENZA VENTILATORIA DOMICILIARE

La decisione di iniziare un supporto ventilatorio cronico al domicilio viene presa in ospedale. Nella maggior parte dei casi la decisione viene presa *non* elettivamente, in quanto la ventilazione assistita può essere iniziata come misura terapeutica in condizioni di emergenza o per trattare un' insufficienza respiratoria preesistente esacerbata da un' infezione. In altre occasioni la decisione viene presa elettivamente per preservare le funzioni fisiologiche e migliorare la qualità della vita.

E' bene sottolineare che per questi pazienti l'esito più favorevole non è mai la guarigione dell'affezione di base, ma nel migliore dei casi una durevole stabilizzazione clinica della malattia. In tale stadio della malattia l'intervento sanitario non ha più carattere intensivistico, ma concerne soltanto il periodico controllo dell'adattamento al ventilatore, mentre forte rilevanza acquistano l'assistenza infermieristica di base ed il ruolo dei genitori, inseriti attivamente, attraverso l'acquisizione di semplici pratiche assistenziali, nella gestione della malattia.(79).

La pianificazione del percorso che riporterà un bambino, spesso lattante, eventualmente tracheostomizzato e ventilato, in continuità di cure dall'Ospedale al proprio domicilio è un processo molto complesso che richiede una precisa strategia, i cui obiettivi devono risultare facilmente individuabili, conosciuti ed accettati da tutto il personale e dai familiari del paziente.(75)

Le tappe di questo itinerario schematicamente sono rappresentate da:

- Raggiungimento della stabilità clinica attraverso la prevenzione delle complicanze settiche, l'adattamento alla ventilazione di lunga durata, e l'alimentazione.
- Pianificazione della dimissione ospedaliera attraverso il coinvolgimento della famiglia motivata, informata, addestrata, e consenziente e successiva prescrizione delle apparecchiature domiciliari.
- Trasferimento al domicilio, secondo un programma terapeutico personalizzato, ed attivazione, da parte dell'ASL territoriale, dei controlli tecnico- ambientali e dei servizi assistenziali domiciliari.

16.1 Stabilizzazione clinica

Il primo obiettivo è quello di ottenere e consolidare la stabilizzazione clinica che Goldman definisce “ condizione in cui non si rende necessaria, né il paziente prevede una ulteriore e approfondita valutazione diagnostica né un più complesso intervento terapeutico per un periodo di almeno un mese”. (80). In alcuni casi, soprattutto nei casi di ventilazione cosiddetta di elezione il periodo di stabilità clinica può essere ridotto ad una settimana.

Senza la stabilità clinica non vi può essere il successo delle cure domiciliari.

I criteri di stabilità clinica in pediatria sono:

- Aumento della curva ponderale: il bambino deve potersi nutrire con regolarità.
- In caso di disturbi della deglutizione con possibili rischi di inalazione deve essere proposta ed attuata una alimentazione enterale con sondino nasogastrico o PEG. E' da preferire la PEG, sia per la minore stimolazione salivare sia per la maggiore facilità di fare il bagno, elemento quest'ultimo indispensabile nel trattamento fisioterapico di questi bambini.
- Stabilità cardiaca ed emodinamica.
- Equilibrio acido base ottimale con FiO₂ > 40 e PEEP ≤ 5 cm H₂O: l'equilibrio respiratorio
- ottenuto deve essere valutato con l'impiego dell'apparecchiatura e del set di ventilazione che sarà utilizzato al domicilio. L'eventuale necessità di una PEEP elevata o di una FiO₂ superiore al 40% possono rappresentare un rischio di instabilità e quindi di riospedalizzazione.



- Assenza di desaturazioni durante le manovre di aspirazione;
- Equilibrio endocrino-metabolico
- Perfetta guarigione delle stomia tracheale e gastrostomica .
- Risoluzione dell'affezione responsabile del ricovero: la causa dell'ospedalizzazione, rappresentata quasi sempre da un episodio di broncopolmonite, deve essere stata rimossa completamente, ed è indispensabile che ne periodo di osservazione non si siano manifestati episodi settici sistemici.
- Assenza di episodi di infezione sistemica.
- Pervietà delle vie aeree con minimo rischio di inalazione.
- monitoraggio di I livello: semplice, di basso costo, riproducibile al domicilio: esame obiettivo, frequenza respiratoria, pulsiossimetro.(81)

16.2 Pianificazione della dimissione

Per indirizzare alle cure domiciliari un bambino, clinicamente stabile, la sola dipendenza dal ventilatore non è sufficiente, ma bisogna valutare altri fattori quali il desiderio e la motivazione della famiglia, la sua coesione, la capacità di apprendimento, l'agibilità della casa, la disponibilità dell'ASL competente.

La dimissione ospedaliera di un lattante in ventilazione artificiale, quasi sempre con modalità invasiva, rappresenta un passaggio molto delicato per la tensione emotiva dei familiari ed impegnativo per l'impatto burocratico ed organizzativo degli operatori.

Lo stress psicosociale della famiglia deve essere accuratamente contenuto, favorendo tutti gli interventi necessari di supporto sia pratico che psicologico, così da mettere la famiglia nelle condizioni migliori a garantire il successo della gestione domiciliare del bambino con IRC. Sebbene l'assistenza domiciliare di un bambino in VDM sia associata a significative modificazioni dello stile di vita del nucleo familiare, questa può essere meno stressante della separazione dal bambino, quando questo è ospedalizzato.

Informazione: deve essere data al momento opportuno, deve essere completa, espressa con chiarezza e semplicità, e deve riguardare la situazione clinica, la prognosi, il trattamento, le possibili complicanze e le eventuali alternative.

Valutazione etica: La decisione medica di iniziare un trattamento domiciliare di lunga durata, soprattutto in caso di patologie gravi ed evolutive, deve aderire a precisi criteri etici rappresentati dal migliore interesse e beneficio del paziente che non soltanto è di natura medica ma anche psicologica, emozionale, familiare per cui una decisione presa nell'interesse di uno potrà non essere il migliore interesse per un altro. (82)

L'autonomia decisionale del paziente, il suo diritto come persona ammalata di decidere consapevolmente il trattamento che maggiormente gli aggrada deve essere sempre rispettata dal medico che deve assicurare una corretta e completa informazione evitando qualsiasi approccio di tipo paternalistico.

Spesso i dubbi e le difficoltà delle scelte non vengono affatto affrontati tra genitori e clinici. Gli interrogativi rimangono non detti e i genitori non esplicitano i loro dubbi morali (quali ad esempio il fare la giusta o la cattiva cosa per il loro bambino).(83)

Il medico ha l'obbligo di proporre un trattamento terapeutico, tale da fornire cure eque, accessibili; cure buone, perché fatte bene sotto il profilo tecnico e giuste, perché, sia in un contesto generale sia in determinate condizioni, venga assicurata la qualità migliore possibile

Non sempre gli interventi fatti bene sono anche giusti. Paradossalmente in alcuni casi può addirittura essere più giusto un trattamento certamente efficace, ma meno buono, perché per esempio più gradito o più corrispondente alle aspettative di un determinato paziente o dei suoi familiari, che deve essere sempre parte attiva nella scelta delle cure.

Le decisioni etiche sulla opportunità della terapia devono innanzitutto prevedere l'ottimizzazione del supporto al bambino ed alla famiglia. Il punto di vista del bambino è difficile da valutare. Spesso i bambini sono silenziosi, vogliono qualcuno che stia con loro; spesso hanno paura di essere un peso per i genitori e per la famiglia; esprimono soddisfazione per il ventilatore meccanico che considerano una cosa buona, che li fa stare meglio.(84)

Lo sforzo deve essere rivolto al miglioramento delle cure ma anche al miglioramento della comunicazione e della formazione dei genitori. Oltre all'intervento sulla famiglia sarà importante agire sulla organizzazione



della assistenza domiciliare offrendo ai genitori la possibilità di affrontare non da sole una malattia cronica, invalidante ed evolutiva del loro bambino e che fa loro dubitare di aver intrapreso la strada giusta scegliendo di intervenire con la ventilazione meccanica, ma di aiutarli ad affrontare le difficoltà della assistenza domiciliare con il massimo aiuto delle strutture sanitarie, assistenziali, finanziarie ed eventualmente anche di volontariato. (85)

Prescrizione di apparecchiature: l'Asl di appartenenza fornisce su indicazione del Centro che ha prescritto le apparecchiature necessarie al domicilio, ne cura il collaudo e ne assicura l'assistenza tecnica. Le apparecchiature prescritte devono essere rese disponibili in ospedale, prima della dimissione per l'adattamento del bambino e per il necessario addestramento dei genitori. (Tab.7) E' auspicabile un contratto full-risk di manutenzione con la ditta fornitrice delle apparecchiature. I benefici derivanti da giorni di ospedalizzazione risparmiati ripagano ampiamente il piccolo costo aggiuntivo.

Il contratto tra il Distretto territorialmente competente ed il Servizio di assistenza tecnica, dovrebbe prevedere:

- Controllo, manutenzione ed assistenza 24 ore/die delle apparecchiature impiegate per la VMD.
- Visite domiciliari periodiche per la manutenzione preventiva del ventilatore e calibrazione dei vari parametri di ventilazione (volume corrente, frequenza
- respiratoria, valori di pressione delle vie aeree durante l'intero ciclo respiratorio, FiO2 ed il sistema di allarme.
- Sostituzione del ventilatore in caso di guasto non riparabile in tempi tali da non mettere a rischio la vita del paziente

N.B. Il tempo di intervento non dovrebbe essere mai superiore al tempo di autonomia del paziente dal respiratore.

Apparecchiature prescritte al domicilio	Tabella 19
Un ventilatore domiciliare Volumetrico o Pressiometrico.	
Un ventilatore di riserva nei bambini che hanno un'autonomia respiratoria inferiore alle 4 ore o che sono residenti lontano da ospedali o dalla sede del servizio di assistenza tecnica.(4)	
Un umidificatore servocontrollato	
Un aspiratore	
Un pulsiossimetro	
Pallone Ambu , con mascherina trasparente di misura adeguata al peso del bambino.	
Insufflatore-essufflatore-meccanico (Eventuale)	
Sistema di erogazione dell'ossigeno (Eventuale)	
Gruppo di continuità elettrica	

Tutti i presidi funzionanti elettricamente devono poter funzionare anche con pile ricaricabili.

La prescrizione delle apparecchiature deve essere associata alla prescrizione del materiale di consumo semestrale/annuale e di eventuali altre apparecchiature necessarie per la gestione domiciliare del paziente.

Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per VDM

La prescrizione del materiale di consumo annuale,dipende dalla patologia,dalla modalità di ventilazione e dal tempo di dipendenza dalla stessa (55)

Non esistono raccomandazioni in proposito.

Il rischio di infezione a domicilio è considerato inferiore rispetto all'ospedale. Pertanto i circuiti sia nel caso si utilizzi un umidificatore attivo, sia nel caso si utilizzi un HME, possono essere cambiati ad intervalli settimanali o anche maggiori, fatto salvo per quando il circuito è sporco di secrezioni. (33,86).

La tecnica di aspirazione tracheale pulita è il metodo abituale per l'aspirazione in situazioni domestiche, con notevole riduzione nel fabbisogno di sondini da aspirazione. (77)



Prescrizione annuale del materiale di consumo.

Ventilazione non invasiva

- Maschere nasali o facciali – quantità: 2-4 a seconda delle ore di NIV.
- Circuiti resp. monotubo – quantità: 3 se VDM solo di notte;
6- se VDM < 16 ore al giorno.
2 se VDM > 16 ore al giorno
- Cuffie con reggi-maschera ed eventuale mentoniera/anno – quantità: 2
- Meccanismi anti- rebreathing a seconda delle ore di NIV – quantità: 3 - 6- 12
- Camere per umidificazione attiva – quantità: 24
- Sacche di H2O sterile, demineralizzata da Lt 1 – quantità: 104
- Maschere facciali circuiti e filtri e per M I-E se prescritto – quantità 2-4:
- Prodotti barriera per prevenzione decubiti (idrocolloidi; alginati, ec.): 365
- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni

Ventilazione Invasiva < 16 ore die

- Circuito doppio di ventilazione in ed espiratorio, a bassa compliance, non strozzabile, provvisto di raccogli-condensa – quantità: 24
- Camera di umidificazione ad autorimpimento. - quantità: 24
- Sacche di acqua sterile demineralizzata da Lt 1 - quantità: 104
- Catetere mount dotato di connessione girevole e foro per aspirazione - quantità: 52
- Filtro antibatterico. – quantità: 104
- Cannule tracheostomica con raccordo rotante di diametro rapportato all'età ed al peso del paziente. - quantità: 12-24

N.B. Nella prima prescrizione viene richiesta sempre una cannula con diametro ridotto, da utilizzare in caso di decannulazione accidentali o di ostruzioni improvvise della cannula. (2)

- Medicazioni specifiche per tracheotomia (metallica;schiuma di poliuretano) – quantità: 365.
- Gli AA delle presenti Linee Guida utilizzano una o più garzine sterili sovrapposte, preparate dal Care Giver, debitamente modellate e fissate con TNT.
- Collarini in velcro per tracheotomia, misura pediatrica – quantità: 120
- Guanti sterili(misura piccola,media o grande)- quantità: 12-24 / frequenza cambio cannula.
- Sondini da aspirazione tracheali, di misura rapportata al diametro della cannula. quantità: 2200 = 6 /die .
Salvo particolari indicazioni.
- Naso artificiale,con attacco per ossigeno – quantità: 365
- Valvola fonatoria eventuale- quantità: 12
- Siringhe da 10 ml. quantità: 750
- Confezione da 12 pezzi di garze sterili 18x40 - quantità: 100
- Fiale di soluzione fisiologica da 10 ml - quantità: 365
- Fiale di H2O distillata da 10 ml - quantità: 100
- Pacchi di guanti da 100, non sterili. - quantità: 12
- Set per aspiratore chirurgico. - quantità: 12
- Filtri aria interni spugnosi; quantità: 2



- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni
- Sensori per saturimetro. – quantità: 24
- Confezione di cerotto telato aereato (tipo Fixomull). quantità: 2

Ventilazione Invasiva >16 ore die

- Circuito doppio di ventilazione in ed espiratorio, a bassa compliance, non strozzabile, provvisto di raccogli-condensa – quantità: 36
- Camera di umidificazione ad autorimpimento. - quantità: 36
- Sacche di acqua sterile demineralizzata da Lt 2 - quantità: 104
- Catetere mount dotato di connessione girevole e foro per aspirazione - quantità: 104
- Filtro antibatterico. – quantità: 104
- Cannule tracheostomica con raccordo rotante di diametro rapportato all'età ed al peso del paziente. - quantità: 12-24
- N.B. Nella prima prescrizione viene richiesta sempre una cannula con diametro ridotto, da utilizzare in caso di decannulazione accidentali o di ostruzioni improvvise della cannula.(2)
- Medicazioni specifiche per tracheotomia (metallica;schiuma di poliuretano) – quantità: 365.
- Gli AA delle presenti Linee Guida utilizzano una o più garzine sterili sovrapposte, preparate dal Care Giver, debitamente modellate e fissate con TNT.
- Collarini in velcro per tracheotomia, misura pediatrica – quantità: 150
- Guanti sterili.(misura piccola,media o grande)- quantità: 12-24 / frequenza cambio cannula.
- Sondini da aspirazione tracheali, di misura rapportata al diametro della cannula. quantità: 2200 - 3000 = 6 – 8 /die . Salvo particolari indicazioni.
- Naso artificiale,con attacco per ossigeno – quantità: 365
- Sonde PEG, di misura variabile rapportata al peso del bambino. quantità: 3
- Siringhe da 60 ml,con cono catetere per alimentazione Peg - quantità: 1100
- Siringhe da 10 ml. quantità: 750
- Siringhe da 5 ml. quantità: 750
- Confezione da 12 pezzi di garze sterili 18x40 - quantità: 180
- Fiale di soluzione fisiologica da 10 ml - quantità: 365
- Fiale di H2O distillata da 10 ml - quantità: 100
- Pacchi di guanti da 100, non sterili. - quantità: 18
- Set per aspiratore chirurgico. - quantità: 12
- Filtri aria interni spugnosi; quantità: 2
- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni
- Sensori per saturimetro. – quantità: 24
- Confezione di cerotto telato aereato (tipo Fixomull). quantità: 2.

16.3 Addestramento: (vedi anche allegato pagina 62)

Prima di dimettere il bambino dall'ospedale in VDM è necessario addestrare i care givers, a gestire le richieste assistenziali del paziente, sia in condizioni basali che in condizioni di emergenza. I care givers, sono



figure non professionali coinvolte nel progetto assistenziale, rappresentati generalmente dai genitori del bambino e/o da altri membri della famiglia.

Benché i care givers vengano addestrati a fornire assistenza in modo autonomo è indispensabile prevedere un aiuto esterno che li sostituisca nei periodi di riposo e/o durante le assenze per soddisfare gli obblighi lavorativi.

Tale aiuto generalmente viene fornito alla famiglia da infermieri professionali o da personale di assistenza adeguatamente formato e supervisionato dall'autorità sanitaria che rimane responsabile dell'addestramento e del loro operato.

L'addestramento deve essere effettuato utilizzando il materiale e gli strumenti che verranno impiegati a domicilio, con ampio anticipo rispetto alla dimissione; esso viene distinto in tante piccole tappe ben conosciute e condivise, il cui singolo superamento accresce la soddisfazione e la motivazione dei parenti.(75)

Consenso Informato. Un adeguato livello di addestramento da parte dei genitori, associato ad una completa informazione è condizione obbligata per l'attivazione delle cure domiciliari, rappresenta un elemento fortemente qualificante per ridurre rischi e frequenze di ospedalizzazioni ripetute e costituisce la premessa per la consapevolezza del consenso informato.(75)

17. TRASFERIMENTO AL DOMICILIO

L'Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) è stata prevista dal SSN come un modello assistenziale qualificante, il cui obiettivo principale è quello di migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da patologie croniche invalidanti e nello stesso tempo di ridurre i costi legati alle frequenti e prolungate ospedalizzazioni.

Per i pazienti affetti da patologia respiratoria cronica che necessitano di un supporto ventilatorio di lunga durata, tale forma di assistenza viene definita Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR), che si concretizza con la disponibilità delle apparecchiature necessarie alla gestione della insufficienza respiratoria al domicilio e con la definizione delle figure socio-assistenziali che parteciperanno al progetto.

Infatti, benché la maggior parte delle famiglie acquisiscano adeguate abilità e competenza, non è realistico pensare che esse possano essere autonome e pertanto il successo dell'assistenza domiciliare non può che passare attraverso il coordinamento degli operatori professionali coinvolti e la integrazione delle risorse familiari con quelle del territorio.

Il Centro al momento della dimissione ospedaliera in accordo con all'ASL di competenza dovrà elaborare un Progetto di assistenza individuale (PAI), condiviso dal Pediatra di Libera Scelta (PLS), che in relazione al bisogno di salute del bambino definisca con chiarezza, tipologia, livello, periodicità e durata delle prestazioni specialistiche domiciliari, sia di tipo medico che infermieristico.

Sarà ancora cura del Centro coordinare con il Distretto, che costituisce secondo il PSN, la struttura operativa dell'ASL, una serie di trattamenti complementari che coinvolgono di volta in volta a seconda della patologia di base figure professionali diverse quali amministratori e figure sanitarie dell'ASL competente territorialmente, l'ortopedico, il fisiatra, il foniatra, educatori, psicologi, fisioterapisti e logopedisti con lo scopo di realizzare la migliore integrazione sociale ed ambientale.

In questa ottica le cure domiciliari si articolano in tre livelli:

Cure domiciliari Prestazionali che richiedono prestazioni occasionali o programmate. Non richiedono la presa in carico del bambino e non prevedono il PAI.

Cure domiciliari integrate di I° e II° livello, definiscono condizioni cliniche, che in relazione alla criticità e complessità del caso, richiedono continuità assistenziale rispettivamente fino a 5 o 6 giorni settimanali.

Cure domiciliari integrate di III° livello, ad elevata intensità, che per tipologia di patologia, per complessità di trattamento richiedono interventi programmati quotidiani.

Le cure domiciliari integrate di I°, II° e III° livello richiedono sempre un PAI, la cui responsabilità clinica ricade sul PLS, su cui l'attuale normativa assegna la responsabilità unica e complessiva del paziente a domicilio, mentre la verifica della concreta e precisa attuazione del progetto assistenziale ricade sotto la responsabilità del Direttore del Distretto competente.

Il Distretto territoriale dovrà inoltre programmare un' adeguata assistenza socio-sanitaria e dovrà accertarsi di una serie di condizioni di sua competenza che vanno dall'acquisto dei presidi terapeutici prescritti, alla verifica dell'adeguatezza dell'abitazione, che può esitare nella richiesta di eventuali modifiche strutturali della casa per renderla idonea ai bisogni del paziente.



Al momento della dimissione, per l'elaborazione del PAI e per la prescrizione soprattutto del materiale di consumo risulta utile ricorrere alla classificazione che distingue i pazienti in VDM secondo "fasce di gravità": (tab 20)

INDICAZIONE ADR IN RAPPORTO AI PROFILI DEI PAZIENTI IN VMDLT				Tabella 20
PEDIATRICA				
FASCE	A	B	C	D
NIMV ADR	≤12h Possibile	> 12h < 20h Possibile	> 20h Possibile	24h Possibile
IMV ADR	—	≤ 12H ADR	> 12H ADR	24 h ADR

N.B. Nei bambini poco collaboranti che generalmente sono quelli al di sotto dei 5 anni, bisogna porre l'indicazione all'ADR con grande elasticità, che a parere degli A.A. dovrebbe essere estesa almeno fino agli otto anni, epoca della completa maturazione dell'apparato respiratorio.

Per tale motivo, il bambino che necessita di un supporto ventilatorio, soprattutto se in epoca prescolare, dovrà essere sempre considerato come appartenente alle fasce ad alta o altissima attività assistenziale, per cui dovrà essere possibile erogare l'ADR anche per le esigenze terapeutiche limitate alle ore notturne o per periodi uguali o inferiori alle 12 ore.

Inoltre al momento della dimissione ospedaliera dovrà essere individuato il Centro di riferimento e l'equipe specialistica a cui il paziente sarà affidato per le proprie richieste terapeutiche e per i periodici follow-up.

Per eventuali richieste di rapido intervento il PLS o i care givers dovranno contattare il 118.(87) Pertanto è buona regola, che il Centro di riferimento, al momento della dimissione di un bambino in ADR, allerti il 118, fornendogli i dati anagrafici, l'indirizzo e la patologia del paziente.

La complessità del trattamento terapeutico, la difficoltà di definire un preciso percorso assistenziale provoca spesso una dicotomia organizzativa tra L'Azienda Sanitaria che propone l'ADR e l'ASL non preparata ad intervenire soprattutto in quei casi più complessi, dipendenti in maniera permanente da tecnologie complesse.

Basti pensare che il 75% della durata della degenza ospedaliera viene consumato nell'attesa della dimissione.

Qualora l'ASL territoriale di competenza, non disponga di figure professionali capaci di gestire un lattante, tracheostomizzato e collegato a ventilatore artificiale, può eventualmente attivare, con un'altra Azienda Ospedaliera, preferibilmente pediatrica specializzata, una convenzione per specifiche prestazioni assistenziali. (66,75)

Nel ricorso ad erogatori esterni l'azienda deve accertarsi, responsabilmente della qualificazione tecnica del personale sanitario utilizzato nella gestione della ADR.

L'assistenza domiciliare respiratoria sarà tanto più impegnativa quanto più sarà grave e polimorfa la patologia trattata e quante più numerose saranno le figure professionali interessate.

Si tratta quindi di un lavoro di equipe, costituita da operatori appartenenti a categorie professionali diverse (inclusi oltre agli operatori sanitari anche gli amministrativi) per cui è prioritario individuare la figura centrale delle stesse, del responsabile cioè della corretta gestione del paziente.(88)

Tale onere ricade sulla figura del MMG o del PLS che hanno la responsabilità unica e complessiva del paziente.(54,89)

Nell'equipe vige il cosiddetto principio dell'affidamento: cioè ciascun membro, per potersi concentrare nello svolgimento dei propri compiti deve poter confidare sul corretto operato degli altri membri. Da qui scaturisce un obbligo di controllo o di intervento sostitutivo, qualora uno dei membri percepisca una situazione che induca a dubitare della diligenza o della perizia di altri. Particolare attenzione dovrà essere prestata alle situazioni di tipo omissivo, ed in ogni caso sarà ancora centrale la figura del medico di base, cui competono, nella sua qualità di capo equipe, compiti organizzativi, assistenziali e di controllo



Programma per avviare la Ventiloterapia domiciliare (tab.21)

<p>Selezione del paziente ed acquisizione del consenso informato;</p> <p>Scelta della modalità di ventilazione, e dell'umidificazione delle vie aeree;</p> <p>Prescrizione di apparecchiature: (Due ventilatori presso volumetrici; umidificatore servocontrollato; Aspiratore; Pulsiossimetro; Ambu.; M I-E Gruppo di continuità elettrica;</p> <p>Identificazione del servizio di Assistenza Tecnica:</p> <p>Prescrizione del materiale di consumo annuo indispensabile per la home-care</p> <p>Attuazione del piano educativo per il care-giver; Utilizzo delle apparecchiature date in dotazione e pratiche di emergenza quali il corretto funzionamento del pallone Ambu, il nursing della Peg, la gestione della maschera o della l cambio della cannula e del circuito respiratorio in condizioni critiche.</p> <p>Condizione di stabilizzazione clinica che duri da almeno una settimana: Aumento della curva ponderale; Stabilità cardiaca ed emodinamica; Equilibrio acido base ottimale con $FiO_2 > 40$ e $PEEP \leq 5$ cm H₂O; Assenza di desaturazioni durante le manovre di aspirazione; Perfetta guarigione delle stomia tracheale e gastrostomica; Assenza di episodi di infezione sistemica; Pervietà delle vie aeree con minimo rischio di inalazione; Controllo della capnia.</p> <p>Verifica dell'adeguatezza del domicilio a cura dei tecnici della ditta fornitrice e dei servizi delle cure domiciliari.</p> <p>Dimissione concordata con il pediatra di libera scelta e con il servizio di cure domiciliari.</p> <p>Documentazione fornita ai familiari al momento della dimissione protetta:</p> <p>Consenso informato alla ventilazione domiciliare;</p> <p>Manuale di istruzione, in italiano sull'uso e manutenzione minima di tutte le apparecchiature elettromedicali;</p> <p>Scheda di dimissione protetta comprendente modalità di ventilazione, settaggio del ventilatore e timing connessione-deconnessione; modalità e timing del cambio cannula; programma di umidificazione; Piano per le emergenze a domicilio Numeri telefonici utili: Centro di riferimento Assistenza tecnica</p> <p>Piano assistenziale personalizzato in cui vengono Identificare la eventuale necessità di un'assistenza domiciliare medico infermieristica</p> <p>Programmazione del follow-up sia da parte dell'equipe territoriale (follow up domiciliare) che il follow-up in ospedale.</p>	Tabella 21
--	-------------------

18. FOLLOW-UP DEL BAMBINO IN VDM

I periodici controlli clinici di cui il bambino in VDM necessita dovranno essere effettuati presso il centro di riferimento, individuato al momento della dimissione ospedaliera.

Il piano assistenziale formulato per il singolo caso all'atto della dimissione deve prevedere uno specifico programma di follow-up che tenga conto che il bambino continuerà a crescere, che in alcune patologie evolutive le richieste assistenziali potranno aumentare mentre in altri più rari casi è possibile un eventuale svezzamento dal ventilatore.

La frequenza ottimale delle visite periodiche deve essere individualizzata per ciascun bambino; saranno tanto più frequenti nei bambini piccoli che presentano una rapida crescita, dipenderanno dal tipo di patologia e dalla modalità di ventilazione se invasiva o meno, dalla stabilizzazione clinica e dalla frequenza di affezioni acute respiratorie, che tendono a modificare le caratteristiche del sistema respiratorio.

Tutte queste variabili cliniche impediscono la collocazione del paziente in rigidi schemi assistenziali, che dovrebbero, quando si tratta di bambini piccoli in ventilazione, essere sempre classificati ad elevata e/o elevatissima attività assistenziale, indipendentemente dalle ore di ventilazione.

Da qui la necessità durante i periodici controlli di verificare le seguenti condizioni: (90)



L'ATS consiglia che i pazienti affetti da DMD in ventilazione meccanica vengano sottoposti a valutazione da parte dello specialista almeno una volta l'anno o meglio ogni 3-6 mesi.(22)

Le linee guida ENMC prevedono un accesso programmato al centro, che deve comunque essere sempre disponibile per accessi non programmati associato a visite domiciliari programmate effettuate da infermieri professionali specializzati con una frequenza di 1-4/anno con possibilità di visite aggiuntive a richiesta.

Inoltre prevedono 2 controlli notturni all'anno tramite saturimetro e capnometro.(23)

Considerato che un bambino ventilato, soprattutto se lattante, rientra nel gruppo di pazienti ad alta intensità di cure, gli estensori delle presenti Linee Guida propongono una periodicità dei controlli, non basata su studi controllati e randomizzati, ma sorretta da un'esperienza ultradecennale.(91) La periodicità proposta, che dovrà comunque essere definita caso per caso, sarà diversa a seconda dell'età, della patologia, del tempo di dipendenza dal ventilatore, e soprattutto dalla modalità di ventilazione, se invasiva o meno.

Nel programma assistenziale proposto dal Centro di Rianimazione del Santobono, vengono previsti accanto all'indicazione della frequenza dei controlli periodici anche visite domiciliari specialistiche effettuate dal PLS, da un medico esperto di ventilazione e da infermieri opportunamente addestrati. Durante la visita domiciliare dovranno essere valutati l'adeguatezza dell'impostazione dei parametri del ventilatore, (volume corrente, frequenza respiratoria, saturazione periferica in O₂, pressione delle vie aeree, funzionamento degli allarmi) l'adattamento del bambino, lo stato clinico e programmare eventuali richieste specialistiche, in accordo con il PLS, che è bene sottolineare ha la responsabilità del bambino a domicilio. Devono inoltre essere programmate visite domiciliari da parte del servizio di assistenza tecnica per effettuare una manutenzione preventiva delle apparecchiature. (54, 66,75,76)

La periodicità delle visite domiciliari sarà diversa a seconda del tipo di ventilazione: (tab.22)

Follow-up domiciliare e presso il centro di riferimento:

Ventilazione non invasiva:

Infermiere addestrato: cadenza settimanale/ primo mese; poi quindicinale;
Medico specialista, esperto di ventilazione pediatrica: cadenza quindicinale in alternanza con l'accesso infermieristico;
PLS: cadenza settimanale.

Follow up presso il Centro di Riferimento: ogni sei mesi.

Ventilazione invasiva:

Infermiere addestrato: cadenza bisettimanale/ primo mese; poi settimanale;
Medico specialista, esperto di ventilazione pediatrica: cadenza settimanale;
PLS: cadenza bisettimanale;

Follow up presso il Centro di Riferimento: ogni sei mesi.

Per entrambe le tipologie di pazienti sono previste periodiche consulenze specialistiche, controllate dal PLS e vengono programmate visite domiciliari da parte del servizio di assistenza tecnica a cadenza almeno semestrale.

Tabella 22



19. APPENDICE

19.1 Ventilatori utilizzabili nei DRSC

- Ventilatore ad un livello di pressione con dispositivo contaore per la memorizzazione della compliance del paziente al trattamento (**cPAP**).
- Ventilatore a pressione positiva continua con regolazione automatica e dispositivo per la memorizzazione della compliance del paziente al trattamento (**auto cPAP**).
- Ventilatore a pressione positiva continua autoregolata e servo assistita (**tipo CS ASV**) per il trattamento delle gravi forme di sindrome delle apnee centrali (con le limitazioni prescrittive indicate nelle linee guida), con le seguenti caratteristiche tecniche:
 - sistema autocPAP, specificamente dedicato alla gestione delle apnee centrali, in grado di operare contemporaneamente su tre livelli di pressione : EEP fissa e due livelli di pressione superiore e regolabili. Algoritmo basato sul raggiungimento e mantenimento di un volume target. Memory card per ampliamento di memoria e software dedicato per visualizzare e scaricare le curve dei dati .
 - Display per la visualizzazione della pressione erogata, delle perdite, della frequenza respiratoria, del flusso, del volume target; allarmi visivi e sonori (disinseribili) di disconnessione alimentazione elettrica, flusso elevato, pressione di supporto insufficiente, alta o bassa pressione in maschera, fughe.
 - Possibilità di impostare in modalità ASV-CS i valori di EEP, IPAP, EPAP
- Ventilatore pressometrico a doppio livello di pressione (**BiLevel**) con le limitazioni prescrittive sopraindicate e con le seguenti caratteristiche tecniche : modalità di funzionamento spontanea e con back-up di frequenza regolabile, trigger inspiratorio regolabile o ad impostazione automatica, tempo inspiratorio massimo regolabile o determinato automaticamente, allarmi di malfunzionamento per alta o bassa pressione con possibilità di eliminazione, visualizzazione numerica dei parametri di ventilazione, funzione di blocco protettivo delle impostazioni, compensazione automatica delle perdite, pressione ispiratoria fino a 30 cmH₂O;

Umidificatore a freddo o umidificatore riscaldatore ad eventuale integrazione del ventilatore prescritto

19.2 Tecniche e modalità di ventilazione per le altre indicazioni alla VMD

Il ventilatore meccanico permette il supporto in maniera più o meno completa della funzione dei muscoli respiratori, fornendo l'energia necessaria ad assicurare durante l'inspirazione adeguati flussi, pressione e volume di aria negli alveoli. La ventilazione meccanica può agire sia favorendo l'incremento di pressione all'interno delle vie aeree (*Ventilazione a Pressione Positiva*), sia riducendo la pressione all'esterno del torace. (*Ventilazione a Pressione Negativa*).

▪ **Ventilazione a pressione negativa (NPV)**

Questo tipo di ventilatore applica una pressione subatmosferica sia sulla superficie toracica che su quella addominale. Ciò determina un aumento della pressione transpolmonare tale da permettere all'aria di penetrare nei polmoni. La pressione negativa viene generata da pompe che possono essere localizzate all'interno del contenitore (es. molti modelli di polmone d'acciaio) o all'esterno (es. poncho e corazza). Esse permettono una ventilazione controllata a pressione e ciclata a tempo. Ad ogni atto respiratorio il ventilatore sviluppa la pressione sub-atmosferica impostata per il tempo determinato dall'operatore. Analogamente a quanto avviene con la modalità di ventilazione controllata pressometrica dei ventilatori a pressione positiva, il flusso inspiratorio e quindi il Vt non sono costanti, ma dipendono dalle caratteristiche meccaniche (elastanza e resistenza) del sistema respiratorio del paziente. Ad impedenza costante del sistema respiratorio, il Vt è la risultante del livello di pressione subatmosferica impostato e dello sforzo inspiratorio spontaneo del paziente. Le pompe attualmente disponibili permettono di impostare il livello di pressione sub-atmosferica da erogare in inspirazione, il livello di pressione da mantenere all'interno del contenitore durante l'espiazione (atmosferica, sub-atmosferica o sopratmosferica) ed i tempi del ciclo respiratorio.

Alcune pompe di ventilatori a pressione negativa dispongono, analogamente ai ventilatori a pressione positiva, di sistemi di *trigger* per innescare l'atto inspiratorio meccanico a richiesta del paziente, ottenendo così una ventilazione di tipo assistito/controllato. I *trigger* possono essere a pressione o a termistore. I primi rilevano la depressione che si crea nelle narici all'inizio dello sforzo inspiratorio; i secondi rilevano le variazioni di temperatura all'inizio dell'inspirazione con sensori dislocati all'ingresso delle vie aeree (naso e bocca).

Attualmente la NPV può essere erogata con quattro modalità.

1) *Pressione ciclica negativa:*



il ventilatore eroga la pressione negativa impostata dall'operatore durante l'inspirazione, mentre durante l'espiazione la pressione attorno alla parete toracica torna al livello atmosferico.

2) *Pressione negativa/positiva:*

il ventilatore eroga una pressione negativa durante l'inspirazione e una pressione positiva durante l'espiazione.

3) *Pressione negativa continua (CNEP):*

il ventilatore eroga una pressione negativa costante durante tutto il ciclo respiratorio mentre il paziente respira spontaneamente. Gli effetti fisiologici della CNEP sono analoghi a quelli della CPAP.

4) *Pressione negativa/NEEP:*

il ventilatore eroga due livelli di pressione negativa predeterminati, rispettivamente durante l'inspirazione e l'espiazione.

Sono disponibili tre tipi di apparecchiature: il polmone d'acciaio, la corazza, il poncho

Il **Polmone d'acciaio** rappresenta il prototipo dei ventilatori a pressione negativa. L'efficacia della NPV è sicuramente proporzionale alla porzione di torace/addome che è compresa nello strumento ed è pertanto massima nel caso del polmone d'acciaio e minore con le altre due apparecchiature. Il polmone d'acciaio è più efficace degli altri tipi di ventilatori a pressione negativa (poncho e corazza) perché: espone tutta la superficie della parete toracica alle variazioni pressorie; richiede una sola chiusura a tenuta (attorno al collo del paziente), limitando la possibilità di perdite; permette di utilizzare pressioni sub-atmosferiche maggiori rispetto al poncho ed alla corazza con buona tolleranza da parte del paziente. A differenza del poncho e della corazza il polmone d'acciaio consente di ottenere una buona ventilazione alveolare anche in pazienti con attività ventilatoria spontanea scarsa od assente.

Il **Poncho** (Pneumo wrap, Wrap) consiste di un supporto rigido e di una tuta di nylon. Il supporto rigido è costituito da una lamina piatta (piano di appoggio per la schiena) e da una gabbia rigida appoggiata alla lamina, che racchiude la gabbia toracica e l'addome del paziente. La tuta, una volta indossata dal paziente, avvolge completamente il supporto rigido e viene chiusa a tenuta in corrispondenza del collo, dei polsi, del bacino o delle caviglie del paziente. Con questo strumento le variazioni pressorie vengono essenzialmente applicate alla superficie anteriore della parete toraco-addominale. La circolazione di aria dentro la tuta può essere causa di raffreddamento.

La **Corazza** è costituita da un guscio rigido di materiale plastico da posizionare attorno alla gabbia toracica e alla parte superiore dell'addome. Soltanto la superficie anteriore della gabbia toracica e la parte superiore dell'addome sono esposte alle variazioni pressorie. Come con il poncho è possibile l'insorgenza di dolore muscolo-scheletrico alla schiena e/o al torace.

▪ **Ventilazione a pressione positiva**

Questo tipo di ventilazione può essere effettuato per via invasiva (tramite tubo oro o naso tracheale o tracheostomia) o per via non invasiva (sistemi di interfaccia paziente-ventilatore). Il ventilatore applica una pressione positiva alle vie aeree con diverse modalità. Queste sono sempre più numerose e sofisticate, ma schematicamente possono essere divise in:

- **modalità pressometriche**
- **modalità volumetriche**
- **Modalità Pressometrica**

La pressione nelle vie aeree è la variabile indipendente ed è impostata dall'operatore sul ventilatore mentre il volume corrente (V_t) è la variabile dipendente dalle caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio del paziente. Il ventilatore mantiene una pressione costante per un tempo inspiratorio: il flusso ed i volumi erogati dipenderanno dalle caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio (compliance e resistenze) e varieranno, pertanto, in funzione di eventuali sforzi del paziente (aumento) o della presenza di secrezioni e tosse (diminuzione). La modalità pressometrica presenta un minor rischio di barotrauma ed una migliore interazione paziente-ventilatore, ma non permette di prefissare un determinato livello di ventilazione minuto, essendo questo dipendente dalle caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio del paziente.



Ventilatori Pressometrici. Devono essere considerati ventilatori di supporto (*life-support*) e non indispensabili (*life-sustaining*) alla vita del paziente: sono pertanto da riservarsi alla ventilazione domiciliare di tipo non invasivo, generalmente applicata a pazienti in possesso di discreta autonomia respiratoria. La grande maggioranza dei ventilatori pressometrici in commercio infatti non è in grado di garantire un volume minuto prefissato anche se, come ricordato, esistono ormai modalità di ventilazione presso-volumetriche che, tramite un incremento del flusso o della pressione, sono in grado di erogarlo.

○ **Modalità Volumetrica**

Con questa modalità il V_t è la variabile indipendente, impostato dall'operatore, viene erogato in un tempo prefissato (tempo inspiratorio) e determina le caratteristiche e l'ampiezza della pressione necessaria per raggiungere la quantità di aria da insufflare. Lo sforzo del paziente non può modificare il flusso istantaneo e quindi il V_t . Il rischio connesso alla modalità volumetrica è quello del barotrauma: è quindi indispensabile impostare un limite massimo di pressione di picco, raggiunto il quale il ventilatore interrompe l'erogazione dei gas.

In generale i ventilatori di recente introduzione possono lavorare sia con modalità volumetriche che pressometriche, mentre i ventilatori domiciliari (VD) consentono solo l'una o l'altra delle due opzioni. Con entrambe le modalità la fase espiratoria è passiva. Il passaggio (ciclaggio) tra fase inspiratoria ed espiratoria può avvenire con quattro differenti meccanismi:

a tempo, a volume (dopo erogazione di volume prefissato di gas), *a pressione* (dopo aver raggiunto nelle vie aeree un valore di pressione prefissato), *a flusso istantaneo* (quando il flusso scende sotto un valore prefissato).

Ventilatori Volumetrici. Sono utilizzati prevalentemente quando appaiono indispensabili alla sopravvivenza del paziente: sono infatti dotati della possibilità di impostare un Volume minuto prefissato. Sono, comunque, indicati nella ventilazione domiciliare dei pazienti tracheotomizzati ed incapaci di autonomia ventilatoria o in gravi patologie neuromuscolari.

- **Pressione positiva continua delle vie aeree (cPAP) (vedi pag. 53)**
- **Ventilazione assistita/controllata**

La ventilazione assistita/controllata (A/C) è una modalità di ventilazione in cui il ventilatore apporta un respiro a pressione positiva ad un prefissato V_t in risposta allo sforzo inspiratorio del paziente (ventilazione assistita). Il ventilatore può anche fornire respiri ad una frequenza prefissata (*back-up di frequenza*) se non si verifica alcuno sforzo del paziente entro un periodo di tempo preselezionato (ventilazione controllata). Così, con questa modalità di ventilazione, il paziente può determinare la sua frequenza respiratoria. Se la frequenza respiratoria spontanea cade sotto la frequenza di *back-up* prefissata, la ventilazione controllata sarà fornita finché la frequenza spontanea del paziente non supera la frequenza di *back-up*. Con questa modalità il V_t non è influenzato dallo sforzo del paziente. Sforzi progressivamente crescenti del paziente sono associati con sempre maggiori riduzioni della pressione delle vie aeree (P_{aw}) durante il tempo dello sforzo inspiratorio. Con questa modalità il termine della fase inspiratoria del ventilatore avviene quando il V_t raggiunge il livello prefissato dall'operatore. Questo è completamente indipendente dal punto in cui la fase inspiratoria propria del paziente è terminata. La fine dell'inspirazione è una funzione del volume e del flusso prefissati; nessuna di queste fasi è sotto il controllo del paziente.

- **Ventilazione a due livelli differenti di pressione (Bi-LEVEL)**

Recentemente si sono diffusi ventilatori portatili di tipo pressometrico per pazienti che richiedono solo assistenza ventilatoria non invasiva notturna. Questi ventilatori ciclano fra due livelli di P_{aw} : il livello più alto assiste l'inspirazione (Pressione Positiva Inspiratoria delle vie aeree=IPAP), il più basso si applica durante l'espirazione (Pressione Positiva Espiratoria delle vie aeree=EPAP). Poiché questi ventilatori mantengono un alto flusso aereo per sostenere la pressione nella maschera, essi possono compensare le perdite meglio dei ventilatori volumetrici ma, se privi di allarmi, non dovrebbero essere usati in pazienti dipendenti completamente dal supporto ventilatorio. Questo tipo di ventilazione è da non identificare totalmente con la PSV. Queste apparecchiature sono derivate dall'esperienza della cPAP e quindi sono costituite da un sistema a flusso continuo, che opera nelle due diverse modalità IPAP ed EPAP, per cui applicando uguali livelli di pressione si ottiene la modalità cPAP.

La ventilazione Bi-Level può svolgersi sia in modalità spontanea (assistita) che in modalità "timed" (controllata). In modalità assistita è il modo di respirare del paziente che fa iniziare l'inspirazione e l'espirazione.



- **Ventilazione a pressione di supporto**

La ventilazione a pressione di supporto (PSV) è una modalità limitata dalla pressione con cui ciascun atto respiratorio è iniziato (“*triggerato*”) e sostenuto dal paziente. Essa fornisce un supporto ventilatorio per mezzo di un’onda di pressione positiva sincronizzata con lo sforzo inspiratorio del paziente, che ne controlla sia l’inizio che la fine. Durante l’inspirazione la pressione delle vie aeree (Paw) è elevata ad un livello prefissato dall’operatore: il livello di pressione di supporto. La velocità di pressurizzazione è di solito fissa e specifica per ciascun ventilatore. Molti ventilatori, tuttavia, offrono la possibilità di regolare la velocità di pressurizzazione. Lungo la fase inspiratoria, il supporto di pressione è mantenuto finché il ventilatore determina la fine dello sforzo inspiratorio del paziente o “percepisce” la domanda di espirazione da parte del paziente. Questo si ottiene per mezzo di un meccanismo di “*trigger*” espiratorio basato sulla caduta del flusso inspiratorio. Quando il flusso inspiratorio cade sotto un valore soglia, il che suggerisce che i muscoli inspiratori si stanno rilassando, il ventilatore cicla alla fase espiratoria, cioè cessa il supporto di pressione ed apre la sua porta espiratoria. La fase espiratoria è priva di assistenza; può essere applicato un livello di pressione positiva di fine espirazione (PEEP) minore del plateau di pressione inspiratoria. Con questa modalità differenti sforzi inspiratori del paziente non determinano variazioni della Paw, che è, quindi, indipendente dallo sforzo del paziente. Come tutte le ventilazioni assistite non è indicata nei pazienti con drive instabile ed inoltre, poiché la PSV provvede ad erogare una Paw fissa (ad onda quadra), non è in grado di adattarsi adeguatamente ad improvvisi aumenti di domanda ventilatoria come nel caso di febbre o broncospasmo o accumulo di secrezioni.

Dal punto di vista tecnico la PSV consiste di tre fasi principali:

- inizio della fase inspiratoria
- fase di pressurizzazione
- fase di fine inspirazione/inizio espirazione

La PSV possiede almeno due grossi vantaggi: il primo è rappresentato dal buon sincronismo paziente-macchina, il secondo dalla possibilità di graduare e personalizzare lo sforzo dei muscoli respiratori a seconda delle esigenze individuali. L’aggiunta di PEEP esterna durante PSV può ulteriormente ridurre il lavoro dei muscoli respiratori.

❖ INTERFACCE DI COMUNE UTILIZZO

- **Boccagli**

I boccagli sono utilizzati soprattutto nei pazienti neuro-muscolari, dipendenti completamente o quasi completamente dal ventilatore. Sono “*device*”, che possono risultare efficaci e convenienti nei casi in cui vi sia una severa riduzione della pervietà nasale, per cause *anatomiche* (ad esempio una marcata deviazione del setto nasale) o *funzionali* (rinite vasomotoria, magari indotta dallo stesso flusso aereo erogato dal ventilatore). La ventilazione meccanica tramite boccaglio può rappresentare una valida alternativa al trattamento convenzionale ma è indispensabile che la muscolatura della bocca sia competente e che vi sia una discreta capacità di rotazione del collo. Oggi esistono in commercio boccagli concepiti specificamente allo scopo di ridurre al minimo le perdite d’aria, la cui applicazione può essere facilitata dal ricorso a sistemi di contenzione (tipo velcro). La ventilazione tramite boccaglio può, talora, essere applicata nelle ore diurne e sostituita dalla ventilazione nasale nelle ore notturne. Pazienti, pressoché completamente ventilatore-dipendenti, hanno utilizzato tale strategia consecutivamente per anni, senza incorrere in pericolose crisi asfittiche.

- **Maschere Nasali**

Le maschere nasali sono le meglio tollerate e pertanto le più utilizzate nella pratica domiciliare. Sono disponibili varie misure. Una maschera nasale confortevole per il paziente dovrebbe essere costituita da uno scheletro rigido munito di cuscinetto in silicone atossico per assicurare la maggior tenuta possibile al viso del paziente. Lo scheletro della maschera si continua con il connettore che dovrebbe essere girevole e non fisso, onde permettere una maggiore libertà di movimento al paziente, tanto più utile durante le ore notturne. La maschera nasale deve essere fissata al viso tramite cuffia. E’ utile in alcuni casi l’utilizzo di mentoniera, per evitare l’apertura della bocca specie nelle ore notturne. Possono venire adattati sistemi alternativi nasali, quando la maschera nasale provoca lesioni da contatto e/o irritazione congiuntivale, intollerabili per i pazienti. Fra questi il Sistema Adam è costituito da due cuscinetti nasali in silicone atossico da adattare alle narici, un sistema connettore girevole che deve essere fissato al volto tramite un sistema a cuffia e lacci. Qualora non sia agevole identificare una maschera nasale standard o il paziente non tolleri il Sistema Adam si può ricorrere a maschere nasali modellabili. Sono disponibili kit completi per la costruzione di maschera nasale personalizzata sulle caratteristiche anatomiche del paziente: il materiale principale è costituito da pasta di silicone modellabile.



Vantaggi e svantaggi della maschera nasale

Vantaggi

Libertà di parlare, mangiare e bere
Minor rischio di inalazione
Minor rischio di aerofagia
Minor rischio di claustrofobia

Svantaggi

Perdite d'aria dalla bocca
Tenuta imperfetta in caso in caso di vomito di assenza di denti o di protesi

Vantaggi e svantaggi dei sistemi alternativi nasali

Vantaggi

Libertà di parlare, mangiare e bere
Minor rischio di claustrofobia
Minore rischio di effetti legati al decubito sulla pelle
Minor rischio di inalazione in caso di vomito
Minor rischio di aerofagia

Svantaggi

Costo più elevato
Perdite d'aria dalla bocca
Ridotta tolleranza

• **Maschere Oro-Nasali**

In ventilazione domiciliare le maschere facciali vengono utilizzate con assai minore frequenza rispetto a quelle nasali. Anche di esse ne esistono diverse misure. Sono costituite da uno scheletro fisso, appoggiato ad un cuscinetto siliconato che deve aderire al viso del paziente. Negli ultimi tempi, per aumentare la compliance del paziente alla maschera, è stato adottato un cuscinetto gonfiabile dotato di valvola che consente l'insufflazione d'aria a differenti livelli di pressione; il fine è ovviamente quello di aderire il più possibile al viso con indubbi vantaggi di efficacia e di tollerabilità. Rispetto alla nasale, la maschera facciale provoca più frequentemente distensione gastrica e non permette al paziente di comunicare. La trasparenza delle maschere consente di monitorare meglio il rischio di aspirazione di materiale gastroesofageo con conseguente inalazione, possibile quando il paziente non respira in sintonia con il ventilatore. L'utilizzo della maschera facciale è altamente raccomandabile nel trattamento dell'insufficienza respiratoria acuta, soprattutto quando il grado di collaborazione del paziente non è completo.

Vantaggi e svantaggi della maschera facciale

Vantaggi

Assenza di perdite di aria dalla bocca
Migliore utilizzo in caso di assenza di denti

Svantaggi

Aumentato rischio di inalazione per vomito
Aumentato rischio di claustrofobia e aerofagia
Interferisce con la possibilità di parlare, mangiare e bere

❖ **CIRCUITO-TUBI**

Anche se molto spesso viene poco considerato, il circuito tubi può interferire con una corretta ventilazione del paziente: vanno infatti valutati la lunghezza e la compliance del circuito così come la presenza di spazio morto tra protesi e valvola unidirezionale, dispersore o sistema espiratorio unidirezionale. Si distinguono 2 tipi di circuito: circuito doppio e monocircuito.

Tra i ventilatori domiciliari solo alcuni modelli utilizzano il circuito doppio, che è costituito da una branca inspiratoria e da una espiratoria le cui estremità prossimali si collegano alle rispettive valvole, mentre quelle distali si uniscono nella Y. La maggior parte dei ventilatori domiciliari utilizzano il monocircuito, che presenta la sola linea inspiratoria.

I tubi possono essere di silicone o di polietilene. Quelli di silicone, più costosi e sempre meno impiegati, non vengono considerati monouso ma sono sterilizzabili tramite autoclave.

Quelli di polietilene sono lavabili, ma non sterilizzabili tramite autoclave.

In caso di ventilazione non invasiva il circuito tubi è direttamente connesso alla maschera mentre, in caso di ventilazione per via tracheostomica, la cannula viene connessa al circuito tubi tramite un catetere Mount. Tali cateteri possiedono un'apertura che permette l'aspirazione tracheobronchiale durante ventilazione e possono essere estensibili. Gli ultimi modelli sono dotati di raccordo girevole. Il circuito tubi, sempre in caso di ventilazione via tracheotomia, viene utilmente sorretto da un braccio meccanico snodabile inserito sul



ventilatore. Tale accessorio appare indispensabile per impedire la trazione della cannula da parte del circuito stesso.

Il fenomeno del Rebreathing ha notevole importanza nel condizionare i risultati della ventilazione meccanica. Quando viene utilizzato il monocircuito, l'aria espirata può essere rimossa attraverso meccanismi differenti. In alcuni modelli il circuito è fornito di valvola espiratoria detta *non-rebreathing* proprio perchè permette l'eliminazione di tutta l'aria espirata; la valvola è di solito collocata prossimalmente alla protesi ventilatoria. E' la valvola più raccomandabile e ne sono provvisti gran parte dei VD volumetrici e alcuni ventilatori pressometrici. In altri modelli il circuito è privo di valvola espiratoria ma provvisto di un sistema di dispersione della CO₂, a resistenza fissa e flusso variabile. E' tipico dei ventilatori cosiddetti Bilevel.

Ne esistono 3 varianti:

- *circuito senza valvole o sistemi dispersivi*; in questo caso la dispersione del gas espirato e quindi della CO₂ avviene attraverso un foro presente nella protesi non-invasiva;
- *circuito fornito di un sistema espiratorio di tipo dispersivo* (es. *whisper swivel connector*).
- *-circuito fornito di un sistema espiratorio unidirezionale (Plateau valve)*: la presenza di una membrana all'interno del dispersore permette, durante la fase inspiratoria, di diminuire le perdite dal sistema e di creare, durante la fase espiratoria, un flusso unidirezionale.

19.3 La cannula tracheale

CARATTERISTICHE CANNULA

Materiale morbido, compatibile: generalmente le cannule in silicone sono più morbide di quelle in polivinilcloruro. Gli Autori delle presenti Linee Guida preferiscono quelle in polivinilcloruro perchè a parità di calibro interno il rapporto tra diametro interno ed esterno risulta più favorevole. Inoltre tale materiale è termolabile per cui a causa della temperatura corporea si modella facilmente alla curvatura anatomica della trachea riducendo i danni.(54)

Raccordo rotante, che associato al terminale rotante del catetere mount riduce i traumatismi tracheali prodotti dai movimenti del bambino.

Lunghezza adeguata: la lunghezza della cannula deve essere tale che la punta si trovi a circa 2 cm dalla carena. La corretta posizione deve essere verificata con una radiografia del collo in antero-posteriore e laterale o con una broncoscopia.(77).

Diametro di piccolo calibro in modo da evitare il danno della parete tracheale, ridurre il lavoro respiratorio e prevenire la tracheomalacia e promuovere un flusso trans-laringeo che permette la fonazione ed una clearance trans-laringea delle secrezioni bronchiali.

Non cuffiata. Per la particolare conformazione del sistema laringo- tracheale fino agli otto anni di età la cannula non cuffiata rappresenta una indicazione assoluta. è comunque sempre da preferire alla più traumatica cannula cuffiata. (77)

Cuffiata: qualora sia documentata un'aspirazione di materiale alimentare cronica o la necessità di ventilazione ad alte pressioni si possono utilizzare cuffie ad alto volume e bassa pressione che devono comunque essere periodicamente "scuffiate" e la pressione deve essere mantenuta sempre al di sotto dei 20 cm di H₂O allo scopo di permettere la normale perfusione dell'epitelio delle vie aeree.,

Cannule fenestrate: qualora sia necessario l'utilizzo di una cannula tracheale di diametro simile alla parete tracheale per prevenire l'aspirazione cronica per ottenere un flusso trans-laringeo, bisogna ricorrere alle cannule fenestrate, che però possono promuovere lo sviluppo di tessuto di granulazione nell'area della fenestrazione.(77).

Cannule con contro-cannula possono essere utili nei pazienti con secrezioni bronchiali copiose e poco fluide, che rapidamente aderiscono alle pareti della cannula. La possibilità di lavare la contro-cannula evita cambi frequenti di cannula, tuttavia i tubi con contro-cannula nei bambini più piccoli possono ridurre eccessivamente il diametro interno determinando resistenze troppo elevate (77)

Cambio cannula: pur non esistendo evidenze scientifiche che definiscono i tempi di sostituzione della cannula tracheale la maggioranza degli autori e la nostra esperienza ci suggerisce la sostituzione della cannula 1 volta/mese. Tale tempo può essere allungato o diminuito a seconda di fattori individuali. In alcuni casi tuttavia può anche essere indicato il cambio cannula settimanale.(33,77)



A parere dei compilatori delle presenti LG Il cambio cannula non solo può, ma deve essere effettuato anche dal care giver, che comunque deve essere in grado di effettuare tale manovra in casi di emergenza (decannulazione accidentale, occlusione della cannula da parte di secrezioni. Per le situazioni di emergenza è consigliabile avere a disposizione sia una seconda cannula di diametro uguale alla cannula in sede, che una cannula di diametro inferiore, da utilizzare in caso di sostituzione difficoltosa (54)

Sistema di fissaggio della cannula - Si possono usare collari in velcro o fettucce opportunamente annodate. L'utilizzo dei collari in velcro rende più facile il cambio del sistema di fissaggio intrappolano meno umidità ed irritano meno la cute rispetto alle fettucce. Il sistema di fissaggio deve essere cambiato quando sporco o bagnato; E' di uso comune l'indicazione di stringere il collare in modo che si possa inserire all'interno dello stesso un dito.

Aspirazione tracheale - L'aspirazione tracheale risulta efficace nella rimozione delle secrezioni presenti in trachea e nei bronchi principali. L'aspirazione tracheale è indicata in presenza di ronchi e sibili espiratori udibili dal paziente o dal care giver anche senza auscultazione; presenza di secrezioni visibili nella cannula tracheale;

aumento della pressione di picco (durante ventilazione volumetrica) o riduzione del volume corrente (durante ventilazione pressometrica); richiesta del paziente;

sospetta aspirazione di materiale gastrico o saliva; tutte le volte che si verificano situazioni inspiegabili di dispnea, aumento della frequenza cardiaca o respiratoria;

diminuzione della SaO₂ che possano essere ritenute collegate alla presenza di secrezioni nelle vie aeree; (92) E' sempre da proscrivere, anche in presenza di secrezioni dense, l'instillazione di soluzione fisiologica, perché può causare desaturazione o contaminazione delle vie aeree distali. (55)

Durante le procedure di aspirazione tracheale il paziente dovrebbe essere sempre monitorizzato per valutare l'efficacia della procedura che solo apparentemente è di facile esecuzione, ma se applicata male può essere responsabile di una serie di complicanze: Trauma della mucosa tracheo-bronchiale; Atelettasie polmonari; Emorragia delle vie aere;

Aritmie cardiache; Ipossiemia; Infezioni causate dall'introduzione nelle basse vie aeree di batteri che colonizzano la cannula tracheale. (92)

Modalità di aspirazione. Classicamente esistono tre modalità di aspirazione tracheale:

Tecnica sterile si intende la modalità che prevede l'uso di sondini e di guanti sterili.

Tecnica pulita modificata (guanti non sterili e sondino sterile).

Tecnica pulita prevede, invece, l'uso di sondini puliti con mani lavate appositamente per la procedura con o senza guanti non sterili che hanno la funzione di proteggere soprattutto il care giver. E' il metodo raccomandato per l'aspirazione in situazioni domestiche. (92) Il sondino può essere cambiato dopo ogni aspirazione o può essere riutilizzato opportunamente lavato e disinfettato per un periodo comunque non superiore alle 24 ore 46 utilizzando la seguente metodologia di disinfezione.(77)

lavaggio sotto getto d'acqua del rubinetto utilizzando acqua calda saponosa;

disinfezione dei sondini immergendoli per 90 minuti in un idoneo disinfettante commerciale (esempio: soluzione di acqua e cloro derivati);

risciacquo dei sondini dentro e fuori con acqua sterile; Utilizzando l'aspiratore e facendolo lavorare a vuoto per 1 minuto circa;

riporre i sondini in un contenitore pulito e chiuso

Profondità della aspirazione Sono descritte essenzialmente due tecniche di aspirazione per quanto concerne la profondità a cui va inserito il sondino.

La tecnica pre-misurata: il sondino forato viene inserito ad una profondità pre-misurata, con il foro più distale circa un cm. fuori dalla punta della cannula tracheostomica.

L'aspirazione profonda: dopo aver inserito il sondino sino ad incontrare una resistenza, lo si retrae leggermente e quindi si applica l'aspirazione. Tale tecnica risulta più traumatica per l'epitelio delle vie aeree rispetto alla tecnica pre-misurata. Pertanto, l'ATS raccomanda: l'utilizzo della tecnica pre-misurata per le aspirazioni di routine; la rotazione del sondino tra dita e pollice senza muoverlo con l'intera mano; la rotazione riduce l'attrito, cosicché il sondino può essere inserito più facilmente; inoltre muove i fori laterali del sondino



in modo elicoidale permettendo l'aspirazione delle secrezioni in tutti i punti della parete della cannula tracheostomica; l'uso di sondini pre-marcati per assicurare l'aspirazione alla profondità corretta; l'utilizzo occasionale dell'aspirazione profonda solo in circostanze particolari, perchè aumenta il rischio di danno all'epitelio. (77)

Frequenza dell'aspirazione L'ATS (American Thoracic Society) raccomanda che l'aspirazione venga effettuata sempre e solo sulla base di una valutazione clinica preliminare; di eseguire nei soggetti senza evidenza di secrezioni un minimo di due aspirazioni quotidiane, una al mattino, l'altra la sera prima che il paziente si addormenti per la notte, per controllare la pervietà della cannula. (77)

Dimensioni del catetere di durata dell'aspirazione Diametro del catetere di un 1/3 o di 1/2 del diametro interno della cannula tracheostomica per evitare atelettasie durante le aspirazioni prolungate. La rapidità di aspirazione è fondamentale per prevenire le atelettasie e dipende dal tipo di aspirazione e dal diametro del sondino. Aspirazione profonda non deve superare i 15-20 secondi;

Nell'aspirazione pre-misurata, l'ATS raccomanda anche l'uso di sondini di grandi dimensioni rispetto al lume della cannula tracheale al fine di rimuovere il più efficacemente possibile le secrezioni, a condizione che l'aspirazione non superi i 5 secondi. (76)

Caratteristiche del sondino da aspirazione Il sondino deve essere di materiale morbido e trasparente (ad es. polivinile), deve avere una lunghezza di circa 40 cm e deve essere fornito di doppio foro, uno posto sull'estremità distale atraumatica ed l'altro posto su di un lato del sondino a circa 0,5 cm dall'estremità distale. Il doppio foro permette di ridurre il trauma della mucosa. (78)

Pressione negativa di aspirazione Le pressioni di aspirazione consigliate per i pazienti pediatrici sono comprese tra i - 80 e i - 100 mmHg. Soltanto in caso di secrezioni particolarmente dense può essere utilizzata per pochi secondi una pressione negativa maggiore, ma comunque sempre inferiore a -160 mmHg. Le Linee Guida dell'ATS raccomandano che: l'aspirazione sia applicata sia mentre il catetere entra, sia mentre il catetere esce dalla cannula (mentre classicamente la letteratura consigliava di non aspirare durante la discesa del sondino per ridurre il trauma della mucosa). (78)

Iperossigenazione e iperventilazione nel peri-ventilazione La necessità di aumentare la FiO₂ prima dell'aspirazione e di iperventilare con Ambu arricchito in O₂ dopo l'aspirazione deve essere decisa caso per caso prima delle dimissioni, utilizzando il monitoraggio della SaO₂ come guida. (29) In particolare queste precauzioni dovrebbero essere adottate nei pazienti con una SaO₂ basale < del 90%, nei pazienti ad alto rischio con SaO₂ < 95% e nei pazienti che hanno evidenziato desaturazioni al di sotto dell'85% durante broncoaspirazione e nei quali il livello di SaO₂ non è tornato al valore basale entro 15 secondi (78)

19.4 Clearance delle secrezioni bronchiali - Assistenza alla tosse.

Tutte le patologie caratterizzate da debolezza muscolare e da alterazioni della gabbia toracica riducono la capacità di allontanamento delle secrezioni bronchiali, con possibili complicazioni rappresentate dall'insorgenza di atelettasie, polmoniti ed alterazione degli scambi gassosi. La tosse è sorretta da un meccanismo complesso che necessita di una specifica sequela di eventi:

Fase inspiratoria: inizia con una inspirazione forzata che arriva sino all' 80-90% della CPT.

In presenza di una ridotta forza muscolare si realizza una riduzione della massima pressione inspiratoria e quindi dal massimo volume inspirato;

Chiusura della glottide (pausa) Questa pausa a glottide chiusa, in presenza di alti volumi polmonari, della durata di circa 0,2 secondi, serve per aumentare la distribuzione dell'aria attraverso le vie aeree, dietro le secrezioni bronchiali.

Questa fase, detta anche di compressione è limitata dalla riduzione della massima pressione espiratoria ed anche, in alcune patologie, dalla incompleta chiusura della glottide oltre un determinato livello di pressione;

Fase di espulsione esplosiva: è caratterizzata dalla contrazione dei muscoli respiratori con aumento della pressione intra-toracica, che determina, all'apertura rapida della glottide, l'espulsione dell'aria con flussi espiratori tra i 6 ed i 12 l/sec. L' alto flusso espiratorio d'aria spinge le secrezioni bronchiali verso l'esterno (93) Il picco di flusso espiratorio, in presenza di deficit delle due fasi precedenti viene fortemente ridotto. Le due misure che valutano l'efficacia della tosse sono la misura del picco di flusso della tosse (PCEF) e la Massima pressione espiratoria (MEP), che quando sono rispettivamente minori di 160 l/min³³ e di 45 cmH₂O rendono la tosse inefficace. (35,94) Da quanto detto appare chiaro che tutte le tecniche in grado di migliorare la clearance delle secrezioni tendono ad aumentare al massimo la velocità e i flussi espiratori:



Tecniche di mobilizzazione delle secrezioni :

Trattamenti convenzionali di fisioterapia respiratoria: clapping, vibrazioni, drenaggio posturale, drenaggio autogeno, etc.; utilizzo di apparecchiature meccaniche: oscillazione ad alta frequenza applicata all'esterno del torace (Oscillatore di Hayek e ThAIRapy System) ed oscillazione ad alta frequenza applicata alle vie aeree (Percussionaire, Breas). Le tecniche di mobilizzazione delle secrezioni devono essere sempre seguite dalle manovre atte a facilitare l'espettorazione.

Tecniche atte a facilitare l'espettorazione delle secrezioni :

Tecniche di assistenza alla tosse mediante iperinsufflazione "air stacking" :

Lo scopo di queste manovre è quello di far inspirare al paziente una quantità d'aria supplementare per farlo tossire partendo da un volume polmonare maggiore.

Respirazione glosso-faringea: il volume inspirato viene incrementato attraverso il convogliamento dell'aria nella trachea attraverso ripetuti movimenti della bocca, in modo simile alle rane (FROG-breathing per gli autori anglosassoni) Eseguendo la manovra molto rapidamente si è in grado di generare un volume pretussivo utile ad effettuare un colpo di tosse efficace

Insufflazione con pallone tipo Ambu: si insuffla passivamente il paziente attraverso un pallone tipo Ambu con valvola limitatrice di pressione al termine di una inspirazione spontanea L'espiazione forzata seguente svilupperà così un flusso espiratorio maggiore, soprattutto se sarà accompagnata da una compressione manuale.

Insufflazione meccanica con ventilatore: questa tecnica, è del tutto simile alla precedente però utilizza il respiratore volumetrico è con pazienti in NIV, ma può essere efficacemente usato in pazienti tracheostomizzati, se portatori di cannula non cuffiata. Si basa sulla possibilità di insufflare passivamente il paziente utilizzando il respiratore per più atti consecutivi e senza modificarne i parametri

Assistenza meccanica all'insufflazione/essufflazione:

L'insufflatore-essufflatore meccanico (M I-E) è un apparecchio in grado di erogare un volume pre-tussivo al paziente, che deve lasciarsi insufflare passivamente. In un secondo tempo esso sviluppa molto rapidamente una pressione negativa, così da generare un elevato flusso espiratorio in grado di assicurare la toilette tracheale.

L'insufflatore-essufflatore meccanico usa alte pressioni positive (30-40 cm H₂O) per promuovere l'insufflazione massimale seguite dallo sviluppo di una pressione negativa. Il rapido passaggio (circa 0,2 secondi) dalla pressione positiva alla pressione negativa aumenta il picco di flusso della tosse. L'insufflatore-essufflatore meccanico (M I-E) produce un aumento del PCEF maggiore, rispetto alle altre tecniche di assistenza alla tosse (assistenza manuale o inspirazione assistita con ventilatore meccanico) ed è ugualmente ben tollerato sia negli adulti che nei bambini affetti da patologia neuromuscolare in assenza di una grave disfunzione bulbare.

L'utilizzo del MI-E nei pazienti affetti da patologia neuro-muscolare in età pediatrica è sicuro, ben tollerato ed efficace nel prevenire le complicanze polmonari sia se usato in modalità non invasiva che invasiva (tramite tubo endotracheale o cannula tracheotomica). Il M I-E può essere utilizzato in modalità non invasiva dall'età di 4 anni. (87)

Le complicanze riportate in letteratura inerenti l'utilizzo dell' M I-E sono rare e sono rappresentate dallo sviluppo di pneumotorace, emorragia polmonare, aritmie cardiache, bradicardia, tachicardia distensione addominale con nausea e vomito. (95)

Il livello delle pressioni positiva e negativa applicate e i tempi di applicazione di queste devono essere selezionate di volta in volta sulla base delle caratteristiche del paziente e della sua tolleranza al trattamento.

Impostazione del Cough assist in exsufflator : (96) (97)

- eseguire 4- 5 cicli di insufflazioni/essufflazioni in successione, seguiti da respirazione
- spontanea della durata di 1-2 minuti di intervallo tra l'uno e l'altro
- pressione inspirazione 20-30 cm H₂O: prima di raggiungere i valori finali è consigliato
- procedere inizialmente con valori di pressioni di (circa 10 cmH₂ per favorire una fase di adattamento e per impedire al paziente di opporsi chiudendo le corde vocali.
- Valori di pressione positiva maggiori di 35 cmH₂O e negativa inferiori a -40 cmH₂O sono usualmente sconsigliati
- durata inspirazione 1-2 secondi



- pausa 1-2 secondi
- pressione espirazione 30-45
- durata espirazione 1-2,5 secondi
- Bisogna sempre aspirare dopo l'esecuzione del ciclo.
- Si può usare anche ogni 10 minuti se necessario.

Questi apparecchi offrono la possibilità di utilizzare sia l'opzione manuale che un meccanismo automatico per regolare la durata del tempo di insufflazione e di essufflazione. Se viene utilizzata la modalità automatica occorre regolare la durata dell'inspirazione, dell'espirazione e della pausa tra le due. Abitualmente si impostano i tempi in modo che la fase espiratoria sia circa il 60-70% della durata totale del ciclo, selezionando un tempo di pausa variabile da 0 a 1 secondo. (54)

Questo progressivo adattamento permette inoltre di ridurre l'insorgenza di effetti collaterali, quali indolenzimento e/o dolore intercostale, dovuti allo stiramento dei muscoli, che possono essere riferiti soprattutto dai pazienti che utilizzano per la prima volta questo presidio.

20. FORMAZIONE DEL CARE-GIVER

a) Gestione della tracheotomia

- Medicazione della stomia
- Riconoscimento della necessità di aspirazione e dell'efficacia dell'aspirazione
- Tecnica di aspirazione tracheale
- Riconoscimento dell'efficacia della manovra di aspirazione
- Gonfiare e sgonfiare la cuffia della cannula tracheale
- Decannulazione ed eventuale cambio cannula
- Riconoscere segnali di allarme nella variazione delle caratteristiche delle secrezioni bronchiali
- Gestione dell'aspiratore chirurgico (controllo della pressione di aspirazione, manutenzione, disinfezione)

b) Gestione dell'interfaccia non invasiva

- Posizionamento della maschera
- Gestione delle perdite aeree
- Prevenzione e trattamento dei decubiti causati dalle maschere

c) Gestione del ventilatore

- Accensione e spegnimento del ventilatore
- Assemblaggio corretto della linea di ventilazione
- Collegamento del paziente al ventilatore
- Montaggio e impostazione dell'umidificatore
- Modalità e tempi di sostituzione dei consumabili
- Cambio circuito, camera di umidificazione e filtro antipolvere
- Supplementazione in O₂
- Rotazione ed attivazione del ventilatore di back up
- Codifica e risoluzione degli allarmi del ventilatore
- Gestione di una eventuale manomissione involontaria dei parametri di ventilazione
- Interruzione di energia elettrica (impiego della batteria, attivazione del gruppo elettrogeno)
- Gestione dei guasti (Numero telefonico del centro di assistenza tecnica con tecnico reperibile 24 ore su 24)

d) Monitoraggio clinico e strumentale del paziente ventilato a domicilio

- Lettura della frequenza respiratoria e del volume corrente, in modalità pressometrica, o della pressione di picco, in modalità volumetrica
- Rilevazione della pressione arteriosa e della frequenza cardiaca
- Saturimetria in aria ambiente e in O₂ terapia

e) Riconoscimento dei segni di infezione delle vie aeree

- Febbre
- Aumento della pressione di picco alta (in modalità volumetrica) oppure riduzione del volume corrente (in modalità pressometrica)
- Persistenza tosse
- Aumento frequenza aspirazioni tracheali



- Variazione caratteristiche delle secrezioni (colore, densità, odore)
 - Aumento dispnea e segni di affaticamento
- f) Gestione non invasiva delle secrezioni bronchiali**
- Assistenza manuale alla tosse
 - Assistenza alla tosse con Insufflatore-Essufflatore Meccanico
 - Drenaggio Posturale
- g) Gestione delle Urgenze** (chiamata al centro, utilizzo del saturimetro, gestione della dispnea, eventuali supplementazione in O₂)
- h) Gestione delle Emergenze**
- attivazione del 118
 - ventilazione di back-up con AMBU sia nel paziente in NIV (utilizzando la maschera del paziente) sia nel paziente tracheostomizzato
 - tosse assistita con AMBU + compressione addominale ed eventuale uso del MIE (nei pazienti in NIV con deficit della tosse)
 - rimozione cannula tracheale d'emergenza (decannulazione spontanea, ostruzione completa della cannula) ed eventuale sostituzione (usando eventualmente una cannula di calibro più piccolo)
 - ABC della rianimazione cardio-polmonare
- i) Nutrizione per via orale**
- Postura corretta del paziente per migliorare la capacità di deglutizione
 - Valutazione capacità deglutizione
 - Schema dietetico idoneo
- l) Nutrizione per via enterale (NE)**
- Postura corretta del paziente per ridurre il rischio di ab ingestis
 - Impiego della pompa per enterale
 - Preparazione, modalità di somministrazione e tempi di somministrazione della NE
 - Gestione della PEG o della digiunostomia (lavaggi, medicazione della ferita, riconoscimento segni di infezione)
 - Schema dietetico idoneo
- m) Gestione del catetere venoso centrale a permanenza** (lavaggi, medicazione della ferita, riconoscimento segni di infezione)
- n) Nursing**
- **integrità cutanea** (igiene e idratazione giornaliera; prevenzione delle lesioni da decubito con passaggi posturali e utilizzo di presidi anti-decubito)
 - **mobilitazione** (impiego di ausili: carrozzine, comode, sollevatore, telini di scorrimento)
 - **nursing del cavo orale** (pulizia, modalità di rimozione delle secrezioni)
 - **gestione del catetere vescicale e della sacca diuresi** (cambio presidi, riconoscimento segni di infezione)
 - **controllo alvo** (registrazione numero defecazioni, primi provvedimenti da adottare in caso di diarrea e stipsi)



21. LEGENDA ACRONIMI

A/C PCV =	Ventilazione assistita controllata pressometrica
A/CV =	Ventilazione assistita controllata volumetrica
ADR =	Assistenza domiciliare respiratoria
AHI =	Indice di Apnea/Ipopnea
autocPAP =	Ventiatore a Pressione Positiva Continua autoregolabile
BPCO =	Broncopneumopatia Cronica Ostruttiva
BMI =	Indice di Massa Corporea
CFR =	Capacità funzionale residua
cPAP =	Ventilatore a pressione positiva costante rispetto alla pressione atmosferica
CS-ASV =	Adaptive Seno Ventilation
DMD =	Distrofia Muscolare di Duchenne
DRCS =	Disturbi Respiratori Sonno Correlati
ENMC =	European Neuro-Muscular Centre
FiO ₂ =	Percentuale inspiratoria in O ₂
FVC =	Capacità Vitale Forzata
HME =	Filtri scambiatori di umidità e calore
IR =	Insufficienza Respiratoria
IRA =	Insufficienza Respiratoria Acuta
IRC =	Insufficienza Respiratoria Cronica
M I-E =	Insufflatore-Essuflatore Meccanico
MEP =	Massima Pressione Espiratoria
MIP =	Massima Pressione Inspiratoria
MMG =	Medico di Medicina Generale
NIMV =	Ventilazione Meccanica Non Invasiva
NPPV =	Ventilazione a Pressione Positiva Non invasiva
NIV =	Ventilazione non invasiva
NPV =	Ventilazione a pressione negativa
OLT =	Ossigenoterapia a Lungo Termine
ORL =	Otorinolaringoiatra
OSAS =	Sindrome della Apnee Ostruttive nel Sonno
PAI =	Progetto di assistenza individuale
PCEF =	Picco di Flusso Espiratorio della Tosse
PEG =	Gastrostomia endoscopica percutanea
PEEP =	Pressione positiva di fine espirazione
PVD =	Paziente in Ventilazione Domiciliare
PaCO ₂ =	Tensione arteriosa in anidride carbonica
PaO ₂ =	Tensione arteriosa in ossigeno
Paw =	Pressione nelle vie aeree
PEG =	Gastrostomia endoscopica per cutanea
PLS =	Pediatra di Libera Scelta
PSV =	Ventilazione a pressione di supporto
RDI =	Indice Disturbi Respiratori
SSN =	Servizio Sanitario Nazionale
SaO ₂ =	Saturazione in ossigeno
SIMV =	Ventilazione controllata intermittente sincronizzata
SMA =	Atrofia Muscolo Spinale
VMD =	Ventilazione Meccanica Domiciliare
VMDLT =	Ventilazione Meccanica Domiciliare a Lungo Termine



22. BIBLIOGRAFIA

1. Donner CF, Ambrosino N, Pesce L, Rossi A. Raccomandazioni per la ventilazione meccanica domiciliare. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 1992;7: 363-381.
2. Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998;113:289S-344S.
3. Leger P. Organization of long-term mechanical ventilation in Europe. In: Simonds AK, ed. *Non invasive respiratory support*. London: Arnold ed. 2001, pp. 271-281.
4. Simonds AK. *Non-invasive respiratory support*. 2nd edition. London: Arnold ed. 2001.
5. Ambrosino N, Clini E. Noninvasive ventilation in COPD patients with chronic respiratory failure. *Monaldi Arch Chest Dis* 2000;55(1):54-57
6. Muir JF, Simonds AK, Ambrosino N, eds. *Noninvasive mechanical ventilation*. *Eur Respir Mon* 2001;16
7. Simmonds AK, Elliot MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in obstructive and restrictive disorders. *Thorax* 1995;50:604-609
8. Leger P, Muir JF. Selection of patients for long-term nasal intermittent positive pressure ventilation: practical aspects. In: Roussos C, ed. *Mechanical ventilation from intensive care to home care*. *Eur Respir Mon* 1998;8:328-347.
9. A.Vianello, G.Arcaro, F.Gallan, R.Franco, C.Ori, C. Bettin, M.Bevilacqua La ventilazione meccanica a lungo termine nella regione Veneto (anni1994-1998).. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2001; 16: 7-14.
10. CF Donner, J-M Polu, A Braghiroli Home respiratory assistance network. *Eur Resp Mon* 2001. Vol 6, Mon 16, 2001;281-292
11. Young T., Palta M, Dempsey J., Skatrud J., Weber S., and Badr S.: The occurrence of sleep disorder breathing among middle-aged adults *NEJM* 1993;328:1230-1235.
12. AASM Position Statement of the American Academy of Sleep Medicine "Cost Justification for diagnosis and treatment of obstructive sleep apnea. *Sleep* 2000; 23:1017-18.
13. Commissione paritetica Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri e Associazione Italiana Medicina del Sonno: Linee guida di procedura diagnostica nella sindrome delle apnee ostruttive dell'adultto. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2001; 16(4): 278-280.
14. Insalaco G., Sanna A., Fanfulla F., Patruno V., Braghiroli A., Marrone O.: La terapia con dispositivo a pressione positiva nelle vie aeree: raccomandazioni per la prescrizione nel soggetto adulto affetto dalla sindrome delle apnee ostruttive nel sonno. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2005;2 123-129.
15. Harrison *Principi di Medicina Interna XV Edizione Mc Graw Hill* 2002
16. Meecham-Jones DJ, Paul EA, Jones PW, Wedzicha JA. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:538-544.
17. Clini E, Sturani C, Porta R, Scarovelli C, Galavotti V, Vitacea M, et al. Outcome of COPD patients performing nocturnal non-invasive mechanical ventilation. *Resp Med* 1998;92:1215-1222.
18. Clini E, Sturani C, Rossi A, Viaggi S, Corrado A, Donner CF, et al., on behalf of AIPO study group on Rehabilitation and Chronic Care. The italian multicentre study on non-invasive ventilation in COPD patients. *Eur Respir J* 2002;20:529-538.
19. Pauwels RA, Buist AS, Calverley PMA, Jenkins CR, Hurd SS, on behalf of the GOLD Scientific Committee. Global strategy for the diagnosis, management and prevention of chronic obstructive lung disease. NHLBI/WHO global initiative for chronic obstructive lung disease (GOLD) workshop summary. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:1256-1276.
20. ACCP Consensus Conference. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation – A consensus conference report. *Chest* 1999;116:521-534.
21. JR Bach, WS Smith, J Michaelles, L Saporito, AS Alba, R Dayal, J Pan. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post poliomyelitis ventilator assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:170-177
22. ATS Consensus Statement. Respiratory Care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2004;170: 456-465.



23. Wallgren-Patterson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. 117th ENMC Workshop: Ventilatory Support in Congenital Neuromuscular Disorders-Congenital Myopathies, Congenital Muscular Dystrophy, Congenital Myotonic Dystrophy and SMA II. 4-6 april 2003, Naarden The Netherlands. Neuromuscular disorders 2004; 14 : 56-69.
24. Hukins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:166-170.
25. Phillips MF, Smith PE, Carroll N, Edwards RH, Calverley PM. Nocturnal oxygenation and prognosis in Duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 1999;160:198-202
26. Brooke M, Fenichel G, Griggs R, Mendell J, Moxley R, Florence J. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. Neurology 1989;39:475-481.
27. SINPE Linee guida nutrizione artificiale ospedaliera 2002
28. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V, Cardaioli C, Vincenti E. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne's Muscular Dystrophy. Chest 1994; 105: 445-448.
29. Mehta S, Hill NS. Non invasive ventilation. Am J Respir Crit Care Med Vol 163. pp 540-577, 2001
30. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. Lancet 1994;343:1600-1604.
31. A. Peratoner, M. Schiavina, A. Vianello. La ventiloterapia domiciliare a lungo termine nelle neuromiopatie causanti insufficienza respiratoria. Documento Ufficiale Gruppo di studio Riabilitazione e Terapia Intensiva respiratoria. Rassegna Apparato Respiratorio 1996; 1: 273-283.
32. Kleopa, K. A., Sherman, M., Neal, B., Romano, G. J., & Heiman- Patterson, T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. Journal of the Neurological Sciences, 1999, 164, 82-88.
33. Report of a Consensus Conference of the American College of Chest Physicians Mechanical Ventilation Beyond the Intensive Care Unit.. Chest Vol 113; 5/may, 1998 Supplement.
34. Shneerson JM, Sivasothy P, Brown L, Smith IE: Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subject, patients with COPD and patients with respiratory muscle weakness. Thorax 2001; 56: 438-444.
35. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure: a different approach to weaning. Chest 1996;110:1566-1571.
36. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-1028.
37. Chatwin M, Ross E, Hart N et al. Cough augmentation with M I-E in patients with neuromuscular weakness. Eur Respir J 2003; 21: 502-508.
38. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flow with manually assisted and unassisted coughing techniques. Chest 1993;104:1553-621
39. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part2: the expiratory aids. Chest 1994;105:1538-44.
40. Bach JR, Lee HJ. New therapeutic techniques and strategies in pulmonary rehabilitation Yonsei Med J 1993; 34: 201-211.
41. Marchant WA and Fox R. Postoperative use of a cough-assist device in avoiding prolonged intubation. British Journal of Anaesthesia 2002; 89 (4): 644-7
42. Bach J R, Niranjana V, Weaver B. Spinal Muscular Atrophy Type 1 A Noninvasive Respiratory Management Approach CHEST 2000; 117:1100-1105.
43. Miske J L, Hickey ME, Kolb SM et al. Use of MI-E in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. Chest 2004; 125: 1406-1412.
44. Frigerio P, Sommaria M, Navalesi P. Disostruzione tramite apparecchi meccanici. In La disostruzione bronchiale: dalla teoria alla pratica. Edito da Brivio A, Lazzeri M, Oliva G, Zampogna E. Masson 2001; pag171-189.
45. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to DMD and SMA. Pediatric Pulmonology 2000; 29: 141-150
46. A Szeinberg, E Tabachnik, N Rashed, FJ McLaughlin, S England, CA Bryan, and H Levison Cough capacity in patients with muscular dystrophy Chest 1988 94: 1232-1235.
47. Raccomandazioni per la ventilazione meccanica domiciliare. Aggiornamento Anno 2003. Parte 2. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2003; 18: 461-470
48. Navalesi P, Fanfulla F, Frigerio P, et al. Physiologic evaluation of non invasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. Clinical Care Med 2000; 28: 1785-1790
49. Raccomandazioni per la ventilazione meccanica domiciliare. Aggiornamento Anno 2003. Parte 1. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2003; 18:368-375



50. E.Clini, C. Sturani, A. Rossi, A. Corrado, C.F. Donner, N. Ambrosino. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Resp J* 2002; 20: 529-538
51. A.K. Simmonds. Home Ventilation *Eur Resp J* 2003; 22: Suppl 47, 38s-46s
52. Documento dell'Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri – gruppo di studio "Disturbi respiratori nel sonno" su "Laboratori per lo studio dei disturbi respiratori sonno-correlati: tipologie e standard operativi" *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2003,18:391-396.
53. Jardine E, Wallis C. A survey of UK children receiving long term ventilatory support at home. *Thorax* 1997;52: A 23.
54. Testa R.,Carpino V. et al.Dimissione protetta al domicilio:esperienza del Rianimatore.– I° congresso Nazionale S.A.R.Ne.P.I. Società Anestesia,Rianimazione Neonatale e Pediatria Italiana. Napoli 8-10 maggio 1997.
55. Bollettino ufficiale Regione Piemonte – Parte I e II - numero 9 - 3 marzo 2005
56. Allegato A. Linee guida per la ventilazione meccanica a pressione positiva domiciliare e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica.
57. Holinger LD,et al.Anatomy. In Holinger LD,Lusk RP,Green CG. *Pediatric Laryngology and Bronchoesophagology*.Lippincott-Raven,Philadelphia 1997,pag.19.
58. Cotè CJ et al. The pediatric airway.
59. Altemeyer K.H. et al. Anestesia pediatrica – Willy Rush AG. Kernen – Stuttgart.1984
60. Mortola JP et al. Mechanical aspects of chest wall distortion. *J.Appl Physiol* 1985;59:295
61. Roberts JL. Et al. Assessment of pharyngeal airway stability in normal and micrognathic infants. *J Appl Physiol* 1985;58:635
62. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to DMD and SMA. *Pediatric Pulmonology* 2000; 29: 141-150
63. La Prade RF,Rowe DE. The operative treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 1992;34:775-786.
64. Brook PD,Kennedy JD,Stern LM,et al. Spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. *J pediatr orthop* 1996,16:324-331.
65. Jardine E, Wallis C. Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the United Kingdom *Thorax* 1998;53:762–767
66. Katz S.Selvadurai H. et al.Outcome of non invasive positive pressure ventilation in paediatric neuromuscular disease. *Arch Dis Child*; 89:121-124.
67. Carpino V.,Natale A.,Testa R.-Ventilazione invasiva nel paziente pediatrico dimesso dalla rianimazione in continuità di cure domiciliari. *Minerva Anestesiologica*.Vol 65pp70-73
68. Weinberg J.,Klefbeck B.,Bor J.,Svanborg E. Polysomnography in chronic neuromuscular disease *Respiration.* 2003 Jul-Aug;70 (4);349-354.
69. Fauroux B., Lofaso F. Noninvasive mechanical ventilation in Children. *Eur Respir Mon* 2001; 16, 244–258.
70. Migliori C.,Cavazza A.,Motta M.,et al. Early use of Nasal-BiPAP in two infants with Congenital Central Hypoventilation Syndrome. *Acta Paediatr.* 2003 Jul;92 (7):823-6.
71. W. Gerald Teague. Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients. *Paediatric respiratory reviews* (2005) 6, 52–60
72. Navalesi P, Fanfulla F, Frigero P,et al. Physiologic evaluation of non invasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Clinical Care Med* 2000; 28: 1785-1790.
73. Villa MP.,Pagani J.,Ambrosio R.,et al. Mid-face hypoplasia after long-term nasal ventilatio. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Oct 15;166 (8):1142-3.
74. Ferguson,Gilmartin: CO2 rebreathing during Bi-Pap ventilatory assistance.*American Journal Respiratory Critical Care Medicine* 151:1126-1135. 1995.
75. Robert D.,et al. Domiciliary ventilation by tracheostomy for chronic respiratory failure. *Rev.Fr.Mal.Respir.*1983;11:923-36
76. Testa R. Ventilazione domiciliare invasiva nel trattamento dell'Atrofia Muscolare Spinale (Malattia Di Werdnig-Hoffman). *Acta Anaesthesiologica Italica.* Vol. 55.Suppl.al n.3. 2004
77. Balsimelli M.,Testa R.,Orlando C.,Carpino V. Assistenza domiciliare integrata nel paziente ventilato. VII° congresso Nazionale S.A.R.Ne.P.I. Società Anestesia,Rianimazione Neonatale e Pediatrica. Bari 2-4 ottobre 2003
78. American Thoracic Society. Care of the Child with a Chronic Tracheostomy. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; Vol 161. pp 297–308.
79. Frigero P.,Sommaria M.,Navalesi P. Disostruzione tramite apparecchi meccanici. In la disostruzione bronchiale:dalla teoria alla pratica. Editore Brivio A.et al. Masson 2001;pp171-189.



80. Testa R.,Natale A.Vitullo M.E.,Carpino V. Assistenza domiciliare con ventilazione invasiva in pazienti pediatrici. Atti del XII Simposio Meridionale di Anestesia e Rianimazione 1998 pp.159-64. Editoriale Bios.
81. Goldberg AI. Myopathies in patients under two years of age. Eur. Respir. Rev. 1992;2;10;308-11.
82. Make B.,Gilmartin ME. Mechanical ventilation at home (editorial) –Br Med J.,1989;298 (6685):1409.
83. Lafisca S.,Selle V.,Mariotto A. Le linee guida nella pratica medica:considerazioni medico-legali e di sanità pubblica. Professione. Sanità pubblica e medicina pratica. Anno IV, n.5. Ott. 1996
84. Franco A. Carnevale, RN, PhDa, Eren Alexander, RN, MSc(A)a, Michael Davis, MDa,b, Janet Rennick, RN, PhDa, Rita Troini, RRT, Mab. Daily Living With Distress and Enrichment: The Moral Experience of Families With Ventilator- Assisted Children at Home. Pediatrics 2006;117;48-60
85. Franco A. Carnevale, RN, PhDa, Eren Alexander, RN, MSc(A)a, Michael Davis, MDa,b, Janet Rennick, RN, PhDa, Rita Troini, RRT, Mab. Daily Living With Distress and Enrichment: The Moral Experience of Families With Ventilator- Assisted Children at Home. Pediatrics 2006;117;48-60
86. Anita K. Simonds* Ethical aspects of home long term ventilation in children with neuromuscular disease. Paediatric respiratory reviews (2005) 6, 209–214
87. Recommendation of CDC and the Healthcare Infection Control Practices Advisory
88. Committee. Guidelines for preventing health-care associated pneumonia, 2003.
89. La ventilazione meccanica domiciliare nel paziente con IRC: aspetti organizzativi medico legali e bioetici. Rassegna di patologia dell'Apparato respiratorio. 2003;18: 26-33.
90. Zana M. Responsabilità medica e tutela del paziente. Giuffrè Editore-Milano 1993.
91. DPR n.484 del 22 luglio 1996. Allegato H- punto 6.
92. American Association for Respiratory Care. AARC Clinical Practice Guideline: Long –term Invasive Mechanical Ventilation in the Home.. Respir. Care 1995;40 (12);1313-1320.
93. Asamsi: bollettino semestrale dell'Associazione per lo studio della Atrofia Spinali Infantili. I° Semestre 1996.
94. AARC Clinical Practice guideline. Suctioning in the patient in the home. Respir Care 1999; 44 (1): 99-104.
95. Hansen LG, Warwick WJ. High frequency chest compression system to aid in clearance of mucus from the lung. Biomed Instrum Technol 1990;24:289-294.
96. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, McLaughlin FJ et al. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. Chest 1988;94:1232-1235.
97. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: the expiratory aids. Chest 1994;105:1538-44.
98. Guenza M.C., Doglio L, Gremmo M: Fisioterapia respiratoria – II° Corso Ventilazione non invasiva nel bambino-Istituto Giannina Gaslini-Quarto 15-16 Novembre 2006.
100. Frigerio P, Sommaria M, Navalesi P. Disostruzione tramite apparecchi meccanici.-La disostruzione bronchiale:dalla teoria alla pratica. Ed. Massos 2001; pag 171-189.



23. MODULISTICA

MODULO DA INVIARE PER RACCOMANDATA ALL'ENTE EROGATORE DI ENERGIA ELETTRICA

Centro

Data

Spett.le Ente erogatore di energia elettrica

OGGETTO: segnalazione di utenza presso cui è domiciliato un soggetto in ventilazione meccanica domiciliare e/o che richiede assistenza alla tosse con apparecchiature alimentate ad energia elettrica

(intestazione della struttura prescrivente)

SEGNALA CHE

Presso la Vs. utenza N° _____ intestata a _____ risiede abitualmente un paziente che utilizza in via continuativa: ventilatore meccanico, aspiratore chirurgico, insufflatore-essufflatore meccanico ed altre apparecchiature alimentate ad energia elettrica, necessarie per la sua sopravvivenza.

Si richiede quindi di voler cortesemente preavvisare l'utenza di cui sopra, con almeno 24 ore di anticipo, prima di effettuare eventuali interventi tecnici – programmati e/o straordinari – e di voler fornire tempestiva informazione nel caso di guasti prolungati, nonché di voler considerare come prioritaria la riattivazione di tale utenza, considerando che le apparecchiature di cui sopra hanno autonomia funzionale di circa _____

Ringraziando anticipatamente per la collaborazione, porgiamo cordiali saluti

Data

Firma del Medico



**MODULO DA INVIARE PER RACCOMANDATA AL 118
Centro**

Data

Spett.le Centrale operativa _____ del 118

OGGETTO: segnalazione di paziente in ventilazione meccanica domiciliare e/o che richiede assistenza alla tosse

La scrivente (nome e indirizzo del centro).....

SEGNALA CHE

Cognome e Nome Paziente.....

Data di nascita..... Peso in KgResidente
in.....ASL

Affetto da.....

è adattato alla **ventilazione meccanica domiciliare** SI / NO in:

VENTILAZIONE INVASIVA/NON INVASIVA tramite (interfaccia).....

in modalità.....

essendo dipendente dal ventilatore...../die o essendo solo ventilazione notturna

necessita di **02 terapia suppletiva** SI / NO

necessita di **assistenza alla tosse** SI / NO

Ringraziando anticipatamente per la collaborazione, porgiamo cordiali saluti

Data

Firma del Medico



MODULO PER PRESCRIZIONE APPARECCHIATURE ELETTROMEDICALI PER VDM

Centro :.....(n° telefono.....)

Data

Cognome e Nome Paziente.....

Data di nascita Peso in Kg.....

Residente in.....

Ricoverato attualmente SI/NO

Presso il repartodell'Ospedale/P.O.....

Patologia che ha portato all'IRC che ha determinato la prescrizione del ventilatore:

- Malattia neuromuscolare Fibrosi Cistica Ipoventilazione Centrale BPCO
- Lesione midollo cervicale Cardiomiopatia Alterazione gabbia toracica OSAS
- Sindrome obesità-ipoventilazione OSAS+altra patologia
- Displasia bronco-polmonare Altro

Diagnosi

Parametri funzionali e/o anamnestici che hanno portato alla prescrizione dei presidi medici in elezione:

EGA basale diurno pre-ventilazione: ph.....,PaC02.....,HC03.....,P02.....,BE.....

FCV (% pred)FEV1 (%pred) MIP (cmH2O) MEP (cmH2O)

Picco della tosse.....l/min; Picco della tosse con air stacking e compressione addominale.....l/min

Sintomi e segni correlabili a ipoventilazione notturna e/o distress respiratorio:

Numero di ospedalizzazioni per IRA nell'ultimo anno.....

Deficit della tosse: SI/NO

Saturimetria notturna basale: % tempo di studio conSa02< 90%:,durata periodo più lungo conSa02< 90%....., altro.....

Monitoraggio della C02 notturna: PaC02 > 50mmHg per almeno il 50% del sonno

Monitoraggio cardiorespiratorio notturno completo basale o Polisonnografia basale (obbligatorio per OSAS):

Adattamento al ventilatore o CPAP

EGA in corso di ventilazione (almeno 1ora) : ph.....,PaC02.....,HC03.....,P02..... BE.....

Saturimetria in ventilazione:% tempo di studio con Sa02< 90%:,durata periodo più lungo con Sa02< 90%....., altro.....

Monitoraggio cardiorespiratorio notturno completo basale o Polisonnografia basale (in CPAP o ventilazione):.....

Si prescrive pertanto un ventilatore domiciliare che possa ottemperare alle caratteristiche tecniche e regolazioni sotto-elencate.

Il paziente è stato adattato alla:

VENTILAZIONE INVASIVA/NON INVASIVA o CPAP tramite (interfaccia).....

Settaggio Principale Eventuale O2 (l/min) no\sil\min

Modalità: Freq. Resp Pins.....Pesp (o PEEP)..... time ins..... Trig Ins..... Trig Esp.....

Vtidalico..... Delta pressione inspiratoria..... curva..... tempoapnea.....

Respirazione si\no altro.....

Allarme alta pressione..... bassa pressione..... Frequenza massima..... Volume tidalico minimo ins\esp.....

Necessità di valvola espiratoria SI/NO

Monocircuito/ Bicircuito/ monocircuito con Y

Necessità di batteria interna SI/NO con autonomia di almeno.....ore

Altre regolazioni del ventilatore alle dimissioni:



.....
.....

Ore di dipendenza dal ventilatore...../die o solo ventilazione notturna (autonomia dal ventilatore.....ore)

E' necessario che venga assicurato un servizio di assistenza tecnica 24 ore/die sia nei giorni festivi che feriali con riparazione o cambio del ventilatore in caso di guasto in un tempo massimo che non superi l'autonomia del paziente dal ventilatore e che siano previsti controlli domiciliari periodici ogni.../mesi da parte della ditta fornitrice del ventilatore.

Modello e taglia dell'interfaccia.....

EVENTUALI ALTRI PRESIDI PRESCRITTI:

- **Secondo ventilatore**
- **Gruppo di continuità elettrica o generatore di corrente**
- **Umidificatore attivo non riscaldato/ riscaldato con regolazione della temperatura**
- **apparecchiatura di ausilio alla tosse tipo:_____**
- **Saturimetro portatile**
 - **senza allarmi per monitoraggio discontinuo**
 - **con allarmi per monitoraggio continuo**
- **Monitor cardio-respiratorio**

.....
Tale materiale è stato prescritto per: prevenire gravi riacutizzazioni ; ridurre i giorni di ricovero ospedaliero ; migliorare la qualità di vita ; migliorare la sopravvivenza ; migliorare gli scambi gassosi

EVENTUALI ANNOTAZIONI

.....
Si allega la prescrizione del materiale di consumo annuale valida sino a nuova prescrizione

Il prescrittore attesta sotto la propria responsabilità :

- a) di aver operato in osservanza delle linee guida regionali sulla diagnosi e trattamento.
- b) di aver garantito al paziente un adeguato periodo di training
- c) di rendere disponibile un adeguato programma di follow up per la gestione delle problematiche correlate al trattamento a lungo termine della patologia

Firma del Medico



MODULO PER PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO PAZIENTI PEDIATRICI

Centro:.....

Data

Cognome e Nome..... Data di nascita

Diagnosi che ha portato all'IRC che ha determinato la prescrizione del ventilatore:.....

.....in ventiloterapia domiciliare per non invasiva per..... ore/die o solo per ventilazione notturna

Il paziente necessita del seguente materiale di consumo annuale.

Tale prescrizione è valida sino a nuova prescrizione

Ventilazione non invasiva

Maschere nasali o facciali – quantità: 2-4 a seconda delle ore di NIV.

- Circuiti resp. monotubo – quantità: 3 se VDM solo di notte;
6- se VDM < 16 ore al giorno.
12 se VDM > 16 ore al giorno
- Cuffie con reggi-maschera ed eventuale mentoniera/anno – quantità: 2
- Meccanismi anti- rebreathing a seconda delle ore di NIV – quantità: 3 - 6- 12
- Camere per umidificazione attiva – quantità: 24
- Sacche di H2O sterile, demineralizzata da Lt 1 – quantità: 104
- Maschere facciali circuiti e filtri e per M I-E se prescritto – quantità 2-4:
- Prodotti barriera per prevenzione decubiti (idrocolloidi; alginati, ec.): 365
- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni

Ventilazione Invasiva < 16 ore die

- Circuito doppio di ventilazione in ed espiratorio, a bassa compliance, non strozzabile, provvisto di raccogli-condensa – quantità: 24
- Camera di umidificazione ad autoriempimento. - quantità: 24
- Sacche di acqua sterile demineralizzata da Lt 1 - quantità: 104
- Catetere mount dotato di connessione girevole e foro per aspirazione - quantità: 52
- Filtro antibatterico. – quantità: 104
- Cannule tracheostomica con raccordo rotante di diametro rapportato all'età ed al peso del paziente. - quantità: 12-24

N.B. Nella prima prescrizione viene richiesta sempre una cannula con diametro ridotto, da utilizzare in caso di decannulazione accidentali o di ostruzioni improvvise della cannula. (2)

- Medicazioni specifiche per tracheotomia (metallica; schiuma di poliuretano) – quantità: 365.
- Collarini in velcro per tracheotomia, misura pediatrica – quantità: 120
- Guanti sterili (misura piccola, media o grande)- quantità: 12-24 / frequenza cambio cannula.
- Sondini da aspirazione tracheali, di misura rapportata al diametro della cannula. quantità: 2200 = 6 / die . Salvo particolari indicazioni.
- Naso artificiale, con attacco per ossigeno – quantità: 365
- Valvola fonatoria eventuale- quantità: 12
- Siringhe da 10 ml. quantità: 750
- Confezione da 12 pezzi di garze sterili 18x40 - quantità: 100
- Fiale di soluzione fisiologica da 10 ml - quantità: 365
- Fiale di H2O distillata da 10 ml - quantità: 100
- Pacchi di guanti da 100, non sterili. - quantità: 12
- Set per aspiratore chirurgico. - quantità: 12
- Filtri aria interni spugnosi; quantità: 2
- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni
- Sensori per saturimetro. – quantità: 24
- Confezione di cerotto telato aereato (tipo Fixomull). quantità: 2

Ventilazione Invasiva >16 ore die

- Circuito doppio di ventilazione in ed espiratorio, a bassa compliance, non strozzabile, provvisto di raccogli-condensa – quantità: 36
- Camera di umidificazione ad autoriempimento. - quantità: 36



- Sacche di acqua sterile demineralizzata da Lt 2 - quantità: 104
- Catetere mount dotato di connessione girevole e foro per aspirazione - quantità: 104
- Filtro antibatterico. – quantità: 104
- Cannule tracheostomica con raccordo rotante di diametro rapportato all'età ed al peso del paziente. - quantità: 12-24
- N.B. Nella prima prescrizione viene richiesta sempre una cannula con diametro ridotto, da utilizzare in caso di decannulazione accidentali o di ostruzioni improvvise della cannula.(2)
- Medicazioni specifiche per tracheotomia (metallica;schiuma di poliuretano) – quantità: 365.
- Collarini in velcro per tracheotomia, misura pediatrica – quantità: 150
- Guanti sterili(misura piccola,media o grande)- quantità: 12-24 / frequenza cambio cannula.
- Sondini da aspirazione tracheali, di misura rapportata al diametro della cannula. quantità: 2200 - 3000 = 6 – 8 /die . Salvo particolari indicazioni.
- Naso artificiale,con attacco per ossigeno – quantità: 365
- Sonde PEG, di misura variabile rapportata al peso del bambino. quantità: 3
- Siringhe da 60 ml,con cono catetere per alimentazione Peg - quantità: 1100
- Siringhe da 10 ml. quantità: 750
- Siringhe da 5 ml. quantità: 750
- Confezione da 12 pezzi di garze sterili 18x40 - quantità: 180
- Fiale di soluzione fisiologica da 10 ml - quantità: 365
- Fiale di H2O distillata da 10 ml - quantità: 100
- Pacchi di guanti da 100, non sterili. - quantità: 18
- Set per aspiratore chirurgico. - quantità: 12
- Filtri aria interni spugnosi; quantità: 2
- Disinfettante commerciale da Lt 1 – quantità: 2-3 confezioni
- Sensori per saturimetro. – quantità: 24
- Confezione di cerotto telato aereato (tipo Fixomull). quantità: 2.

Data

Firma del medico



MODULO PER PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO PAZIENTI ADULTI

Centro:.....

Data

Cognome e Nome..... Data di nascita

Diagnosi che ha portato all'IRC che ha determinato la prescrizione del ventilatore:
.....in ventiloterapia domiciliare per non invasiva per..... ore/die o solo per ventilazione notturna

Il paziente necessita del seguente materiale di consumo annuale.

Tale prescrizione è valida sino a nuova prescrizione

Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per NIV

- 2-4 maschere a seconda delle ore di NIV
- circuiti respiratori :
 - 3 se ventilazione solo notturna
 - 6 se ventilazione < 16 ore/die
 - 12 se ventilazione > 16 ore/die
- 4 cuffie con reggi-maschera/anno
- 2 filtri aria /anno (se spugnosi), altrimenti 12/anno
- 3 - 6- 12 meccanismi anti- rebreathing a seconda delle ore di NIV (se non presenti sulle maschere stesse)
- 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva) + acqua sterile demineralizzata
- 2-4 circuiti, filtri e maschere faciali per insufflatore-essufflatore meccanico (se prescritto)
- Prodotti barriera per prevenzione decubiti (idrocolloidi; alginati, ec.): cambio ogni giorno
- Disinfettante commerciale

Ventilazione invasiva <16 ore die

- 12 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e trappole raccogli condensa
- 12 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 180 filtri HME
- 2 filtri aria interni spugnosi
- 52 (1/settimana) catheter mount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica ogni 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)
- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- Disinfettante commerciale

Ventilazione invasiva > 16 ore die

- 24 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito mono-tubo) e bicchieri raccogli condensa
- 24 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana) o 365 HME
- 2 filtri aria interni spugnosi
- 104-156 catheter mount (2-3/settimana) dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo particolari indicazioni
- 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica 15-45 giorni (in casi particolari ogni 7 giorni)



- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto)
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto)
- 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm
- 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml
- 1-3/die medicazioni specifiche per tracheotomia
- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni
- Disinfettante commerciale

Data

Firma del medico



CONSENSO INFORMATO PER VENTILOTERAPIA NON INVASIVA DOMICILIARE

Il sottoscritto.....
dichiara di essere stato informato dal Dott.
di essere affetto/che il proprio figlio, minore e/o incapace di intendere o volere, è affetto dalla seguente patologia.....
Tale patologia determina un'insufficienza respiratoria che deve essere corretta mediante l'utilizzo di ventiloterapia non invasiva. Sono stato informato dal medico che questa terapia, essendo le *mie/di mio figlio, minore e/o incapace di intendere o volere*, condizioni stabilizzate, non presentando complicanze in atto, può essere erogata mediante ventilazione meccanica domiciliare (VMD), potendo contare sulla collaborazione di altra persona presente al domicilio.
Nel caso in cui il paziente risulti completamente autosufficiente, non è indispensabile la figura del referente domiciliare. Per la mia / di mio figlio patologia è indicata una ventilazione meccanica non invasiva mediante l'utilizzo di maschera nasale o facciale.
Sono stato informato del tipo di maschera da utilizzare e delle modalità di somministrazione della ventiloterapia durante sedute di specifico addestramento.
In particolare sono stato addestrato/a insieme a , che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio attraverso appositi questionari ed esercitazioni pratiche. Solo i medici incaricati della prescrizione e/o della gestione della ventilazione meccanica domiciliare potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione. Eventuali cambiamenti dei tempi e modalità di somministrazione della ventiloterapia, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura potrebbero essere di grave pericolo per la vita.
Sono a conoscenza che per qualunque esigenza potrò mettermi in contatto con il Centro.....o la Ditta.....ai numeri telefonici che mi sono stati forniti nell'allegato che contiene anche le indicazioni principali relative al protocollo terapeutico e alla gestione dell'apparecchiatura.
A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott.
Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi, degli svantaggi, dei rischi, delle modalità di somministrazione della terapia domiciliare ventilatoria, acconsento **ad essere sottoposto/che mio figlio, minore e/o incapace di intendere o volere, sia sottoposto a tale tipo di terapia.** Sono stato informato che, ove volessi sospendere, per qualsiasi motivo la terapia, devo avvisare preventivamente il medico curante e l'incaricato della gestione della ventiloterapia.
Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.

Firma del paziente/di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà/del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

Data

In caso di incapacità di intendere e volere del paziente, comprovata da certificazione medica di struttura pubblica, il consenso all'utilizzo di tale terapia, sarà demandato al tutore legale, e comunque come previsto dalle vigenti disposizioni di legge.

Nel caso di trattamento su minori devono essere acquisite entrambe le firme dei genitori o in casi particolari, del genitore che ne ha la patria potestà o l'affidamento.



CONSENSO INFORMATO PER VENTILOTERAPIA INVASIVA DOMICILIARE

Il sottoscritto.....
dichiara di essere stato informato dal Dott
di essere affetto / che il proprio figlio, minore e/o incapace di intendere o volere, è affetto dalla
seguinte patologia.....

Tale patologia determina insufficienza respiratoria che deve essere corretta mediante l'utilizzo di
ventiloterapia invasiva per via tracheostomica.
Sono stato informato dal medico che questa terapia, essendo *le mie condizioni / di mio figlio*
stabilizzate, non presentando complicanze in atto, può essere erogata mediante ventilazione
meccanica domiciliare (VMD).

E' necessario che per utilizzare tale tipo di terapia, possa contare sulla collaborazione di altra
persona presente al domicilio. Questa deve essere in grado di provvedere a tutte le esigenze
connesse con la corretta applicazione del protocollo che mi viene fornito in allegato.
Per la mia patologia è indicata una ventilazione meccanica invasiva mediante l'utilizzo di cannula
tracheostomica.

Sono stato informato di tutte le modalità di utilizzo del ventilatore che mi viene fornito. In particolare
sono stato addestrato a posizionare e o raccordare i circuiti al ventilatore, a cambiare, pulire e
sterilizzare gli stessi, a controllare le modalità di erogazione della ventiloterapia.

Le stesse nozioni sono state impartite a
che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia
domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio
attraverso appositi questionari ed esercitazioni pratiche.

Una carente igiene e pulizia dei circuiti potrebbe determinare l'insorgenza di infezioni che
risulterebbero pericolose.

Solo i medici incaricati della prescrizione e/o della gestione della ventilazione meccanica domiciliare
potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione.

Sono stato informato che eventuali cambiamenti dei tempi e delle modalità di somministrazione della
ventiloterapia, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura o utilizzo
della stessa secondo schemi diversi da quelli suggeritemi, potrebbero essere di grave pericolo per la
vita.

Ogni eventuale cambiamento del piano terapeutico o di utilizzo dell'apparecchiatura dovrà essere
autorizzato dal Centro che ha provveduto alla prescrizione o gestore.

Sono a conoscenza che in caso di allarme, o per qualunque esigenza, dovrò mettermi
immediatamente in contatto con il Centro.....
o con la Ditta
ai numeri telefonici che mi sono stati forniti nell'allegato che contiene anche le indicazioni principali
relative al protocollo terapeutico e alla gestione dell'apparecchiatura.

A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott.....
.....

Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi, degli svantaggi, dei
rischi, delle modalità di somministrazione della terapia domiciliare ventilatoria invasiva, acconsento
**ad essere sottoposto / che mio figlio, minore e/o incapace di intendere o volere, sia
sottoposto a tale tipo di terapia.**

Sono stato informato che, ove volessi sospendere, per qualsiasi motivo la terapia, devo avvisare
preventivamente il medico curante e l'incaricato della gestione della ventiloterapia.



Firma del paziente / di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà / del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

Data

In caso di incapacità di intendere e volere del paziente, comprovata da certificazione medica di struttura pubblica, il consenso all'utilizzo di tale terapia, sarà demandata al tutore legale, e comunque come previsto dalle vigenti disposizioni di legge.

Nel caso di trattamento su minori devono essere acquisite entrambe le firme dei genitori o in casi particolari, del genitore che ne ha la patria potestà o l'affidamento.

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.



CONSENSO INFORMATO PER L'UTILIZZO DOMICILIARE CON APPARECCHIATURA ASSISTENZA ALLA TOSSE

Il sottoscritto.....
dichiara di essere stato informato dal Dott
di essere affetto / che suo figlio, minore e/o incapace di intendere o volere, è affetto dalla seguente patologia.....

Tale patologia ha provocato un grave deficit del meccanismo della tosse che può essere supportato mediante l'utilizzo di _____.

Per utilizzare tale tipo di terapia è necessaria la collaborazione di altra persona presente al domicilio, in grado di provvedere alla corretta applicazione del protocollo che mi viene fornito in allegato.

Sono stato informato della modalità di utilizzo di _____ che mi viene fornito e sono stato addestrato al suo utilizzo.

Le stesse nozioni sono state impartite a, che ha dimostrato di intendere l'importanza di tale compartecipazione all'utilizzo di questa terapia domiciliare; è stata comprovata la nostra capacità nella gestione routinaria dell'apparecchio attraverso apposite esercitazioni pratiche.

Solo i medici incaricati della prescrizione e/o gestione di _____ potranno modificare i tempi e le modalità di somministrazione. Sono stato altresì informato che eventuali cambiamenti dei tempi e delle modalità di somministrazione di _____, effettuati arbitrariamente, così come eventuali manomissioni dell'attrezzatura o utilizzo della stessa secondo schemi diversi da quelli suggeritemi, potrebbero essere di grave pericolo per la vita.

Ogni eventuale cambiamento del piano terapeutico o di utilizzo dell'apparecchiatura dovrà essere autorizzato dal Centro che ha provveduto alla prescrizione o gestore. Sono a conoscenza che in caso di qualunque esigenza, dovrò mettermi immediatamente in contatto con il Centro o con la Ditta fornitrice dell'apparecchiatura

Mi è stato fornito un allegato che contiene le indicazioni principali relative al protocollo terapeutico ed alla gestione dell'apparecchiatura, che io ho letto e compreso nella sua interezza. A tutte le domande da me effettuate ha risposto in modo esauriente ed a me chiaro il Dott.....

Essendo stato quindi informato in modo chiaro, completo e preciso dei vantaggi degli svantaggi, dei rischi, delle modalità di somministrazione dell' insufflatore-essufflatore meccanico, **accosento/non accosento ad essere sottoposto a tale tipo di terapia.**

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.

Firma del paziente/di entrambi i genitori o di chi ne ha la patria potestà/del tutore legale

Firma del medico

Firma dell'eventuale referente domiciliare che ha partecipato all'addestramento

In caso di incapacità di intendere e volere del paziente, comprovata da certificazione medica di struttura pubblica, il consenso all'utilizzo di tale terapia, sarà demandata al tutore legale, e comunque come previsto dalle vigenti disposizione di legge.

Nel caso di trattamento su minori devono essere acquisite entrambe le firme dei genitori o in casi particolari, del genitore che ne ha la patria potestà o l'affidamento.

Inoltre, nel caso di minore consapevole o in grado di discernere deve essere acquisito il suo parere.



**MODULO PER PRESCRIZIONE VENTILATORE
DOMICILIARE
IN PAZIENTE CON DISTURBI RESPIRATORI SONNO
CORRELATI:**

CENTRO
.....
.....

Paziente

Codice Fiscale

Indirizzo

Tel.

Diagnosi

Tipologia di ventilatore:

- cPAP (pressione positiva continua)
- auto-cPAP
- auto-cPAP (tipo CS-ASV) per il trattamento di respiro periodico ed apnee centrali
- pressometrico a doppio livello di pressione (bi-level)

**Con regolazione dei seguenti parametri:
Settaggio**

- livello di pressione (per la cPAP)
- range di pressione (per l'autocPAP)
- settaggio per autocPAP CS-ASV
- pressione inspiratoria ed espiratoria (per BiLevel)
- altri settaggi

Con possibilità di monitoraggio di:

- pressioni erogate
- contatore per misura della compliance alla terapia
- altro.....

Allarmi disinseribili di:

- perdite aeree
- disconnessione elettrica
- altro.....

Opzioni:

- sistema di umidificazione riscaldamento
- arricchimento con O2
- alimentazione alternativa di emergenza
- altro.....



**Interfaccia mediante
modello/misura**

- maschera nasale
- maschera facciale
- altro

Materiali di consumo (fabbisogno semestrale/annuale previsto)

- N° tubi di raccordo sterilizzabili a freddo tipo.....
- N° maschere nasali/facciali tipo e misura.....
- N° filtri antibatterici tipo.....
- N° filtri antipolvere tipo.....
- Altro.....

Si allega obbligatoriamente la seguente documentazione:

- a) Esame polisonnografico/poligrafico notturno in condizioni basali che evidenzia la patologia di cui sopra con i criteri di gravità che giustificano il trattamento ventilatorio prescritto
- b) Esame polisonnografico/poligrafico notturno che documenta l'efficacia del trattamento ed i dati (titolazione) che permettono il corretto settaggio del ventilatore
- c) Eventuale ulteriore documentazione clinico-funzionale relativa alla patologia del paziente

Il prescrittore attesta sotto la propria responsabilità :

- d) di aver operato in osservanza delle linee guida regionali sulla diagnosi e trattamento dei DRSC
- e) di aver garantito al paziente un adeguato periodo di training
- f) di rendere disponibile un adeguato programma di follow up per la gestione delle problematiche correlate al trattamento a lungo termine della patologia

Timbro e firma dello specialista



MODULO PER LA COMPILAZIONE DEL REGISTRO REGIONALE

Ente prescrittore _____ Data _____

1° modulo _____ Rinnovo _____

Data inizio VMD _____

N. tessera sanitaria _____ Sesso: M _ F _ Anno
nascita _____

Diagnosi di base

- Malattia Neuromuscolare
- Esiti tetraparesi
- Miopatia
- Fibrosi cistica
- Cifoscoliosi
- Bronchiectasie
- Neuropatia
- BPCO _
- Sindrome post-polio
- OSAS
- OSAS + BPCO
- Altro _____

Parametri funzionali

PaCO₂ basale _____

PaCO₂ in VM _____

MIP a riposo (%pred.) _____

CV (%pred.) _____

FEV₁ (%pred.) _____

Sintomi a riposo: SI _ NO _

SaO₂ notturna basale: Valore medio <90% per oltre il 50% del tempo: SI _ NO _

SaO₂ notturna in VM: Valore medio <90% per oltre il 50% del tempo: SI _ NO _

Modalità di ventilazione

PSV _____

ACV _____

PCV _____

Bipap _____

cPAP _____

NPV _____

altre _____



Regolazioni alla dimissione

Interfaccia paziente-ventilatore

Maschera facciale

Maschera nasale

Protesi orale

Tracheo

NPV

Uso contemporaneo di ossigeno: SI _ NO _

Self-care: SI _ NO _

Integrazioni assistenziali

Non necessarie

ADI

Altro _____

Unita' Operativa Prescrittrice _____

Firma del Medico _____



24. Sistema DRG: CODICI PRINCIPALI ICD (International Classification of Diseases)
--

518.81	Insufficienza respiratoria acuta
518.83	Insufficienza respiratoria cronica
518.84	Insufficienza respiratoria acuta e cronica
780.53	Sindrome delle apnee ostruttive nel sonno
780.51	Sindrome delle apnee centrali
780.51	Sindrome della ipoventilazione alveolare centrale
770.81	Sindrome dell'ipoventilazione alveolare centrale Congenita (sindrome di Ondine)

Codici ICD9 - CM	TERAPIA RESPIRATORIA	INDICAZIONI
Gruppo dei codici 93.9-	NON INVASIVA*	INDICAZIONI
93.90	Respirazione a pressione positiva continua (CPAP)	PaO ₂ <60 mmHg, PaCO ₂ /FiO ₂ <200 (edema polmonare, polmoniti gravi, etc.) disturbi respiratori associati a patologie del sonno, anche in fase diagnostica
93.90	Respirazione a pressione positiva a due livelli (BiLevel)	PaCO ₂ >45 mmHg pH<=7,35
93.91	Respirazione a pressione positiva intermittente	PaCO ₂ >45 mmHg pH<=7,35
93.96	Altro tipo di arricchimento di ossigeno (ossigenoterapia)	Ipossimia isolata (PaO ₂ <60 mmHg) che necessita di ossigenoterapia continua per almeno 48 ore con controllo emogasanalitico (PaO ₂ , PaCO ₂ e pH) giornaliero e monitoraggio continuo con SaO ₂ per almeno 48 ore
93.99	Altre procedure respiratorie (polmone d'acciaio)	PaCO ₂ >45 mmHg pH<=7,35
Gruppo dei codici 96.7-	INVASIVA*	INDICAZIONI
96.70	Altra ventilazione meccanica continua	Non utilizzare il codice 96.70 in quanto non specifica la durata
96.71	Per meno di 96 ore consecutive	PaO ₂ <40 mmHg e/o PaO ₂ /FiO ₂ <200 pH<= 7,35 e PaCO ₂ >60 mmHg Fallimento o controindicazioni alla ventilazione non invasiva
96.72	Per 96 ore consecutive o più	PaO ₂ <40 mmHg e/o PaO ₂ /FiO ₂ <200 pH<= 7,35 e PaCO ₂ >60 mmHg Fallimento o controindicazioni alla ventilazione non invasiva