

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

XXII CONGRESSO NAZIONALE SIMRI

L'asma persistente non atopico in pediatria

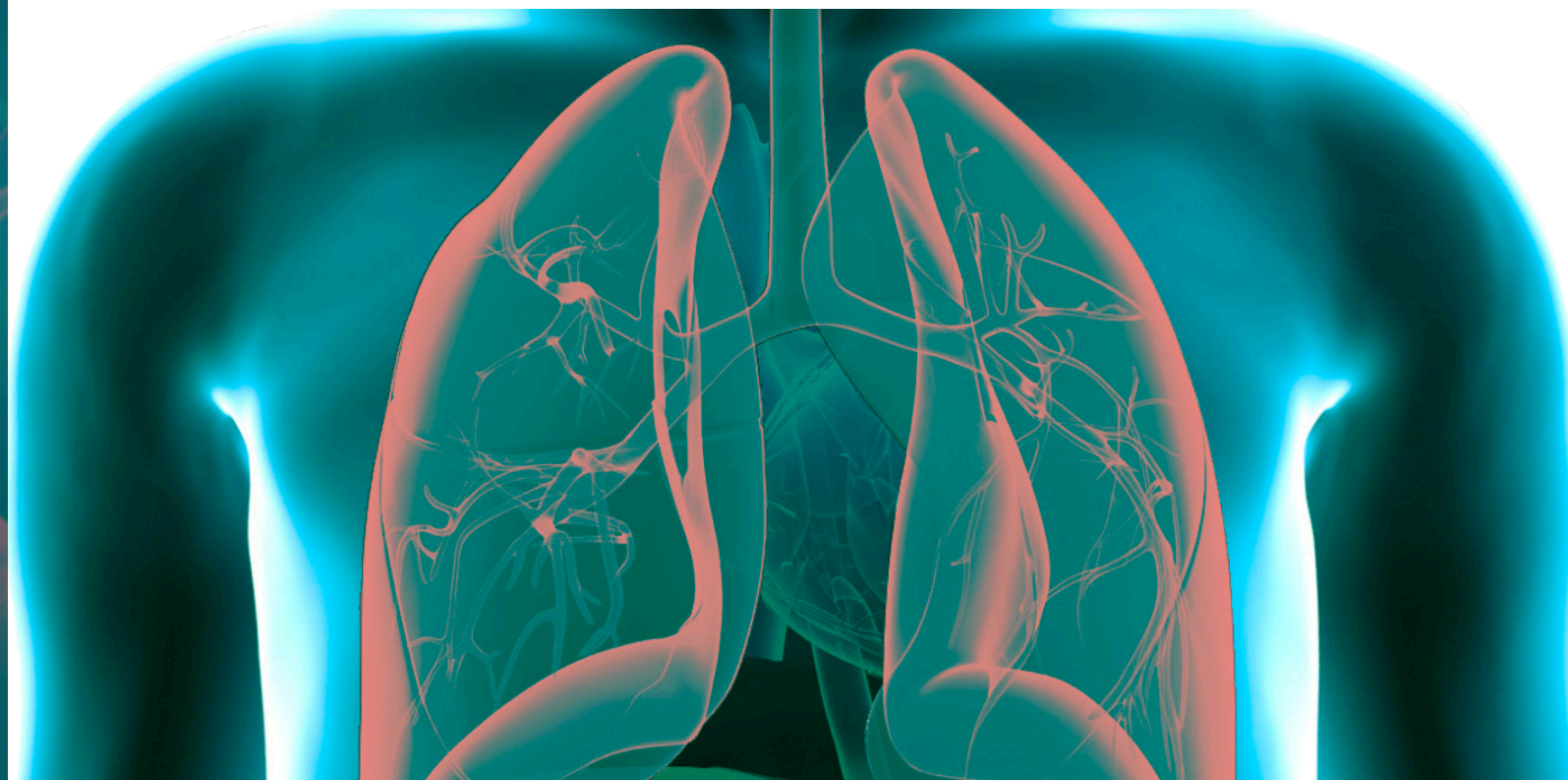
Inquinamento ambientale,
fumo e asma grave

Quando sospettare la Discinesia
Ciliare Primaria

Indicazioni alla Ventilazione Non

Invasiva in Pediatria

Premi SIMRI 2019



INDICE

Editoriale

Nicola Ullmann

L'asma persistente non atopico in pediatria

Laura Badina

Inquinamento ambientale, fumo e asma grave

Stefania La Grutta, Giuliana Ferrantez, Giovanna Cilluffo, Salvatore Fasola, Laura Montalbano, Velia Malizia

Quando sospettare la Discinesia Ciliare Primaria

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

Indicazioni alla Ventilazione Non Invasiva in Pediatria

Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Caggiano, Alessandro Onofri, Serena Soldini, Renato Cutrera

Premi SIMRI 2018

3

4

10

17

25

33

Pneumologia Pediatria

Volume 18, n. 72 - dicembre 2018

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)
Nicola Ullmann (Roma)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)
Filippo Bernardi (Bologna)
Alfredo Boccaccino (Misurina)
Attilio L. Boner (Verona)
Mario Canciani (Udine)
Carlo Capristo (Napoli)
Fabio Cardinale (Bari)
Salvatore Cazzato (Bologna)
Renato Cutrera (Roma)
Fernando M. de Benedictis (Ancona)
Fulvio Esposito (Napoli)
Mario La Rosa (Catania)
Massimo Landi (Torino)
Gianluigi Marseglia (Pavia)
Fabio Midulla (Roma)
Luigi Nespoli (Varese)
Giorgio L. Piacentini (Verona)
Giovanni A. Rossi (Genova)
Giancarlo Tancredi (Roma)
Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore
Via Cisterna dell' Olio 6b
80134 Napoli
e-mail: editore@gianninispa.it
www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl
e-mail: info@centercongressi.com
Napoli

Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA
Napoli

© Copyright 2018 by SIMRI
Finito di stampare nel mese di gennaio 2019

Indicazioni alla Ventilazione Non Invasiva in Pediatria

Indications of Non Invasive Ventilation in Children

Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Caggiano, Alessandro Onofri, Serena Soldini, Renato Cutrera

Unità Operativa Semplice Medicina del Sonno e Ventilazione a Lungo Termine

Unità Operativa Complessa Broncopneumologia, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – IRCCS, Roma

Corrispondenza: Martino Pavone email: martino.pavone@opbg.net

Riassunto L'insufficienza respiratoria cronica può essere causata da differenti condizioni, quali deficit di pompa muscolare, insufficienza d'organo polmonare e disordini del controllo centrale della respirazione. Questi fattori possono talvolta essere associati tra loro in proporzione variabile e il sonno, soprattutto REM, può essere un fattore peggiorativo. La ventilazione non invasiva (NIV) può essere istituita acutamente o in elezione. Esistono consolidate esperienze internazionali circa l'uso della NIV a lungo termine e i dati sono unanimi nel considerare le malattie neuromuscolari tra le principali indicazioni.

Parole chiave: ventilazione non invasiva, apnee ostruttive nel sonno, atrofia muscolare spinale, distrofia muscolare di Duchenne.

Summary: Chronic respiratory failure can be caused by different conditions, such as muscle pump deficiency, lung failure and central disorders of respiratory control. These factors can sometimes be associated with each other in a variable proportion. Sleep, especially the REM stage, can be a worsening factor. Non-invasive ventilation (NIV) can be started acutely or in election. There are consolidated international experiences on the use of long-term NIV and data are unanimous in considering neuromuscular diseases among the main indications.

Key words: non invasive ventilation, obstructive sleep apnea, spinal muscular atrophy, Duchenne muscular dystrophy.

INTRODUZIONE

L'insufficienza respiratoria cronica (IRC) può essere causata da differenti condizioni, tra cui il deficit di pompa muscolare, l'insufficienza d'organo polmonare ed i disordini del controllo centrale della respirazione (figura 1). Tali fattori causali possono talvolta essere associati tra loro in proporzione variabile (1).

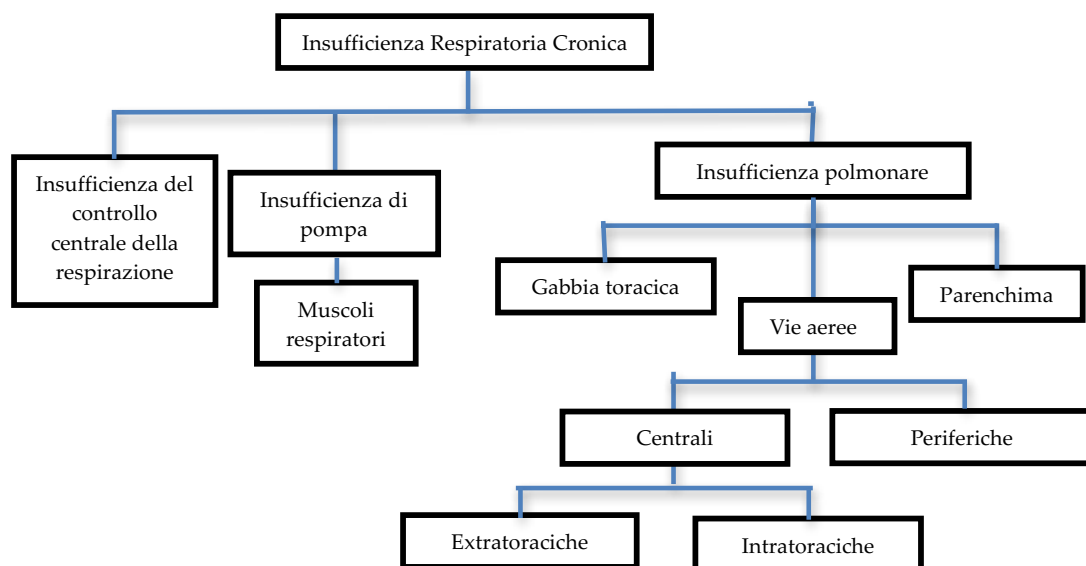


Fig. 1 Principali fattori causanti insufficienza respiratoria cronica

Le modificazioni del *pattern* respiratorio durante il sonno possono rappresentare un fattore che può slantentizzare o peggiorare problematiche respiratorie subcliniche o asintomatiche.

Il sonno, infatti, determina una riduzione dell'attività dei centri di controllo della respirazione attraverso una depressione del *drive* ventilatorio e della sensibilità dei chemocettori (2, 3), contemporaneamente ad una riduzione della *performance* dei muscoli respiratori, soprattutto di quelli intercostali e di quelli che controllano il tono delle vie aeree superiori, conservando relativamente la funzione diaframmatica.

Anche la meccanica respiratoria è coinvolta, con riduzione dei volumi polmonari (in particolare della capacità funzionale residua), aumento delle resistenze delle vie aeree ed alterazioni regionali del rapporto ventilazione-perfusione (2).

Il sonno REM è un ulteriore challenge per la respirazione, poiché caratterizzato da un'ulteriore riduzione, seppur ciclica e quindi intermittente, della funzione respiratoria in tutte le componenti già descritte. L'ipercapnia, nel caso dell'IRC associata a disordine della ventilazione, insorge in modo progressivo (3). Inizialmente, è esclusivamente notturna e presente solo nelle fasi di sonno REM (ipercapnia intermittente), ma successivamente, con il progredire dell'IRC, tende ad estendersi anche alle fasi di sonno non-REM (NREM) (ipoventilazione notturna) (3).

Nello stadio successivo, l'IRC tende a coinvolgere anche le ore diurne (ipercapnia notturna e diurna) (3). Le patologie che possono determinare primitivamente o secondariamente IRC con ipercapnia rappresentano tutte indicazioni alla NIV.

In queste condizioni, infatti, l'utilizzo della sola ossigenoterapia può essere addirittura pericolosa e, se necessaria, deve sempre essere associata alla NIV (1). Nella tabella 1 sono riportate le principali indicazioni alla NIV (4, 5).

Tab. 1: Principali indicazioni alla ventilazione non invasiva in età pediatrica.
<p>Malattie neuromuscolari Distrofia muscolare di Duchenne Atrofia muscolare spinale Miopatia nemalinica</p>
<p>Anomalie costali e della gabbia toracica Scoliosi giovanile idiopatica e progressiva Distrofia toracica asfissiante (lieve) Fibrosi cistica avanzata complicata da ipercapnia</p>
<p>Disordini della ventilazione obesità-correlati Sindrome di Prader-Willi Obesità patologica associata ad apnee ostruttive nel sonno</p>
<p>Sindromi da overlap (ostruzioni delle vie aeree superiori e disfunzioni polmonari restrittive) Spina bifida (complicazioni polmonari, malformazione di Arnold-Chiari, disfunzione polmonare restrittiva, ostruzione delle vie aeree superiori) Paralisi cerebrale (distonia laringea, disfunzione polmonare restrittiva)</p>
<p>Ostruzione cronica delle vie aeree superiori Apnee ostruttive nel sonno complicate da ipercapnia Sindrome di Down (ipoplasia mascellare, macroglossia) Sindromi craniofacciali con ipoplasia mediofacciale o mandibolare Laringo-tracheomalacia</p>
<p>Malattie croniche con ostruzione delle vie aeree Fibrosi cistica avanzata</p>
<p>Disordini con ipoventilazione alveolare centrale Sindrome da ipoventilazione alveolare centrale congenita (CCHS) Ipoventilazione alveolare centrale secondaria</p>

NIV: QUALE CONTESTO?

La NIV può essere istituita per impossibilità allo svezzamento del bambino dalla ventilazione meccanica invasiva (VMI), per il trattamento di una forma di insufficienza respiratoria acuta oppure in caso di riacutizzazione di una forma di IRC (4).

La NIV può, tuttavia, essere iniziata anche elettivamente in caso di comparsa progressiva di

differenti gradi di IRC o per la gestione di disturbi respiratori nel sonno (DRS) con ipercapnia (5).

Gli obiettivi della NIV sono, pertanto, la correzione dell'ipoventilazione, il miglioramento della funzione dei muscoli respiratori e la riduzione del carico di lavoro del sistema respiratorio (6). La presenza di disordini della deglutizione, la storia personale di inalazione da reflusso gastro-esofageo o di paralisi delle corde vocali e l'assente tolleranza alla NIV ne controindicano l'uso e pongono, di conseguenza, l'indicazione all'utilizzo della VMI, come anche il fallimento della NIV o un elevato livello di dipendenza dalla ventilazione meccanica ($\geq 16-20$ ore) (1).

ESPERIENZE INTERNAZIONALI

In letteratura sono presenti numerosi dati circa l'utilizzo della NIV a lungo termine.

Nello studio di Wallis et al, la sindrome da ipoventilazione alveolare centrale congenita, tra le malattie del sistema nervoso centrale, e la distrofia muscolare di Duchenne (DMD), tra le patologie neuromuscolari, rappresentavano due tra le patologie più trattate con NIV (7).

La maggior parte dei pazienti erano trattati con ventilazione esclusivamente notturna e la maschera nasale rappresentava l'interfaccia più frequentemente utilizzata.

Nello studio di Goodwin et al, la DMD, l'atrofia muscolare spinale (SMA) tipo 1 e 2 e la miopatia nemalinica erano le patologie neuromuscolari più frequentemente sottoposte a NIV, mentre la tracheo-broncomalacia e le apnee ostruttive nel sonno (OSA) erano le patologie respiratorie più frequentemente trattate (8). Nel corso del *follow-up*, 2 bambini hanno avuto necessità di tracheostomia (uno con OSA, l'altro con paralisi cerebrale infantile), mentre 4 bambini (3 con tracheo-broncomalacia ed 1 con OSA) hanno poi sospeso la NIV per miglioramento clinico.

La sopravvivenza dei pazienti trattati con NIV è significativamente maggiore rispetto ai pazienti sottoposti a VMI (9). Inoltre, l'età mediana di inizio della ventilazione è significativamente più bassa nei pazienti in VMI rispetto ai soggetti in NIV (10).

Per di più, l'uso della NIV favorisce la riduzione annuale del numero di visite in pronto soccorso, di giorni di degenza in ospedale e di giorni di degenza in terapia intensiva e una minore mortalità rispetto alla VMI (10). Nella *survey* condotta in Italia nel 2007, Racca et al hanno confermato l'età mediana inferiore all'inizio della VMI rispetto alla NIV (1.0 *versus* 8.0 anni), sottolineando che le malattie neuromuscolari seguite dalle patologie respiratorie croniche rappresentano le indicazioni più frequenti alla ventilazione meccanica e che i pazienti ventilati per 12 o più ore al giorno sono più frequentemente tracheostomizzati e ventilati in VMI (11).

RUOLO DEL COUNSELING

L'impiego della NIV o della VMI deve essere valutato da caso a caso.

In una *survey* italiana sull'uso della NIV e della VMI si evince chiaramente che la sopravvivenza è maggiore nei pazienti affetti da SMA tipo 1 complicata da IRC trattati con tracheostomia e VMI rispetto a quelli trattati con assistenza meccanica alla tosse e NIV o non trattati (12).

Questi dati confermano l'importanza di scelte cliniche mirate, basate sulle caratteristiche specifiche della patologia, sulle potenzialità di trattamento effettivo e/o sperimentale, sull'età del bambino e sulla realtà nella quale le scelte vengono effettuate.

Un ruolo centrale riguarda l'interazione e la condivisione di percorsi con l'*equipe* anestesiológica in caso di procedure che richiedano sedazione.

In queste circostanze diventa fondamentale eseguire una valutazione da parte dello specialista pneumologo in fase preoperatoria, il ricovero in terapia intensiva in fase post-operatoria, la transizione verso il sistema di ventilazione domiciliare prima della dimissione e la condivisione del programma di ventilazione domiciliare con lo specialista referente prima della dimissione (13).

LINEE GUIDA

Nel corso degli ultimi anni sono state pubblicate linee guida o *consensus* per le principali patologie respiratorie croniche. Di seguito riportiamo brevemente alcune delle più importanti raccomandazioni suggerite da questi documenti relativamente alla gestione della NIV per le OSA, la DMD e la SMA.

LINEE GUIDA SULL'OSA

Di seguito sono riportate, in sintesi, le principali raccomandazioni del 2008 della *task force* dell'*American Academy of Sleep Medicine* sulla terapia con pressione positiva alle vie aeree (PAP) (14). Il campo di applicazione delle raccomandazioni sulla titolazione della PAP è limitato ai pazienti adulti (≥ 12 anni) e pediatrici (< 12 anni) con OSA. Queste raccomandazioni non si applicano ai pazienti con malattie neuromuscolari o malattie polmonari intrinseche.

La titolazione della CPAP (*Pressione Positiva Continua alle Vie Aeree*) è il processo attraverso cui il graduale aumento della PAP consente di ottenere l'eliminazione degli eventi respiratori. È importante assicurare un adeguato supporto alle vie aeree, particolarmente durante il sonno REM. La collaborazione può essere una limitazione importante ad un utilizzo efficace della CPAP ed è per questo motivo che essa non è raccomandata come terapia di prima linea per l'OSA quando l'adeno-tonsillectomia è un'opzione terapeutica.

Tutti i potenziali candidati per la titolazione della PAP devono ricevere una formazione adeguata attraverso dimostrazioni pratiche ed un approccio progressivo che preceda la titolazione. La pressione deve essere aumentata fino ad un livello tale da indurre la scomparsa degli eventi respiratori ostruttivi [apnee, ipopnee, *Respiratory Events Related Arousals* (RERAs) e russamento] o fino al raggiungimento del massimo valore consigliato di CPAP.

La CPAP di partenza minima raccomandata deve essere di 4 cm H₂O, sia nei pazienti adulti sia in quelli pediatrici, mentre la CPAP massima consigliata è di 15 cm H₂O per i pazienti < 12 anni e 20 cm H₂O per pazienti di età ≥ 12 anni.

Non è possibile *a priori* determinare un livello di CPAP efficace, anche se una CPAP di partenza più elevata può essere consigliabile per i pazienti con un indice di massa corporea elevato.

Si consiglia di eseguire, di volta in volta, aumenti pressori di almeno 1 cmH₂O e di mantenerli invariati per periodi di tempo non inferiori a 5 minuti, con l'obiettivo di eliminare tutti gli eventi respiratori ostruttivi. Per i pazienti di età < 12 anni, il valore della CPAP deve essere aumentato se si osserva almeno un'apnea ostruttiva, almeno un'ipopnea, almeno 3 RERAs o russamento intenso per almeno 1 minuto. Per i pazienti di età ≥ 12 anni, il valore della CPAP deve essere aumentato se si osservano almeno 2 apnee ostruttive, almeno 3 ipopnee, almeno 5 RERAs o russamento intenso per almeno 3 minuti. L'algoritmo di titolazione per gli studi CPAP *split-night* deve essere identico a quello degli studi CPAP eseguiti durante l'intera notte.

Il passaggio dalla CPAP alla BPAP (Pressione Positiva a 2 livelli) è consigliato se: 1) il paziente percepisce disagio o si mostra intollerante alle alte pressioni in CPAP; 2) persistono continui eventi respiratori ostruttivi nonostante 15 cm H₂O di CPAP durante lo studio di titolazione.

In modalità BPAP, l'IPAP (Pressione Positiva Inspiratoria) e/o l'EPAP (Pressione Positiva Espiratoria), a seconda del tipo di evento respiratorio ostruttivo, devono essere aumentate fino ad un livello tale da indurre la scomparsa degli eventi o fino al raggiungimento della massima IPAP consigliata. Il livello di pressione minimo iniziale raccomandato è di 8 cm H₂O per l'IPAP e di 4 cm H₂O per l'EPAP, sia per i pazienti adulti sia per quelli pediatrici. L'IPAP massima consigliata è di 20 cm H₂O per i pazienti di età < 12 anni e di 30 cm H₂O per pazienti di età ≥ 12 anni.

Non esiste un metodo efficace per determinare a priori il livello di IPAP o di EPAP, anche se un'IPAP o un'EPAP di partenza più elevate possono essere raccomandate per i pazienti con un indice di massa corporea elevato. La pressione differenziale (IPAP – EPAP) minima consigliata è di 4 cm H₂O, mentre la massima è di 10 cm H₂O.

Analogamente a quanto descritto per la CPAP, l'IPAP e/o l'EPAP (a seconda del tipo di evento

ostruttivo respiratorio) devono essere aumentate di almeno 1 cm di H₂O e mantenute invariate per un periodo non inferiore a 5 minuti, con l'obiettivo di eliminare gli eventi respiratori ostruttivi.

Per i pazienti di età <12 anni, l'IPAP e/o l'EPAP devono essere aumentate se si osservano almeno un'apnea ostruttiva e/o un'ipopnea e/o 3 RERAs e/o russamento intenso per almeno 1 minuto.

Per i pazienti di età ≥12 anni, invece, l'IPAP e/o l'EPAP devono essere aumentate se si osservano almeno 2 apnee ostruttive e/o 3 ipopnee e/o 5 RERAs e/o russamento intenso per almeno 3 minuti.

Se sono presenti apnee centrali, può essere utile inserire una frequenza respiratoria di *backup*. L'algoritmo di titolazione per studi PSG con BPAP split-night deve essere identico a quello degli studi BPAP eseguiti durante l'intera notte.

LINEE GUIDA SULLA DMD

Nel 2018 sono state pubblicate su *Lancet Neurology* le nuove raccomandazioni circa le indicazioni e la gestione della ventilazione non invasiva nei pazienti affetti da DMD (15,16). In queste raccomandazioni, i pazienti sono suddivisi, in base alla fase clinica della loro storia naturale ed all'abilità o meno alla deambulazione, in:

- *Ambulatory stage*
- *Early non ambulatory stage*
- *Late non ambulatory stage*

Riguardo le indicazioni alla NIV, si deve fare riferimento alla sintomatologia clinica (segni e sintomi), ai test di funzionalità respiratoria ed agli *sleep studies* in base alle disponibilità locali. I segni e sintomi di ipoventilazione che, indipendentemente dal livello dei test di funzionalità respiratoria, consentono di porre indicazione alla NIV sono: affaticamento, dispnea, cefalea mattutina o continua, frequenti risvegli notturni, *arousals*, ipersonnolenza, difficoltà di concentrazione, risvegli con dispnea e tachicardia e frequenti incubi. I livelli di funzionalità respiratoria che devono essere considerati validi per intraprendere un percorso di NIV nei pazienti con DMD sono i seguenti: FVC <50% del predetto; MIP <60 cmH₂O; presenza in veglia di petCO₂ o ptcCO₂ >45 mmHg, di pCO₂ >45 mmHg su emogasanalisi arteriosa, venosa o capillare oppure di SpO₂ basale <95% in aria ambiente. Le indicazioni alla NIV in base al risultato degli *sleep studies* sono le seguenti: petCO₂ o ptcCO₂ >50 mmHg per almeno il 2% del tempo di sonno, aumento sonno-correlato della petCO₂ o della ptcCO₂ di 10 mmHg al di sopra del livello di base in veglia per almeno il 2% del tempo di sonno, SpO₂ ≤88% per almeno 2% del tempo di sonno o per almeno 5 minuti consecutivi oppure presenza di un indice di apnea-ipopnoea ≥5 eventi per ora di sonno. Considerazioni particolari devono essere fatte durante e dopo procedure anestesologiche o di sedazione e nell'estubazione, insieme con l'assistenza meccanica alla tosse, di soggetti che sono ventilati meccanicamente a causa di infezioni respiratorie.

Così come per le altre malattie neuromuscolari, la supplementazione di ossigeno non dovrebbe mai essere effettuata da sola. Al contrario, l'ossigenoterapia può essere considerata sicura se utilizzata in combinazione con la ventilazione e l'assistenza meccanica alla tosse, soprattutto quando i livelli di ematici di CO₂ sono costantemente monitorati.

L'estensione della NIV alle ore diurne può essere presa in considerazione nelle seguenti situazioni: ipercapnia diurna presente nonostante sia stato instaurato il massimo sostegno ventilatorio notturno; presenza, in veglia, di sintomi da dispnea; infezioni respiratorie in aumento nonostante una corretta assistenza meccanica alla tosse. In base alle necessità di supporto ventilatorio in veglia, la ventilazione potrà essere compiuta attraverso boccaglio (*Sip Ventilation*) con un ventilatore portatile impostato in modalità volumetrica per il giorno, passando alla maschera nasale per la ventilazione notturna in modalità *bi-level* oppure 24 ore al giorno attraverso maschera nasale sempre in modalità *bi-level pressure*. Le stesse raccomandazioni suggeriscono le condizioni in cui può essere indicato il passaggio alla tracheostomia e alla

VMI, che comprendono: presenza di grave ipossiemia; 3 tentativi di estubazione falliti durante una riacutizzazione critica nonostante l'uso ottimale di NIV ed assistenza meccanica alla tosse; compromissione bulbare moderata-grave associata ad inalazioni; incapacità di liberare le vie aeree dalle secrezioni nonostante le tecniche di tosse assistita; crescita insufficiente o infezioni ricorrenti nonostante l'uso ottimale della NIV; intolleranza alle interfacce per la NIV; preferenza espressa dal paziente; mancanza di familiarità con la NIV continua da parte del *caregiver* o di chi fornisce assistenza sanitaria domiciliare.

CONSENSUS SMA

Nel 2018 sono state pubblicate le nuove raccomandazioni sulla “*Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics*”, che riportano l'algoritmo per la gestione dei problemi respiratori di questi pazienti (17).

Quest'ultimo considera ed associa la storia naturale, l'inquadramento del paziente e gli interventi consigliati in maniera graduale. Se il paziente presenta debolezza dei muscoli inspiratori ed espiratori e dei muscoli bulbari, è consigliata l'esecuzione di test di funzionalità respiratoria, comprendenti la determinazione del picco di flusso durante la tosse ed il test di forza dei muscoli respiratori. In tali condizioni, è consigliato il drenaggio delle secrezioni a livello delle vie aeree con manovre di assistenza alla tosse. In caso di comparsa di DRS REM-correlati, associati a presenza di tosse inefficace o picco di flusso durante la tosse ridotto, sono consigliati l'esecuzione di radiografia del torace, lo studio del sonno ed il trattamento con NIV.

L'indicazione alla NIV viene rafforzata in presenza di DRS REM- e NREM-correlati, associati a disfunzione della deglutizione (in tal caso è indicata anche l'esecuzione dei test di valutazione della deglutizione) e/o ad infezioni respiratorie. Infine, è consigliata la NIV notturna o continua in caso di insufficienza ventilatoria anche diurna, in considerazione dell'aumentato rischio di morte in questi casi. Nel 2015 è stato pubblicato il documento “*1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I–III*” (18). In questa *consensus* sono state formulate indicazioni specifiche e separate relativamente agli aspetti pediatrici (SMA tipo 1 e 2). Per la SMA tipo 1 vengono suggerite due opzioni terapeutiche:

- 1) trattamento con NIV *high-span* (a pressione differenziale elevata, cioè almeno 10 cmH₂O) in associazione ad assistenza meccanica alla tosse e VMI in caso di riacutizzazione;
- 2) tracheostomia e VMI.

Per i pazienti in cui la NIV *high-span* risulti inefficace, è prevista successivamente la possibilità di ricorrere alla tracheostomia con VMI. Nei pazienti affetti da SMA tipo 2 è prevista l'esecuzione di test funzionali in accordo all'età del paziente ed è specificata la frequenza delle misurazioni in rapporto alle condizioni del paziente. Per quanto riguarda la NIV, sono fornite le seguenti indicazioni: ipercapnia diurna, DRS (con eventuale ipercapnia), respiro paradossoso, deformità della gabbia toracica, infezioni respiratorie ricorrenti che richiedono ricoveri ospedalieri (>3/anno) e crescita insufficiente. Nei pazienti che già utilizzano la NIV notturna, i criteri per associare anche la NIV diurna sono sovrapponibili a quelli elencati per la DMD.

CONCLUSIONI

Sempre più pazienti pediatrici presentano IRC ipossiemia e/o ipercapnica associata a malattie neuromuscolari, ad anomalie a carico delle vie aeree, della gabbia toracica e/o del parenchima polmonare o a disordini congeniti o acquisiti del controllo della ventilazione.

Le ragioni che meglio spiegano la crescente diffusione della NIV in età pediatrica sono essenzialmente due. Innanzitutto, molti disordini sono correlati con la presenza di ipoventilazione ed in tali circostanze la sola ossigenoterapia non è efficace, dimostrandosi al contrario potenzialmente pericolosa, potendo causare indirettamente aumento della ritenzione di CO₂.

Inoltre, la NIV per definizione è una tecnica non invasiva, che può essere applicata a domanda e preferibilmente durante le ore notturne, causando minore morbilità e provocando minore disagio ed impatto sulla qualità di vita del paziente rispetto alla tracheostomia.

La NIV può essere applicata in ambito domiciliare e ciò può avere utili risvolti sullo sviluppo psicosociale del paziente, sulle funzioni familiari e sui costi di applicazione, in questo caso più contenuti. L'uso della NIV domiciliare richiede appropriate procedure diagnostiche, appropriata titolazione del ventilatore, famiglie collaboranti e ben addestrate ed organizzazione di accurati programmi di *follow-up*.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Amin RS, Fitton CM. *Tracheostomy and Home Ventilation in Children*. *Sem Neonatol* 2003; 8: 127-135.
- (2) Fauroux B. *Noninvasive ventilation in cystic fibrosis*. *Expert Rev Resp Med* 2010; 4: 39-46.
- (3) Khatwa UA, Dy FJ. *Pulmonary Manifestations of Neuromuscular Diseases*. *Indian J Pediatr* 2015; 82: 841-851.
- (4) Pavone M, Verrillo E, Caldarelli V, et al. *Non-invasive positive pressure ventilation in children*. *Early Human Development* 2013; 89: S25-31.
- (5) Teague WG. *Non invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients*. *Pediatr Respir Rev* 2005; 6: 52-60.
- (6) Mehta S, Hill NS. *Non Invasive Ventilation, State of Art*. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163: 540-577.
- (7) Wallis C, Paton JY, Beaton S, et al. *Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress*. *Arch Dis Child* 2011; 96: 998-1002.
- (8) Goodwin S, Smith H, Langoton Hewer S, et al. *Increasing Prevalence of Domiciliary Ventilation: Changes in service demand and provision in South West of the UK*. *Eur J Pediatr* 2011; 170: 1187-1192.
- (9) McDougall CM, Adderley RJ, Wensley DF, et al. *Long-term ventilation in children: longitudinal trends*. *Arch Dis Child* 2013; 93: 660-665.
- (10) Amin R, Sayal P, Syed F, et al. *Pediatric Long-Term Home Mechanical Ventilation: Twenty Years of Follow-Up From One Canadian Center*. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49: 816-824.
- (11) Racca F, Berta G, Segui M, et al. *Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey*. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 566-572.
- (12) Gregoretto C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al. *Survival of Patients With Spinal Muscular Atrophy Type 1*. *Pediatrics* 2013; 1315: 1509-1514.
- (13) Brown KA, Bertolizio G, Leone M, et al. *Home Noninvasive Ventilation: What Does the Anesthesiologist Need to Know?* *Anesthesiol* 2012; 117: 657-668.
- (14) Kushida CA, Chediak A, Berry RB, et al. *Positive Airway Pressure Titration Task Force; American Academy of Sleep Medicine. Clinical Guidelines for the Manual Titration of Positive Airway Pressure in Patients with Obstructive Sleep Apnea*. *J Clin Sleep Med* 2008; 15: 157-171.
- (15) Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management*. *Lancet Neurol* 2018; 17: 251-267.
- (16) Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, et al. *Respiratory Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy*. *Pediatrics* 2018; 142: S62-71.
- (17) Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. *Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics*. *Neuromuscular Disorders* 2018; 28: 197-207.
- (18) Sansone VA, Racca F, Ottonello G, et al. *Italian SMA Family Association. 1st Italian SMA Family Association Consensus Meeting: Management and recommendations for respiratory involvement in spinal muscular atrophy (SMA) types I-III*. *Neuromuscul Disord* 2015; 25: 979-989.