Gestione respiratoria

Una guida per le famiglie realizzata in collaborazione con Fabrizio Racca - Direttore del *Dip. Anestesia, Rianimazione e blocchi operatori, Azienda Ospedaliera Nazionale SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo - Alessandria*

Duchenne Parent Project aps

GESTIONE RESPIRATORIA

A livello respiratorio, è bene comprendere pochi elementi di fondamentale importanza. Con queste informazioni, con l'aiuto del nostro medico di fiducia e/o del nostro terapista, possiamo prevenire l'insorgere di situazioni che possano mettere a rischio la salute dei nostri ragazzi.

1 Nei ragazzi Duchenne la debolezza dei muscoli respiratori, la rigidità e le alterazioni della gabbia toracica (**cifoscoliosi**) possono portare ad uno stato di insufficiente ventilazione dei polmoni (**ipoventilazione alveolare**), che determina l'aumento, nel sangue arterioso, di un gas nocivo: **anidride carbonica** (CO_2).

2 Un efficace colpo di tosse è necessario per liberarci dalle secrezioni bronchiali, che aumentano durante le infezioni delle vie respiratorie. La tosse non è efficace se il picco della tosse è inferiore a 270 litri/minuto. In questo caso, i ragazzi Duchenne hanno difficoltà a ripulire i bronchi dalle secrezioni quando, soprattutto nella stagione invernale, si ammalano per infezioni respiratorie anche banali, come l'influenza.

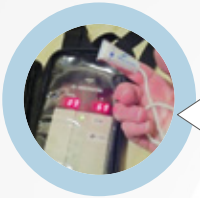
3 L'ipoventilazione alveolare e la tosse inefficace aumentano il rischio di complicazioni respiratorie anche importanti in caso di infezioni delle vie aeree.

Per riconoscere le complicanze respiratorie in tempo, è necessario programmare regolari visite pneumologiche. Durante queste visite, che dovrebbero iniziare dall'età di 6 anni, vengono anche effettuati degli esami strumentali: la **spirometria** (per la misura della capacità vitale forzata), il **picco della tosse**, la **saturimetria notturna**, la **misurazione non invasiva del valore di anidride carbonica.** Tali esami di fondamentale importanza devono essere effettuati almeno una volta all'anno in tutti i ragazzi affetti da Duchenne.

Spirometria

Picco della tosse

Misurazione non invasiva del valore di anidride carbonica



Saturimetria notturna

Quando gli esami strumentali e clinici indicano che è necessario aiutare i ragazzi a mantenere una buona ventilazione alveolare e/o una tosse efficace, è importante utilizzare rispettivamente la **ventilazione meccanica non invasiva** (in caso di ipoventilazione alveolare), le **tecniche di assistenza alla tosse manuali** (reclutamento polmonare e spinta sottodiaframmatica) e **meccaniche** (macchina della tosse) in caso di tosse inefficace.

In caso di aumento delle secrezioni bronchiali può essere utile anche la tecnica di mobilizzazione delle secrezioni dalle zone più periferiche ai grandi bronchi (**clapping**).

Altri provvedimenti fondamentali sono **le vaccinazioni e l'uso precoce degli antibiotici** in caso di infezione delle vie aeree.

QUALE ESAME E PERCHÉ?	QUANDO
SPIROMETRIA Valuta la Capacità Vitale Forzata (valore normale 80% del predetto); serve a misurare la forza dei muscoli respiratori e a permettere di prevedere la possibilità di ipoventilazione alveolare e di deficit della tosse	**Dai 6 anni di età 1 volta l'anno; più spesso quando i ragazzi perdono la capacità di deambulare (2-3 volte/anno)**
PICCO DELLA TOSSE (valore limite al di sotto del quale si deve intervenire con l'assistenza alla tosse: 270 l/min); serve a valutare l'efficacia della tosse	
MISURA DELLA CO_2 DIURNA (valore normale < 45 mmHg) tramite la misura della CO_2 di fine espirazione ($EtCO_2$) o, nel caso l'$EtCO_2$ non sia risolutiva, tramite l'emogasanalisi capillare (esame eseguito al lobo dell'orecchio mediante micropuntura cutanea superficiale); serve a valutare il livello di anidride carbonica (CO_2) nel sangue	**Quando la Capacità Vitale Forzata scende al 40-50% del predetto**
STUDI RESPIRATORI NOTTURNI La saturimetria notturna è l'esame più semplice e meno costoso. Se non è risolutiva, va integrata con la polisonnografia e/o la misurazione notturna della CO_2 transcutanea, che servono a valutare la presenza di desaturazioni e/o aumento della CO_2 e/o apnee di notte	

La ventilazione non invasiva consiste nell'applicazione di una pressione positiva, erogata da un ventilatore meccanico, alla bocca e/o al naso del ragazzo, tramite una mascherina che può coprire solo il naso o contemporaneamente naso e bocca. Questo serve a correggere l'ipoventilazione alveolare, che inizialmente è solo notturna e poi può diventare anche diurna.

Il reclutamento polmonare è una tecnica che consente al ragazzo di aumentare l'aria contenuta nel torace. Di solito si utilizza un **pallone di Ambu** collegato al suo viso tramite una mascherina che copre bocca e naso. Il ragazzo viene insufflato con il pallone di Ambu da un operatore (fisioterapista o genitore) e tra un'insufflazione e l'altra deve trattenere il respiro. Bastano 3 o 4 insufflazioni consecutive per espandere in modo considerevole il torace. Questo esercizio serve sia come **"ginnastica respiratoria"** (da eseguire tutti i giorni), sia per potenziare l'efficacia della tosse.

Reclutamento polmonare con pallone di Ambu

La Spinta sottodiaframmatica (o spinta toraco-addominale) serve anch'essa ad aumentare l'efficacia della tosse:

1 Si posiziona una mano "a piatto" sotto le ultime costole e l'altra "a piatto" sul torace, oppure entrambe le mani sotto le ultime costole.

2 Si chiede al ragazzo di tossire.

3 Si esercita una spinta con entrambe le mani (la mano sotto le ultime costole dovrà esercitare una spinta verso l'alto, cioè verso la testa; la mano sul torace invece verso il basso, cioè verso l'addome). La difficoltà sta solo nel mantenere il ritmo tra i colpi di tosse e le spinte.

La spinta sottodiaframmatica idealmente dovrebbe essere preceduta da una manovra di reclutamento polmonare. Infatti, le due manovre hanno un effetto cumulativo nel migliorare l'efficacia della tosse.

Vaccinazioni Tutti i bambini con diagnosi di Duchenne, dall'età di 5 anni, dovrebbero effettuare il VACCINO ANTI INFLUENZALE (da ripetere ogni anno) e il VACCINO ANTIPNEUMOCOCCICO (di solito è sufficiente 1 sola dose nella vita).

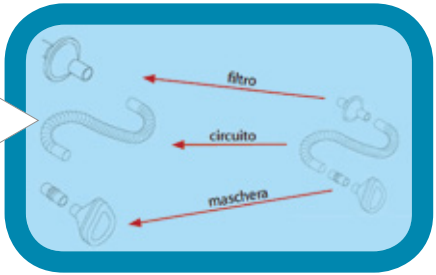
Spinta toraco-addominale

La macchina della tosse è un'apparecchiatura che, erogando prima una pressione positiva (**insufflazione**) e successivamente una pressione negativa (**aspirazione**), facilita la rimozione delle secrezioni bronchiali sostituendo il meccanismo della

tosse. Va utilizzata quando le tecniche di assistenza alla tosse manuali (la spinta sottodiaframmatica e il reclutamento polmonare) non sono sufficienti ad aumentare l'efficacia della tosse.

Macchina della tosse

Circuito per macchina della tosse



Per l'utilizzo della macchina della tosse è importante verificare insieme al vostro medico di fiducia e/o al vostro terapista che non ci siano stati in precedenza episodi di barotrauma, pneumotorace, enfisema bolloso, pneumomediastino.

La macchina della tosse va impostata settando una pressione positiva ed una pressione negativa.

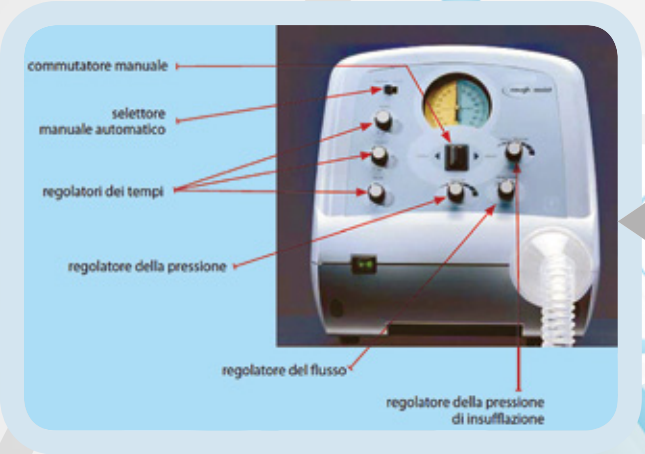
Esistono due modalità di funzionamento: automatico e manuale. Se la macchina viene impostata nella modalità automatica, oltre a settare una pressione positiva ed una pressione negativa, va anche impostato il tempo di durata dell'insufflazione e il tempo di durata dell'aspirazione.

Regolazione dell'apparecchio

Collegare il filtro ed il tubo alla macchina della tosse e, prima di inserire la maschera, impostare i valori della pressione.

1. La pressione negativa e la pressione positiva non devono superare i 40 cm H_2O.
2. Regolare le tre manopole che variano la durata (in secondi) delle pressioni in modo da ottenere dei cicli regolari: **da 1 a 3 secondi per l'insufflazione**, **da 1 a 3 secondi per l'essufflazione**, **da 0,5 a 1 secondo di pausa tra un ciclo e l'altro**.
3. Far aderire la maschera al volto del ragazzo ed avviare la macchina della tosse.
4. Eseguire **da 3 a 5 cicli di insufflazione/esufflazione/pausa**, quindi procedere ad una **pausa di 2-3 minuti per evitare l'iperventilazione**.

In modalità manuale non serve impostare le tre manopole dei tempi e si agisce sulla leva manuale eseguendo sempre da 3 a 5 cicli di insufflazione/esufflazione



Macchina della tosse

Se **la macchina della tosse** eroga esclusivamente una pressione positiva all'interno delle vie aeree, può sostituire il pallone di Ambu nella manovra di reclutamento polmonare. Per la ginnastica, però, non si utilizza la pressione negativa (aspirazione) e i valori di pressione possono variare da +20 a +40 cm H_2O, a seconda della tollerabilità del paziente.

Il Clapping serve a spostare le secrezioni bronchiali dalla periferia ai bronchi principali. **Consiste nel percuotere leggermente il torace con una mano "a coppa"** o **utilizzando una mascherina per la ventilazione. È utile un trattamento di circa 15 minuti (5 minuti a pancia in su, 5 minuti sul fianco destro e 5 minuti sul fianco sinistro)**. Per essere efficace è importante che i ragazzi siano distesi mantenendo la testa un po' più in basso rispetto ai piedi (in posizione di drenaggio posturale). Questo trattamento aiuta a mobilizzare le secrezioni in modo che sia più facile, poi, eliminarle con le tecniche di assistenza alla tosse. Subito dopo il **Clapping** bisogna rimuovere le secrezioni.

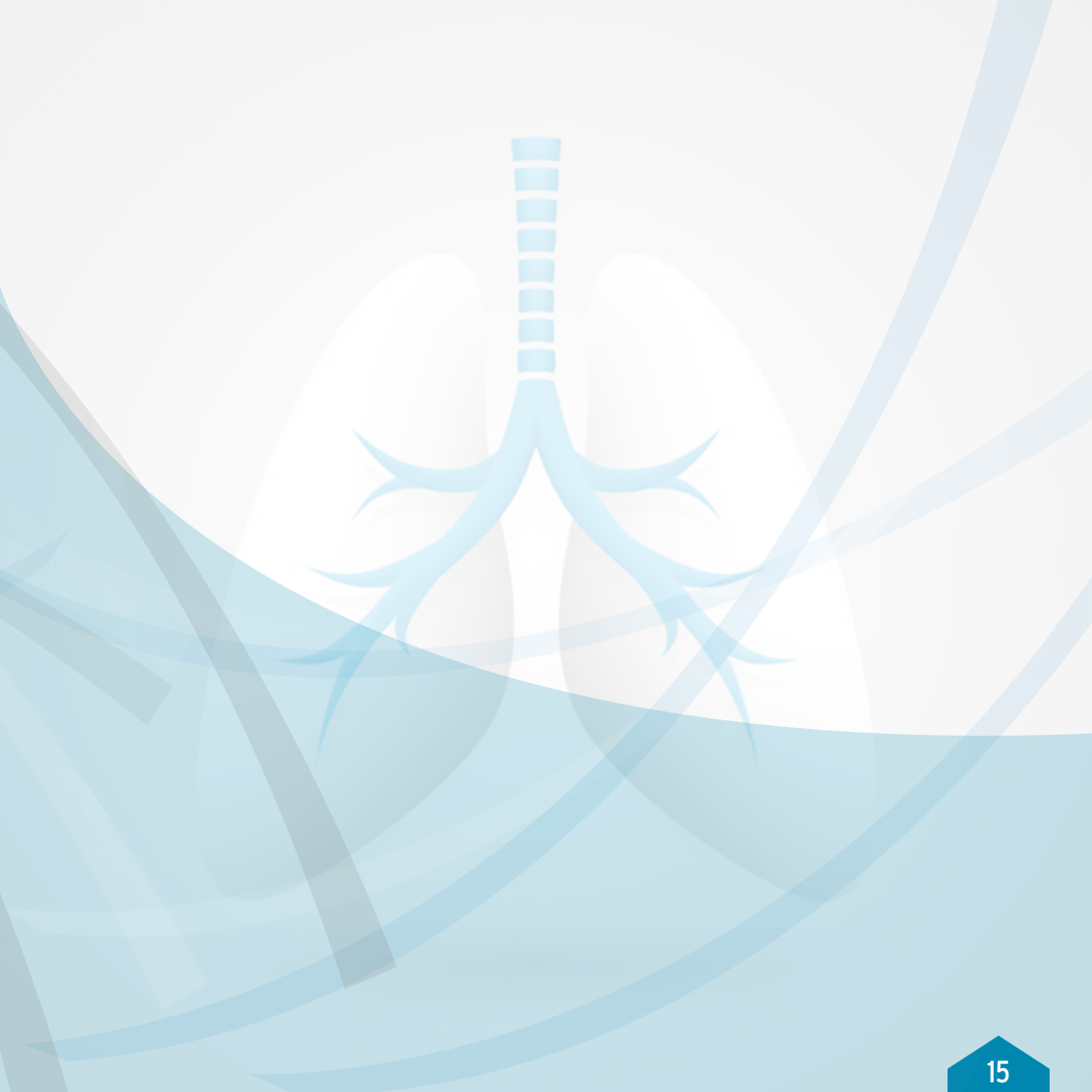
Clapping

RIFERIMENTI BIBLIOGRAFICI

1) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170: 456-65

2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. Lancet Neurol. 2010 Feb;9(2):177-89

3) Hull J et al British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness Thorax 2012;67:i1ei40



Progetto
"Educazione Sanitaria per pazienti affetti da patologie neuromuscolari" **finanziato dalla Provincia Autonoma di Bolzano - Alto Adige ai sensi della L.7/2001 art.81**

AUTONOME PROVINZ BOZEN - SÜDTIROL
Gesundheit

PROVINCIA AUTONOMA DI BOLZANO - ALTO ADIGE
Salute

Duchenne Parent Project aps

Parent Project aps
Via Pietro de Francisci, 36 - 00165 Roma
Tel. 06-66182811 - fax 06-66188428
www.parentproject.it •associazione@parentproject.it