EDITORIALE

L'insufflazione-essufflazione meccanica nel malato neuromuscolare in età pediatrica: don't think twice, it's all right!

Andrea Vianello, Stefania Chizio

U.O. Fisiopatologia Respiratoria Ospedale Università di Padova

Stefania Brogi

Pneumologia e Fisiopatologia Respiratoria Azienda Ospedaliero Universitaria Pisana

Nel malato neuromuscolare l'insufficienza ventilatoria rappresenta spesso l'evoluzione inevitabile della malattia di base [1]. Essa si accompagna di frequente alla graduale perdita del principale meccanismo di protezione delle vie aeree, la tosse.

La complessiva efficacia della tosse è espressa in maniera attendibile dal cosiddetto Flusso Espiratorio in corso di Tosse (PCEF). In condizioni di normalità il PCEF raggiunge valori compresi tra i 6-20 L/sec, variando in rapporto al sesso, all'altezza e all'età [2]. Un PCEF >160 L/min è associato al successo nell'estubazione e nella decannulazione di malati neuromuscolari [3]. È da notare che un valore di PCEF fino a 270 L/min, che pure garantisce una tosse efficace a paziente stabile, può divenire insufficiente in caso di infezione respiratoria con ipersecrezione bronchiale, poiché la polipnea, la debolezza muscolare aggiuntiva e l'accresciuta quantità di muco lo riducono considerevolmente.

L'incapacità di disostruire le vie aeree dal muco può manifestarsi clinicamente in modo drammatico e acuto durante episodi infettivi ed obbliga il paziente a subire procedure invasive in regime d'urgenza, quali l'aspirazione tracheobronchiale e l'intubazione endotracheale. Evitare tali situazioni di emergenza è uno dei più importanti obiettivi che l'equipe riabilitativa respiratoria si deve porre nella presa in carico del paziente neuromuscolare: per raggiungerlo risulta determinante intervenire tempestivamente ed in modo efficace, applicando le più appropriate tecniche di disostruzione e di assistenza alla tosse. In questo contesto il fisioterapista respiratorio e lo pneumologo si trovano "in prima linea", dovendo scegliere tempi, modalità e strumenti di intervento, districandosi spesso tra le esigenze dei pazienti e delle famiglie e la limitata disponibilità di risorse, su un terreno emozionale estremamente delicato.

Nel panorama degli interventi applicabili per assistere efficacemente la tosse, da qualche anno anche in Italia si fa ricorso alla tecnica di cosiddetta Insufflazione-Essufflazione Meccanica (M I-E); tuttavia, nonostante il generale riconoscimento della sua utilità [4] e una crescente diffusione, non esistono ancora linee guida applicative condivise e spesso se ne osserva un utilizzo molto diverso tra i vari operatori.

La tecnica della M I-E prevede l'utilizzo di uno strumento che insuffla aria nei polmoni e quindi genera l'essufflazione, ciclando rapidamente dalla pressione positiva a quella negativa e assistendo il paziente sia nella fase d'inspirazione che in quella di espulsione. Vi è oramai una notevole convergenza di opinioni sull'efficacia clinica della M I-E, sia in condizioni stabili che in fase di acuzie. Bach tra i primi ha documentato l'utilità di tale tecnica, confrontando pazienti affetti da Distrofia Muscolare di Du-

chenne trattati a domicilio in modo convenzionale (ventilazione per via tracheostomica e broncoaspirazione) con altri il cui management respiratorio prevedeva la ventilazione non invasiva e l'assistenza meccanica alla tosse: in quest'ultimo gruppo si rilevava una significativa riduzione del numero e della durata delle ospedalizzazioni [5]. Anche i soggetti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica, la cui presa in carico riabilitativa è particolarmente complessa, possono trarre beneficio dall'uso di M I-E per la rimozione delle secrezioni bronchiali: per alcuni di essi, infatti, questa metodica è più efficace rispetto alla broncoaspirazione, in quanto favorisce un maggior incremento della saturazione ossiemoglobinica ed evita la stimolazione diretta dei bronchi, che a sua volta può causare transitoria broncostruzione ed aumento delle resistenze nelle vie aeree. Non va inoltre trascurata la preferenza dei pazienti affetti da SLA per M I-E, dovuta alla migliore tolleranza al suo utilizzo [6].

In età pediatrica il ricorso a M I-E è risultato efficace nella risoluzione delle atelettasie, anche in condizioni cliniche critiche [7]; tuttavia, qualora i pazienti vengano trattati solo al momento dell'acuzie, essi si adattano con difficoltà all'assistenza meccanica e risulta meno soddisfacente la qualità/quantità dell'espettorazione. Per i soggetti in età infantile si ritiene pertanto indispensabile un regolare, quotidiano utilizzo di M I-E, anche in assenza di ristagno secretivo, allo scopo di mantenerne un costante adattamento all'uso.

Nonostante la larga diffusione ed il pressochè unanime consenso sull'efficacia di M I-E, esistono ancora dei punti critici riguardanti la strategia applicativa: in particolare, vi sono dubbi sui regimi pressori da impiegare e si temono i possibili effetti collaterali legati al barotrauma.

Il regime pressorio utilizzato varia notevolmente da studio a studio e non tutti gli Autori forniscono indicazioni precise circa il razionale d'impostazione di tale parametro. Solo Winck confronta l'efficacia di diverse pressioni d'insufflazione ed essufflazione (15-30-40 cm H_2O) sul valore di PCEF e sulla tollerabilità: se ne ricava che PCEF aumenta in modo significativo solo quando si applichino range pressori non inferiori a 40/-40 cm H_2O (8). Tale intervallo di regolazione viene adottato nella maggior parte degli studi clinici [9,10], pur tuttavia non mancano esperienze in cui si utilizzano pressioni inferiori [11].

Uno spunto di riflessione è dato dagli studi di Sancho e Gomez-Merino condotti su modelli polmonari sperimentali. Pur non riproducendo fedelmente le caratteristiche strutturali delle vie aeree, i modelli sono in grado di simulare alterazioni della compliance e delle resistenze polmonari. Sancho riscontra che i flussi ed i volumi di essufflazione si modificano in funzione di compliance, resistenza ai flussi e pressione d'insufflazione; in particolare, i flussi di essufflazione correlano in maniera diretta con la compliance e con la pressione d'insufflazione ed in maniera inversa con le resistenze delle vie aeree. L'autore rileva come in presenza di una compliance ridotta, pressioni di +40/-40 cm H_2O non siano sufficienti alla generazione di flussi adeguati alla rimozione del muco; quest'ultima rende talora necessarie pressioni di 70 cm H_2O [12].

Gomez-Merino ritiene che, sebbene pressioni di +40/-40 cm H_2O siano in grado di generare flussi e volumi massimali, molti pazienti possano trarre beneficio soltanto per pressioni di +60/-60 cm H_2O [13].

Nello studio pubblicato in questo numero della rivista, Bosticco et al. prendono in considerazione una popolazione pediatrica e confermano come nella pratica clinica si renda necessario l'utilizzo di regimi pressori relativamente elevati, sia in che essufflatori (compresi tra 25 e 40 cm H_2O), non dissimili da quelli usati negli adulti, anche quando vengano trattati pazienti di età inferiore all'anno. Debbono quindi essere estesi a tale specifica categoria di pazienti i suggerimenti operativi a cui l'esperienza ha condotto nei soggetti adulti.

Non si può tuttavia dimenticare che l'esposizione ad elevate pressioni di insufflazione, seppure applicate non-invasivamente, può favorire in qualche caso l'insorgenza di lesioni barotraumatiche ed in particolare di pneumotorace [14]. Ciò nonostante, per quanto riguarda lo specifico utilizzo di M I-E, Barach e Beck non rilevano effetti collaterali in oltre 2000 applicazioni effettuate su 103 pazienti pneumopatici [15]. Anche Bach esclude il rischio di barolesioni in un folto gruppo di pazienti trattati con M I-E; nei casi a maggior rischio, per altro, l'autore consiglia di evitare l'associazione di M I-E ed abdominal thrust, allo scopo di escludere un eccessivo e pericoloso incremento della pressione intratoracica [16].

Per quanto riguarda l'ambito pediatrico, Miske non riscontra effetti collaterali pericolosi tra i pazienti trattati con assistenza meccanica alla tosse, fatta eccezione per un unico caso di alterazione del ritmo

cardiaco ed una rapida, momentanea ipossiemia presumibilmente determinata dallo spostamento dell'ingombro secretivo tracheobronchiale [7]. I dati di Bosticco rappresentano ora un'ulteriore, importante conferma dello studio di Miske: anche in questa nuova esperienza, infatti, l'applicazione di M I-E in età infantile è sostanzialmente sicura ed induce solo sporadici inconvenienti che non ne limitano affatto l'applicazione.

Tenuto conto di questi nuovi dati, al fisioterapista che preoccupato si appresti ad applicare M I-E sul giovane paziente ingombro di secrezioni si può quindi suggerire di procedere senza incertezza: parafrasando Bob Dylan, non pensarci su due volte, perché tutto andrà bene!

Bibliografia

1) Bach JR, Vianello A. Non invasive management of respiratory failure for patients with neuromuscular disease. Acta Anaesth Italica 2002; 53: 89-100.

2) Bach JR. Mechanical Insufflation-Exsufflation Comparison of Peak Expiratory Flows With Manually Assisted and Unassisted Coughing Techniques.Chest 1993; 104: 1553-62.

3) 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.

4) ATS Consensus Statement on Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170; 456-65.

5) Bach JR, Miske LJ, Panitch HB. Don't forget the abdominal thrust. Chest 2004; 126: 1388-90.

6) Sancho J, Servera E, Vergara P, Marin J. Mechanical insufflation-exsufflation vs tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patiets with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. Am J Phys Med rehabil 2003; 82: 750-3.

7) Miske JL, Hickey ME, Kolb MS, Weiner JD, Panitch BH. Use of the Mechanical In-Exufflator in Pediatric Patients With Neuromuscular Disease and Impaired Cough. Chest 2004; 125: 1406-12.

8) Winck JC, Goncalves MR, Lourenco C, Viana P, Almeida J, Bach JR. Effects of mechanical insufflation/exsufflation on respiratory parameters for patients with chronich airway secretion encumbrance. Chest 2004; 12: 774-80.

9) Bach JR, Ishikama Y, Kim H. Amyotrophic lateral sclerosis: prolungation of life by non invasive respiratory aids. Chest 2002; 122: 92-8.

10) Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000; 118: 1390-6.

11) Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. Eur Resp J 2003; 21: 502-8.

12) Sancho J, Servera E, Main J, Vergara P, Belka FJ, Bach JR. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. Am J Phys Med Rehabil 2004; 83: 698-703.

13) Gomez-Merino E, Sancho J, Marin J, Servera E, Blasco ML, Belda JF, Castro C, Bach JR. Mechanical Insufflation-exsufflation: pressure, volume, and flow relationships and the adequacy of the manufacturer's guidelines. Am J Phys Med Rehabil 2002; 81: 579-83.

14) Vianello A, Arcaro G, Gallan F, Ori C, Bevilacqua M. Pneumothorax associated with long-term non-invasive positive pressure ventilation in Duchenne Muscular Dystrophy. Neuromusc Dis 2004; 14: 353-5.

15) Barach AL, Beck GS. Exsufflation with negative pressure: physiologic and clinical studies in poliomyelitis, bronchial asthma, pulmonary emphysema and bronchiectasis. Arch Intern Med 1954; 93: 825-41.

16) Bach JR, Smith WH, Michaels J. Airway secretion clearance by Mechanical Exsufflation for post- poliomyelitis ventilator assisted individual. Arch Phys Med Rehabil 1993; 74: 170-7.