

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI DELLE MALATTIE RESPIRATORIE CRONICHE PEDIATRICHE

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

OSAS: conoscere - educare - prevenire

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti

Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"

Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"

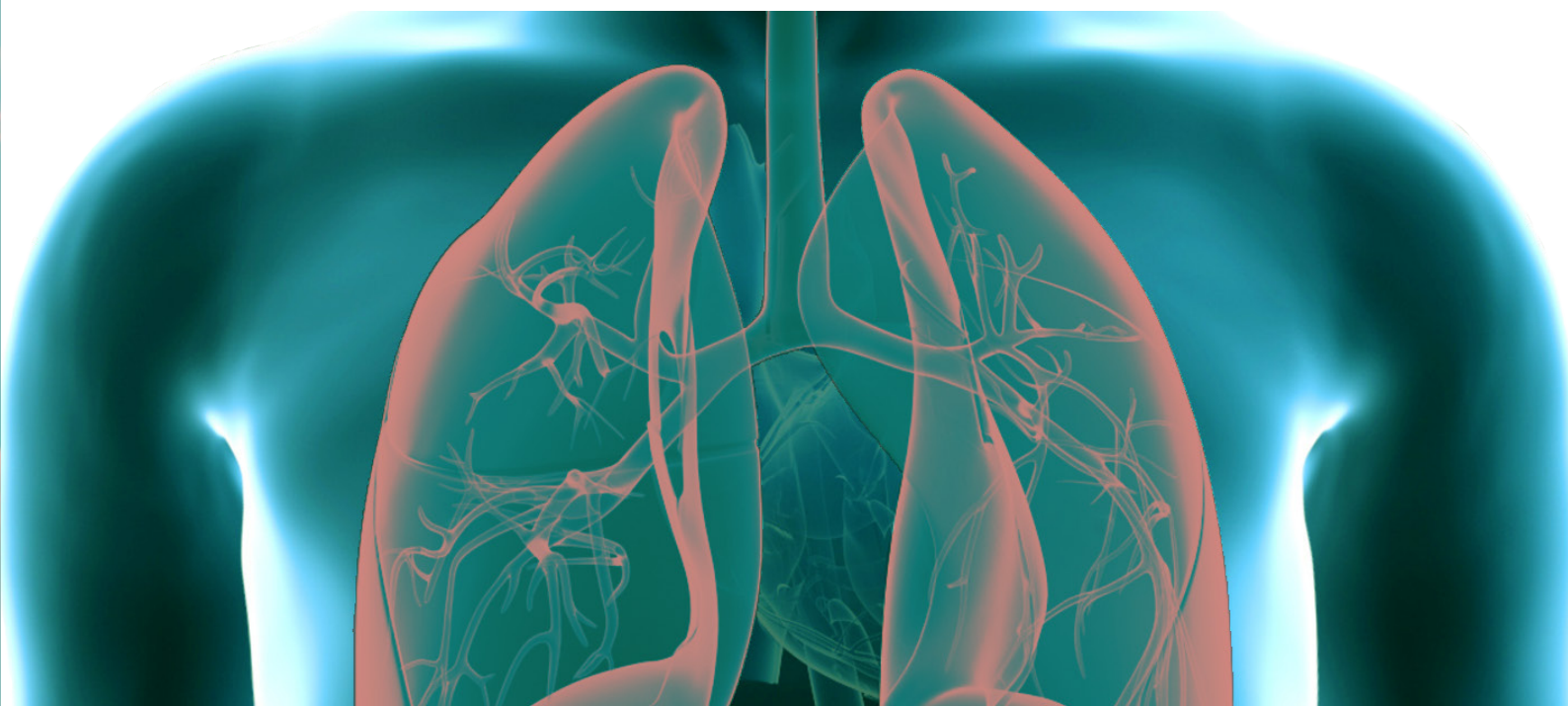
Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?

Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica

Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK).

FAQ, Frequently Asked Questions



INDICE

Editoriale

View point

Stefania La Grutta

MINISIMPOSIO

STRATEGIE DI EDUCAZIONE TERAPEUTICA DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON MALATTIA RESPIRATORIA CRONICA

Prefazione

Preface

Lucetta Capra

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

Therapeutic education in pediatric patient with asthma: why we need to talk about it yet?

Luciana Indinimeo Valentina De Vittori, Martina Capponi, Vincenza Di Marino, Marzia Duse

OSAS: conoscere - educare - prevenire

OSAS: knowledge - education - prevention

Luigia Maria Brunetti Valentina Tranchino, Maria Pia Natale, Luana Nosetti

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

Long term mechanical ventilation at home for children discharged from the hospital

Serena Caggiano, Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Soldini, Maria Antonietta Piliero, Renato Cutrera

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

Cystic Fibrosis - evolution from a fatal disease of infancy to a chronic disease of adulthood: changes in patient education

Elena Nave, Cristiana Risso, Cristiana Tinari, Antonella Grandis, Elisabetta Bignamini

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

SIDS: what's parents ask, which role therapeutic education plays for them

Maria Giovanna Paglietti Allegra Bonomi, Ada Macchiarini, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, Alessandra Schiavino, Martino Pavone, Renato Cutrera

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

The pediatrician primary care and its role in the educational process of children with chronic respiratory disease

Massimo Landi

Pneumologia Pediatria

Volume 17, n. 65 - marzo 2017

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

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 2015 by SIMRI

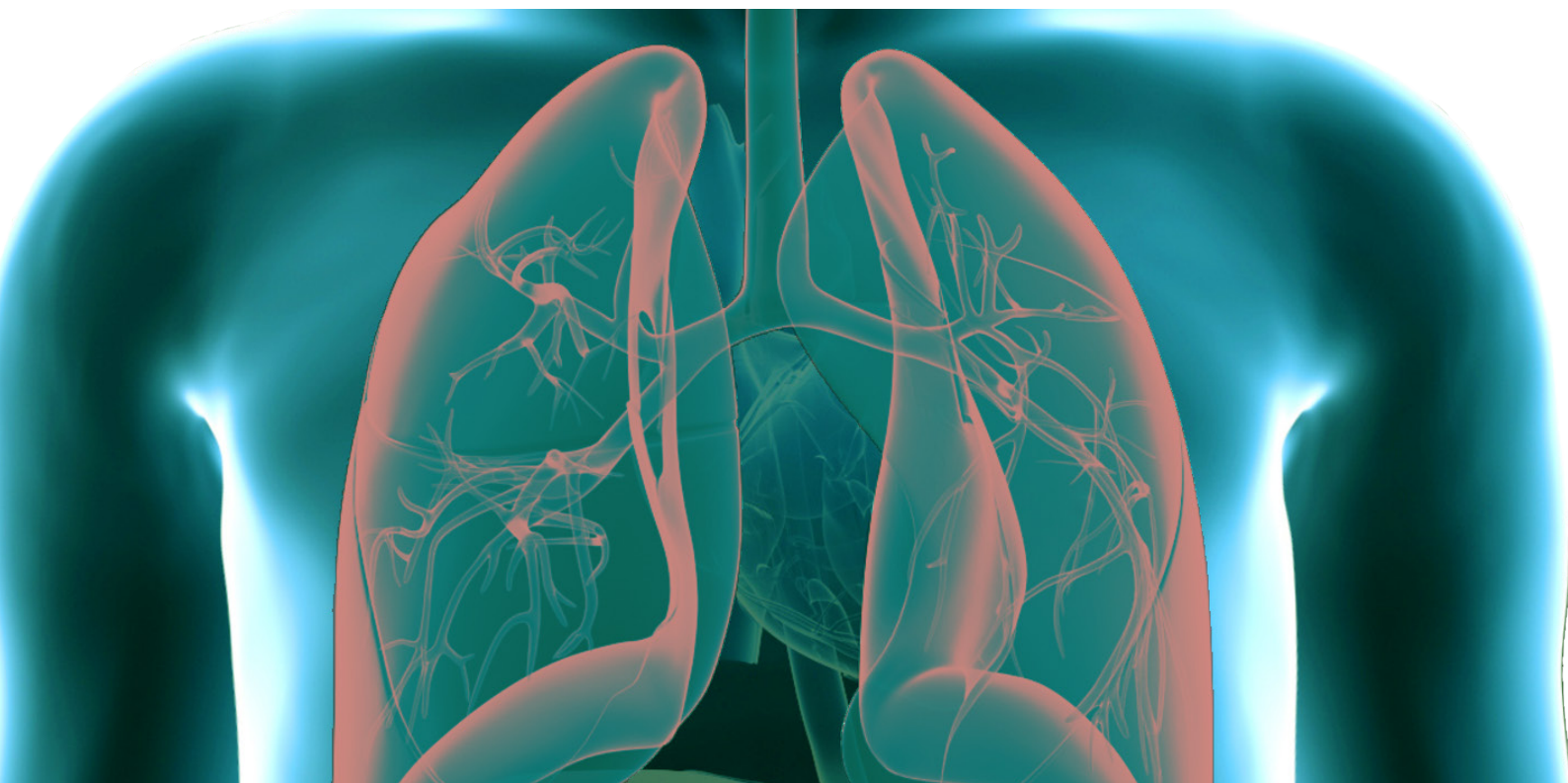
Finito di stampare nel mese di marzo 2017

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti	47
<i>Therapeutic education in respiratory diseases: patient's associations point of view</i> Sandra Frateiacchi	
CASI CLINICI	
L' APPLICAZIONE DI PROGRAMMI/ PROTOCOLLI EDUCAZIONALI	
Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"	53
<i>Therapeutic Education at the Centre "Io e l'Asma"</i> Ada Pluda, Adriana Boldi, Denise Colombo, Malica Frassine, Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Emanuele D'Agata, Maria Paola Mostarda, Sebastiano Guarnaccia, Gaia Pecorelli	
Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"	62
<i>The diagnostic therapeutic educational pathway at the Center "Io e l'ASMA"</i> Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Adriana Boldi, Ada Pluda, Denise Colombo, Malica Frassine, Gaia Pecorelli, Emanuele D'Agata, Sebastiano Guarnaccia	
EBM CORNER & REVIEW	
Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura	71
<i>The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature [Carvalho Coelho AC, et al. Respir J. 2016;2016:8476206.]</i> Laura Montalbano	
L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?	74
<i>Are hand hygiene interventions effective in preventing infections in educational settings? [Willmott M, et al. Arch Dis Child. 2016;101:42-50.]</i> Maria Elisa Di Cicco	
Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica	78
<i>Long-term non-invasive ventilation in children [Amaddeo A, et al. Lancet Respir Med. 2016;4(12):999-1008.]</i> Valeria Caldarelli	
Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK)	81
<i>Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertension/paediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. [Lammers AE, et al. Heart 2016;102:ii1-i13.]</i> Paola Di Filippo	
FAQ, FREQUENTLY ASKED QUESTIONS	
SIDS	88
Maria Giovanna Paglietti	
Asma	88
Luciana Indinnimeo	
Fibrosi Cistica	89
Elisabetta Bignamini	

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Ebm Corner & Review



Revisione dell'articolo: *Long-term non-invasive ventilation in children*

Review of the article: *Long-term non-invasive ventilation in children*

Valeria Caldarelli

Arcispedale Santa Maria Nuova-IRCCS Pediatria, Reggio Emilia

Corrispondenza: Valeria Caldarelli **email:** valeria.caldarelli@asmn.re.it

Riassunto: Negli ultimi 20 anni l'epidemiologia delle patologie pediatriche è cambiata. Il miglioramento delle cure e tecnologie mediche negli anni ha determinato un aumento della sopravvivenza infantile, ma anche del numero di bambini con patologie croniche complesse. Questi pazienti spesso necessitano di assistenza respiratoria e quindi la prevalenza di pazienti in ventilazione domiciliare nel lungo termine è in costante aumento. Le indicazioni all'utilizzo della ventilazione non invasiva nel lungo termine (NIV) includono molte condizioni che influenzano il normale equilibrio respiratorio ed aumentano il carico di lavoro delle vie aeree. La complessa gestione di questi pazienti richiede competenze molto specialistiche sui fattori tecnici relativi alla NIV e competenza in studi del sonno.

Parole chiave: Ventilazione non invasiva nel lungo termine, problemi respiratori, interfacce e maschere, studi nel sonno.

Summary: In the last 20 years, epidemiological landscape of pediatric illness is changed; we are facing a progressive raising of the number of children affected by chronic illness, mainly due to the amelioration in surviving and care. In these patients, the prevalence of children on domiciliary long-term ventilation has increased in many countries. Indications for use of long term non-invasive ventilation (NIV) include conditions that affect normal respiratory balance and disorders characterised by an increase in respiratory load. The complex management of these patients' conditions requires highly specialized, expert pulmonologists who well know the technical aspects of NIV and who are expert in sleep studies.

Key words: Long-term non-invasive ventilation, respiratory disorders, interface and mask, sleep studies.

L'evoluzione della medicina ha modificato la demografia nei Paesi occidentali: si è ridotta la mortalità infantile ed è aumentata la sopravvivenza di bambini nati prematuramente e di quelli portatori di disabilità o affetti da malattie congenite, malformazioni e malattie acquisite gravi. Questi pazienti presentano spesso un'insufficienza respiratoria cronica o dei disturbi respiratori nel sonno, per cui necessitano di assistenza respiratoria nel lungo termine (1-3).

L'uso della ventilazione non invasiva (NIV) è aumentato in maniera esponenziale in tutte le fasce di età pediatriche, anche se le evidenze scientifiche per il corretto utilizzo e prescrizione non sono molte, da cui l'interesse della *review* di recente pubblicata da Alessandro Amaddeo et al, dal titolo "*Long-term non-invasive ventilation in children*" (4).

La NIV è, per definizione, una ventilazione erogata tramite l'utilizzo di interfacce non invasive, l'intubazione tracheale nel setting intensivo e la tracheostomia per il lungo termine.

Secondo Amaddeo e collaboratori, la "non-invasività" della NIV si associa ad una minore mortalità dei pazienti rispetto a quelli ventilati con modalità invasiva, anche se in realtà questo è dimostrato solo per alcune patologie. Per quanto riguarda ad esempio l'atrofia muscolare spinale (SMA) di tipo 1, la maggior parte della letteratura dimostra quanto la NIV sia benefica in questo tipo di pazienti rispetto alle metodiche di ventilazione invasiva. Tuttavia, uno studio retrospettivo italiano del 2013 mostra invece che la sopravvivenza per i pazienti affetti da SMA 1 è maggiore di 24-48 mesi nei pazienti ventilati tramite tracheostomia rispetto a quelli ventilati con NIV (5).

Nell'articolo di Amaddeo et al. sono stati riassunti i disturbi respiratori per cui la NIV a lungo termine può essere benefica, le indicazioni ed i benefici della NIV. È indubbio che qualsiasi patologia che altera l'equilibrio fisiologico tra il *drive* respiratorio, la forza dei muscoli respiratori

e la ventilazione alveolare può essere contrastata dalla ventilazione meccanica. I meccanismi di fisiopatologici sono egregiamente spiegati e schematizzati nell'articolo di Amaddeo et al. C'è però da dire che la riduzione del carico di lavoro dei muscoli respiratori, la regolazione del *drive* respiratorio e l'aumento della capacità alveolare sono effetti positivi comuni anche alla ventilazione meccanica invasiva e quindi non specifici della NIV (56-8).

Restando sugli aspetti tecnici della NIV, è bene sapere che il gruppo di Brigitte Fauroux ha pubblicato vari articoli che sottolineano l'importanza della scelta delle maschere ed interfacce per una buona riuscita della NIV e la necessità di una buona educazione familiare per la gestione e la sorveglianza delle complicanze della NIV a domicilio nel lungo termine (9-11). Anche nell'articolo di Amaddeo e collaboratori si specifica molto bene che la corretta scelta dell'interfaccia si basa su molte variabili: età e peso del paziente, pervietà nasale, aderenza dell'interfaccia alla conformazione facciale, modalità di ventilazione, *comfort* e tolleranza del paziente e sua capacità di poterla rimuovere in caso di necessità.

Nonostante l'utilizzo della NIV in ambito pediatrico aumenti sempre più, le indicazioni validate rispetto all'utilizzo delle attrezzature, le indicazioni per l'inizio di una NIV, la titolazione dei ventilatori ed il *follow-up* dei pazienti rimangono punti di discussione aperti in letteratura. Fauroux e collaboratori lavorano da tempo sia sullo studio dei singoli ventilatori, sia su studi clinici per stabilire le corrette modalità di esecuzione della NIV in pediatria.

L'assenza di criteri validati per l'inizio della NIV è giustamente sottolineata da Amaddeo et al, che nell'articolo chiariscono molto bene come, nella pratica clinica, le indicazioni siano le seguenti:

- alcuni casi d'insufficienza respiratoria acuta;
- difficoltà a svezzare un paziente dalla NIV in un setting intensivo;
- casi di alterazione isolata dei gas di scambio notturni;
- pazienti con elevato indice di apnea-ipopnea riscontrato alla polisonnografia.

Come accennato prima, la titolazione della NIV ed il *follow-up* nel lungo termine sono al momento la sfida più difficile a causa dell'assenza di dati validati. Inoltre, vista la necessità sempre più impellente del contenimento della spesa sanitaria e dell'incremento del *comfort* e della *compliance* alla terapia da parte del paziente, sarebbe auspicabile che la titolazione ed il monitoraggio dei parametri del ventilatore fossero fatti al domicilio del paziente. Amaddeo e collaboratori segnalano che nel loro ambiente lavorativo stanno mettendo in pratica un protocollo di settaggio e monitoraggio della NIV al domicilio del paziente. Questo dato è molto importante poiché incoraggia altri centri a tentare questa strada, anche se in realtà i dati citati non sono stati al momento pubblicati.

Infine nell'articolo si rileva la possibilità di poter/dover passare dalla NIV alla ventilazione invasiva sia per necessità cliniche, sia per richieste della famiglia o del paziente. Questo lascia però un punto di domanda aperto su molti aspetti etici. È importante, infatti, sottolineare come il *Royal College of Paediatrics and Child Health* ricordi che le decisioni sul tipo di ventilazione da intraprendere nei pazienti che la necessitano devono ponderare costi e benefici, desideri della paziente e della famiglia, risultati attesi e scelte eticamente condivisibili.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Ranhoff AH, Rozzini R, Sabatini T, et al. *Subintensive care unit for the elderly: a new model of care for critically ill frail elderly medical patients*. Intern Emerg Med 2006; 1: 197-203.
- (2) Tomii K, Seo R, Tachikawa R, et al. *Impact of noninvasive ventilation (NIV) trial for various types of acute respiratory failure in the emergency department; decreased mortality and use of the ICU*. Respir Med 2009; 103: 67-73.
- (3) Chiumello D, Conti G, Foti G, et al. *Non invasive Ventilation outside the Intensive Care Unit for acute respiratory failure*. Minerva Anestesiol 2009; 75: 459-466.

- (4) Lancet Respir Med. 2016 Dec;4(12):999-1008. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30151-5. Epub 2016 Jul 13
- (5) Gregoretto C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al. *Survival of Patients With Spinal Muscular Atrophy Type 1*. Pediatrics 2013; 131: e1509-1514.
- (6) Simonds AK. *Home Mechanical Ventilation: An Overview*. Ann Am Thorac Soc 2016; 13: 2035-2044.
- (7) Haapaniemi JJ, Laurikainen EA, Halme P, et al. *Long-term results of tracheostomy for severe obstructive sleep apnea syndrome*. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2001; 63: 131-136.
- (8) Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IM, et al. *Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population*. Pediatr Int 2007; 49: 801-815.
- (9) Mortamet G, Amaddeo A, Essouri S, et al. *Interfaces for noninvasive ventilation in the acute setting in children*. Paediatr Respir Rev 2016 Oct 21. doi: 10.1016/j.prrv.2016.09.004.
- (10) Khirani S, Ramirez A, Delord V, et al. *Evaluation of ventilators for mouthpiece ventilation in neuromuscular disease*. Respir Care 2014; 59: 1329-1337.
- (11) Ramirez A, Delord V, Khirani S, et al. *Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children*. Intensive Care Med 2012; 38: 655-662.