

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"

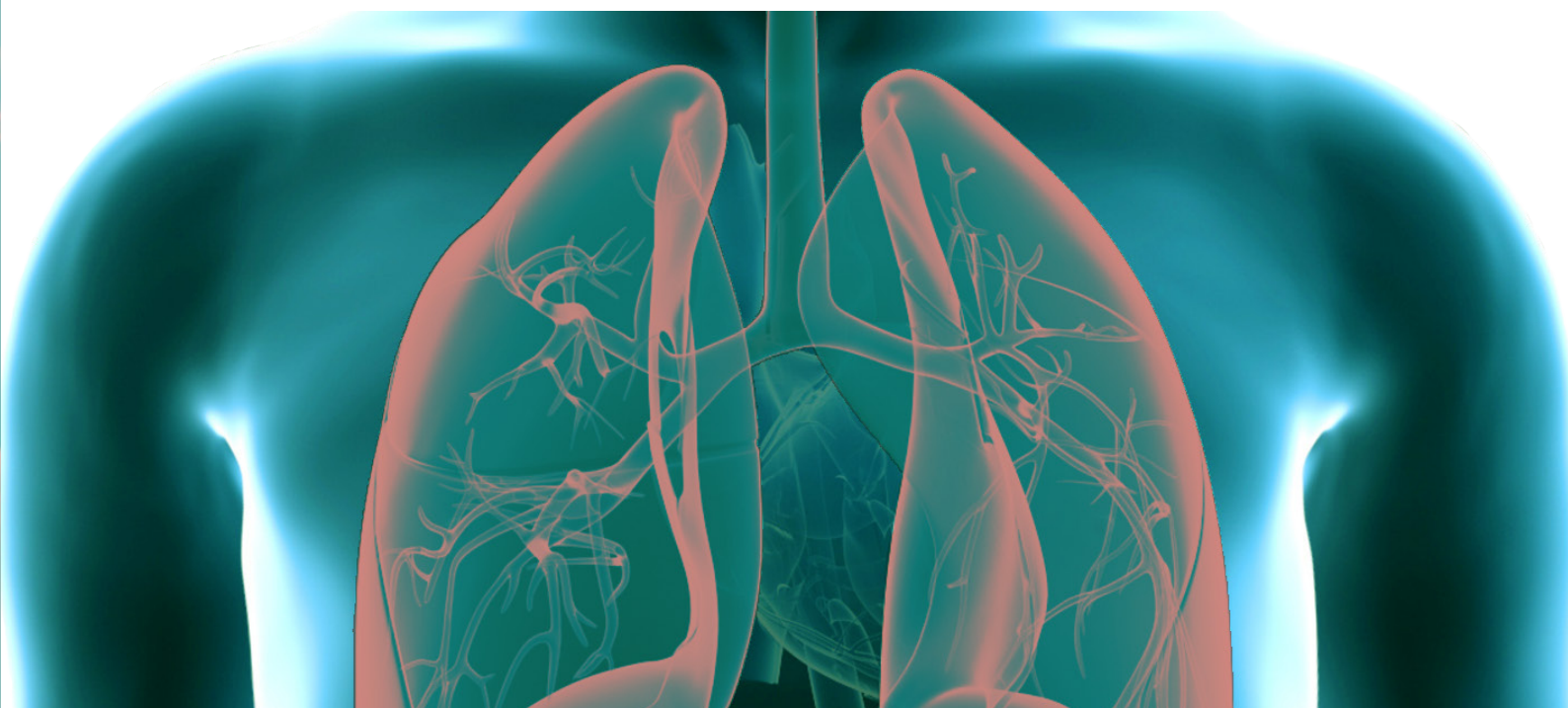
Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

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

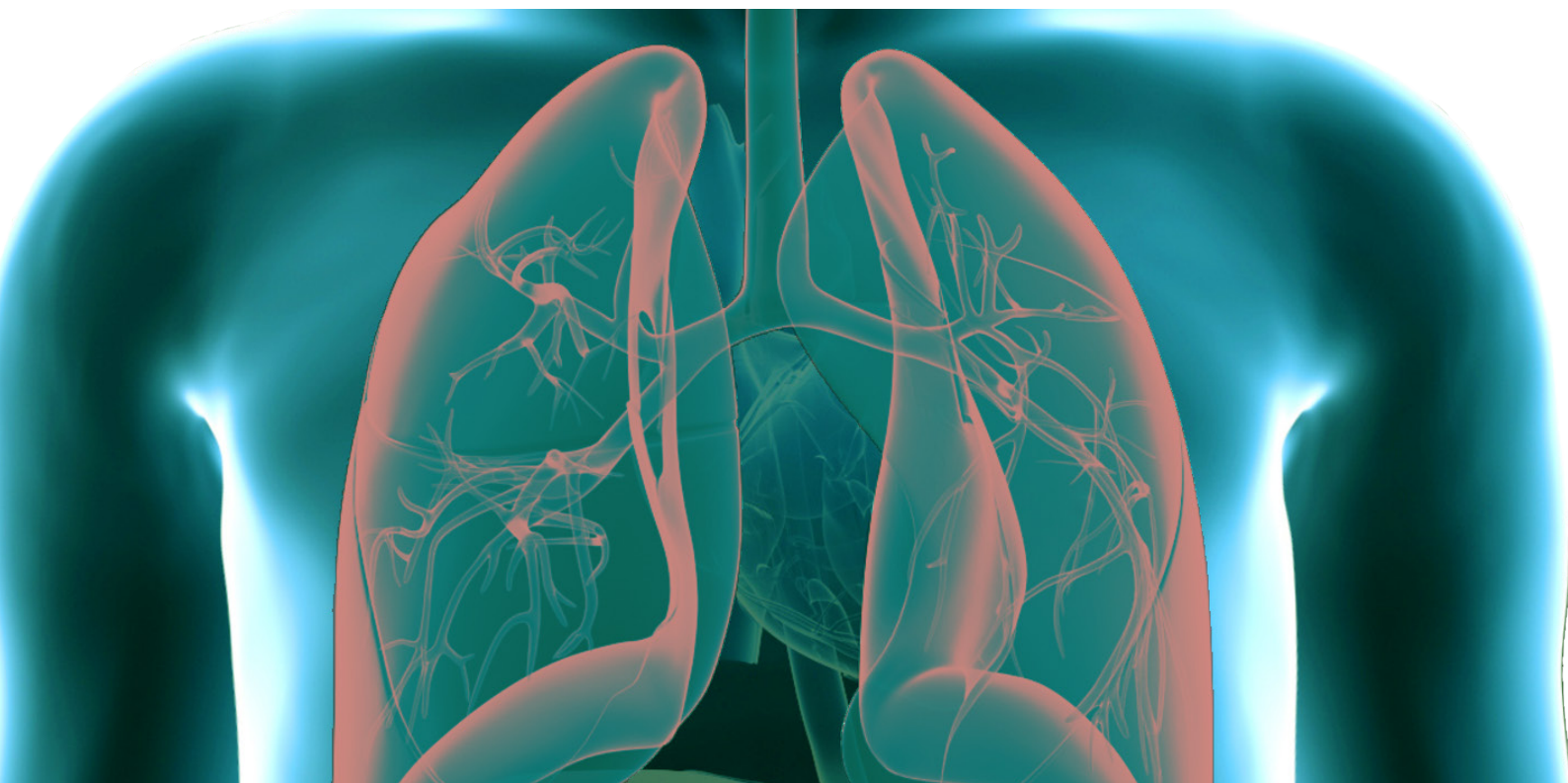
Finito di stampare nel mese di marzo 2017

| | |
|---|----|
| 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



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)

Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected 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:iii-iii3.]

Paola Di Filippo, Marianna Immacolata Petrosino
Università degli Studi “G.D’Annunzio” di Chieti, Clinica Pediatrica

Corrispondenza: Paola Di Filippo email: difilippopaola@libero.it

Riassunto: L’ipertensione polmonare (IP) è una condizione caratterizzata da un significativo aumento della pressione arteriosa polmonare. È rara in età pediatrica, gravata da elevata mortalità e morbilità e presenta importanti differenze dall’IP dell’età adulta e un’eziologia estremamente eterogenea; necessita pertanto di linee guida specifiche per questa fascia d’età. Il gruppo di studio facente parte del *Network* Europeo sulla Malattia Vascolare Polmonare Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e dalla Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK), ha tentato di promuovere con questo lavoro una standardizzazione dell’iter diagnostico-terapeutico basato sull’evidenza scientifica. Pertanto, a partire dagli studi condotti dal 1990 al giugno 2015 ed estrapolati dal database PubMed/MEDLINE, in questo articolo vengono fornite raccomandazioni pratiche su gestione clinica, work-up diagnostico e *follow-up*, nonché un algoritmo diagnostico, da poter utilizzare in bambini ed adolescenti con IP e malattia vascolare ipertensiva polmonare (MVIP). La *consensus* del *Network* Europeo fornisce dunque gli strumenti per ottimizzare il management dell’IP in età pediatrica.

Parole chiave: Ipertensione polmonare, età pediatrica, linee guida

Summary: Pulmonary hypertension (PH) is a condition characterized by a significant increase in pulmonary artery pressure. It is rare in children and causes significant morbidities and high mortality. Pediatric PH differs from the adult disease, it has multiple etiologies and for this reasons requires specific guidelines. The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease (PVD) Network, endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the German Society of Pediatric Cardiology (DGPK), attempted to standardize medical care using an evidence-based approach. So, computerized searches of the PubMed/MEDLINE bibliographic database from 1990 to June 2015 were conducted to provide practical, expert consensus recommendations on the initial diagnostic work-up, clinical management and follow-up of children and adolescents with PH/PHVD (Pulmonary Hypertensive Vascular Disease), including a diagnostic algorithm. This consensus aims to provide the tools to optimize the management of pediatric PH.

Key words: Pulmonary Hypertension, Children, Guidelines

L’ipertensione polmonare (IP) è una condizione caratterizzata da un significativo aumento della pressione arteriosa polmonare ed eziologia eterogenea. In tale ambito, una standardizzazione è particolarmente importante perché, essendo la condizione molto rara, l’esperienza è spesso limitata ad un singolo centro ed i dati disponibili solitamente sono estrapolati da studi effettuati sull’adulto. Già nel 2015 l’*American Heart Association* e l’*American Thoracic Society* hanno pubblicato su *Circulation* le prime linee guida sull’ipertensione polmonare

specifiche per l'età pediatrica (1), dal momento che le linee guida disponibili per l'età adulta non sono applicabili ai bambini perché le cause sottostanti alla patologia sono profondamente diverse.

Il gruppo di studio facente parte del *Network* Europeo sulla Malattia Vascolare Polmonare Pediatrica, approvato dall'*International Society of Heart and Lung Transplantation* e la *German Society of Pediatric Cardiology*, ha tentato di promuovere con questo lavoro una standardizzazione dell'iter diagnostico-terapeutico basato sull'evidenza scientifica. Pertanto, a partire dagli studi condotti dal 1990 al giugno 2015 ed estrapolati da PubMed/MEDLINE, in quest'articolo sono fornite raccomandazioni pratiche su gestione clinica, *work-up* diagnostico e *follow-up*, nonché un algoritmo diagnostico, da poter utilizzare in bambini ed adolescenti con IP e malattia vascolare ipertensiva polmonare.

In linea con il più recente Simposio Mondiale sull'Ipertensione polmonare, tenutosi a Nizza nel 2013, l'ipertensione polmonare viene tuttora definita dalla presenza di una pressione media dell'arteria polmonare (mPAP) ≥ 25 mmHg a riposo, misurata a livello del mare attraverso cateterismo cardiaco (2). L'ipertensione arteriosa polmonare è un sottogruppo di IP caratterizzato da una condizione di ipertensione pre-capillare, includendo una pressione arteriosa polmonare di fine espirazione < 15 mmHg ed una resistenza vascolare polmonare > 3 unità Wood (3). Anche se questa definizione è stata ampiamente accettata per l'uso pediatrico in passato (4), la *Task Force* pediatrica del *Pulmonary Vascular Research Institute* già nel 2011 a Panama ha affrontato la necessità di una definizione più specificamente pediatrica, per cui ha introdotto il termine *malattia vascolare ipertensiva polmonare pediatrica* (MVIPP), includendo questa entità in una nuova classificazione pediatrica che comprendesse 10 sottogruppi in totale (5). Per la prima volta, con questa classificazione è stata effettuata una distinzione tra IP con e senza malattia vascolare polmonare ed è stata riconosciuta l'eterogeneità eziologica in età pediatrica, che può anche avere origine in epoca prenatale. Sono state quindi prese in considerazione una serie di condizioni prettamente pediatriche, quali l'adattamento neonatale e l'ipoplasia polmonare. È stata inoltre introdotta, sotto la voce di *IP multifattoriale*, quella condizione, particolarmente frequente in età pediatrica, per cui più di un fattore può sottostare la condizione di IP.

Per quanto concerne la clinica, i sintomi di IP sono altamente eterogenei e spesso aspecifici nei bambini (6), che possono presentare deficit di crescita, dispnea da sforzo o a riposo, episodi sincopali o dolore toracico (7). La diagnosi può anche avvenire casualmente, ad esempio riscontrando un aumento del rapporto cardiotoracico ad una radiografia del torace o anomalie elettrocardiografiche. Nella fase iniziale, è indispensabile raccogliere una storia medica completa e condurre un esame fisico accurato. L'esame obiettivo deve comprendere la valutazione della crescita, della pressione arteriosa ai quattro arti per ricercare una eventuale ostruzione aortica (ad esempio, coartazione aortica) e della saturazione di ossigeno transcutanea per rilevare un'ipossiemia. Il *Pulmonary Vascular Research Institute* ha recentemente suggerito un promettente sistema di classificazione funzionale (in attesa di validazione), specifico per diverse fasce di età, che prende in considerazione la crescita, le tappe dello sviluppo e la frequenza di nido/scuola (8), essendo le classificazioni comunemente utilizzate negli adulti difficilmente applicabili ai bambini.

Questa *consensus* compie un'analisi degli strumenti disponibili per la diagnosi ed il *follow-up* del bambino con IP. In questo contesto non sono invece analizzate le strategie terapeutiche attualmente disponibili e si accenna solamente alla possibilità di trapianto polmonare e settostomia atriale in particolari condizioni. Una valutazione della terapia più estesa è stata comunque affrontata dallo stesso gruppo di studio in un'altra *consensus* (9), dove è possibile attingere ad un algoritmo terapeutico facilmente consultabile e ad una serie di linee guida, ognuna fornita di relativo livello di evidenza e classe di raccomandazione; tali linee guida sono estrapolate da dati specificamente pediatrici.

I risultati dal registro TOPP hanno rivelato che elettrocardiogramma (ECG), ecocardiografia e radiografia del torace sono i test non invasivi più frequentemente utilizzati nel *work-up*

diagnostico di bambini con IP. Una volta che questi abbiano indicato la presenza di IP, il cateterismo cardiaco, i biomarker (NT-proBNP o BNP) ed eventuali altri test dovrebbero essere effettuati. Data la fisiologica deviazione destra dell'asse cardiaco in età pediatrica, l'ECG può essere utile per la diagnosi, il *follow-up* ed il processo decisionale, ma non può da solo essere utilizzato come strumento di screening.

Quando permesso dalle condizioni cliniche del paziente, la valutazione emodinamica mediante ecocardiografia, cateterismo cardiaco e risonanza magnetica cardiaca dovrebbe essere eseguita prima di iniziare la terapia, anche al fine di individuare una specifica eziologia. L'ecocardiogramma transtoracico consente un'iniziale valutazione dell'anatomia cardiaca e di dimensioni e funzioni ventricolari, conferma la presenza di pressioni polmonari elevate e ne quantifica l'entità.

Nel sospetto di IP, una radiografia del torace consente di escludere con buona probabilità una malattia polmonare moderata/grave o un'ipertensione venosa polmonare riconducibile a cardiopatia (10). Una successiva tomografia computerizzata del torace è raccomandata per confermare una patologia polmonare sospettata alla radiografia.

Il cateterismo cardiaco dovrebbe essere effettuato per confermare la diagnosi e distinguere tra IP con e senza resistenze vascolari polmonari aumentate e tra forme pre- e post-capillari e per determinare le pressioni arteriose destre, così come le pressioni telediastoliche destra e sinistra come surrogato della funzione diastolica. I pazienti con MVIPP alla diagnosi hanno bisogno di eseguire test di reattività vascolare polmonare. Una risonanza magnetica cardiaca dovrebbe essere considerata nella valutazione diagnostica iniziale e durante il *follow-up* per valutare i cambiamenti di funzionalità, massa e volume ventricolare. La scintigrafia polmonare con valutazione del rapporto ventilazione/perfusione deve essere considerata solo in caso di un legittimo sospetto di patologia tromboembolica cronica, considerata la bassa incidenza di tale eziologia in età pediatrica (11), oppure se non si è giunti ad una diagnosi definitiva dopo un'estesa valutazione strumentale iniziale (12). La funzionalità polmonare deve essere valutata al momento della diagnosi, al fine di escludere qualsiasi patologia respiratoria sottostante o coesistente.

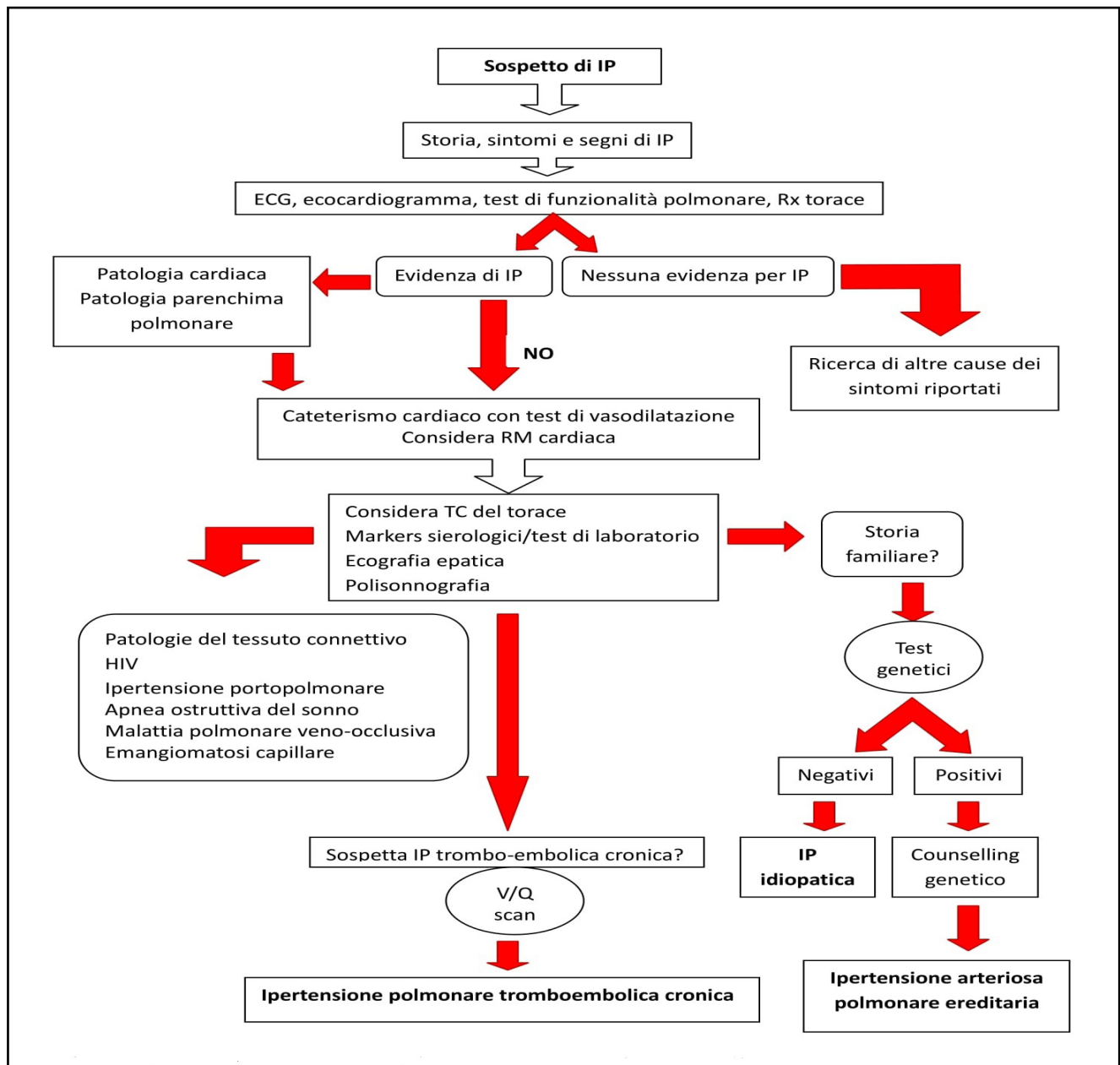
La polisonnografia dovrebbe essere effettuata in pazienti con un sospetto di o una predisposizione per un disturbo respiratorio (ad es., ipertrofia adenoidea) ed in quelli con risposta inadeguata alla terapia specifica per l'IP (13). Il test da sforzo cardiopolmonare e il *six-minute walking test* sono raccomandati periodicamente per valutare e monitorare la tolleranza allo sforzo, per valutare la prognosi e per la sorveglianza della terapia. L'ecografia dell'addome è indicata per escludere la cirrosi epatica e/o l'ipertensione portale, esclusivamente nel caso in cui non sia stata documentata una causa sottostante.

Sono disponibili tabelle che forniscono un'*overview* degli esami laboratoristici raccomandati per la diagnosi ed il *follow-up*, così come quelli che dovrebbero essere considerati caso per caso (9). Per la facilità di accesso, il basso costo e l'ampia disponibilità, ecocardiogrammi seriati ed ECG sono raccomandati ogni 3-6 mesi, in concomitanza con le visite di *follow-up*; tale intervallo dovrebbe essere più breve in pazienti instabili o sintomatici o in caso di modifiche nella terapia. Inoltre, si è data finalmente importanza alla qualità di vita di questi pazienti, definendo delle norme quotidiane. Per questo è permessa l'attività fisica aerobica da lieve a moderata nei bambini con IP stabile da lieve a moderata, dopo aver effettuato un test da sforzo cardiopolmonare, mentre è sconsigliato ogni sport competitivo nei pazienti con IP grave, a causa dell'alto rischio di morte cardiaca improvvisa. I viaggi in aereo possono essere effettuati solo in condizioni cliniche stabili e richiedono supplementazione di ossigeno nei pazienti con malattia avanzata. Le vaccinazioni possono essere eseguite come da calendario vaccinale e, se non sussistono controindicazioni, possono essere effettuati anche i vaccini per virus respiratorio sinciziale, pneumococco e virus influenzale. Infine, viene rilevata la necessità di un *counselling* per le giovani adolescenti, in considerazione dell'alto rischio di *outcome* infausto in caso di gravidanza (14).

In conclusione, l'IP è una condizione rara in età pediatrica, gravata da elevata mortalità e morbidità, che si differenzia dall'IP dell'età adulta e richiede linee guida specifiche. La *consensus*

del *Network* Europeo fornisce pertanto gli strumenti per ottimizzare il management dell'ipertensione polmonare in età pediatrica (figura 1) (9).

Fig. 1. Algoritmo diagnostico per bambini o adolescenti con sospetta ipertensione polmonare.



BIBLIOGRAFIA

- (1) Abman SH, Hansmann G, Archer SL, et al. *Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society*. *Circulation* 2015; 132: 2037-2099.
- (2) Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. *Updated clinical classification of pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 34-41.
- (3) Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, et al. *Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 42-50.
- (4) Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, et al. *Pediatric pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 117-126.

- (5) Cerro MJ, Abman S, Diaz G, et al. *A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: report from the puri pediatric taskforce, panama 2011*. *Pulm Circ* 2011; 1: 286-298.
- (6) Vorhies EE, Ivy DD. *Drug treatment of pulmonary hypertension in children*. *Paediatr Drugs* 2014; 16: 43-65.
- (7) Van Loon RL, Roofthoof MT, van Osch-Gevers M, et al. *Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis*. *J Pediatr* 2009; 155: 176-182.
- (8) Lammers AE, Adatia I, Cerro MJ, et al. *Functional classification of pulmonary hypertension in children: report from the puri pediatric taskforce, Panama 2011*. *Pulm Circ* 2011; 1: 280-285.
- (9) Hansmann G, Apitz C. *Treatment of Children with Pulmonary Hypertension and Cardiac Dysfunction. Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Treatment of Paediatric Pulmonary Hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK*. *Heart* 2016; 102: 67-85.
- (10) Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. *Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension*. *Eur Respir J* 2009; 34: 1219-1263.
- (11) Berger RM, Beghetti M, Humpl T, et al. *Clinical features of paediatric pulmonary hypertension: a registry study*. *Lancet* 2012; 379: 537-546.
- (12) Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. *Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the european society of cardiology (ESC) and the european respiratory society (ers), endorsed by the international society of heart and lung transplantation (ISHLT)*. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-2537.
- (13) O'Driscoll DM, Horne RS, Davey MJ, et al. *Cardiac and sympathetic activation are reduced in children with down syndrome and sleep disordered breathing*. *Sleep* 2012; 35: 1269-1275.
- (14) Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. *Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension?* *Eur Heart J* 2009; 30: 256-265.