

Gruppo di Studio

Insufficienza respiratoria cronica e ventilazione a lungo termine (IRC&VLT)

News No. 2 – April 2023

Evaluation of sputum cultures in children with spinal Muscular atrophy

Levine H, Nevo Y, Katz J, Mussaffi H, Chodick G, Mei-Zahav M, Stafler P, Steuer G, Bar-On O,
Mantin H, Prais D, Aharoni S

Respir Med. 2023 Apr;209:107143. PMID: 36764497 doi: 10.1016/j.rmed.2023.107143.

Background: Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a severe neuromuscular disorder. Despite increased survival due to novel therapies, morbidity from respiratory complications still persists. We aim to describe these patients' sputum cultures as an expression of chronic infectious airway disease.

Methods: Retrospective review of medical records of all children with SMA followed at the multidisciplinary respiratory neuromuscular clinic at Schneider Childrens' Medical Center of Israel over a 16-year period. Sputum cultures were obtained during routine visits or pulmonary exacerbations.

Results: Sixty-one SMA patients, aged 1 month to 21 years, were included in this cohort. Of these, sputum cultures were collected from 41 patients. Overall, 288 sputum cultures were obtained, and 98 (34%) were negative for bacterial growth. For the first culture taken from each patient, 12 out of 41 (29%) were sterile. The most common bacteria were pseudomonas aeruginosa (PSA) (38%) and staphylococcus aureus (19.6%). PSA was found in SMA type I patients more frequently than in type II patients (15/26 = 58% vs 4/13 = 31%, $p < 0.001$). PSA infection was positively associated with noninvasive ventilation, recurrent atelectasis, recurrent pneumonias, swallowing difficulties, but no significant association was found with cough assist machine usage. The incidence of positive cultures did not differ between those treated with Onasemnogene abeparvovec or Nusinersen compared to those without treatment, but the age of first PSA isolation was slightly older with Nusinersen treatment ($p = 0.01$).

Conclusions: Airway bacterial colonization is common in SMA type I patients and is not decreased by Onasemnogene abeparvovec or Nusinersen treatment.

Gruppo di Studio

Insufficienza respiratoria cronica e ventilazione a lungo termine (IRC&VLT)

News Nr. 2 – Aprile 2023

Valutazione dell'escreato in pazienti con atrofia muscolare spinale

Levine H, Nevo Y, Katz J, Mussaffi H, Chodick G, Mei-Zahav M, Stafler P, Steuer G, Bar-On O,
Mantin H, Prais D, Aharoni S

Respir Med. 2023 Apr;209:107143. PMID: 36764497 doi: 10.1016/j.rmed.2023.107143.

Introduzione: L'atrofia muscolare spinale (SMA) è una grave malattia degenerativa neuromuscolare. Nonostante l'aumento della sopravvivenza osservato grazie alle nuove terapie, la morbilità legata alle complicanze respiratorie è ancora molto elevata. L'obiettivo dello studio è descrivere le caratteristiche delle colture dell'escreato, come espressione di una infezione cronica delle vie aeree in un gruppo di pazienti con SMA.

Metodi: È stata effettuato una raccolta retrospettiva delle cartelle cliniche di tutti i pazienti pediatrici affetti da SMA seguiti presso lo Schneider Childrens' Medical Center in Israele nell'arco di 16 anni. Le colture dell'escreato sono state ottenute durante controlli di follow up o in corso di riacutizzazione respiratoria.

Risultati: 61 pazienti con SMA, con una età compresa tra 1 mese e 21 anni sono stati inclusi nella coorte dello studio. Di questi l'escreato era disponibile per 41 pazienti. Complessivamente sono stati raccolti 288 campioni, dei quali 98 (34%) erano negativi per batteri e 12/41 (29%) prime colture erano sterili. Il più comune batterio isolato è stato pseudomonas aeruginosa (PSA) (38%), seguito da staphylococcus aureus (19.6%). PSA è stato trovato più frequentemente nei pazienti con SMA tipo 1 rispetto a quelli con SMA tipo 2 (15/26 = 58% vs 4/13 = 31%, $p < 0.001$). L'infezione da PSA era associata positivamente alla ventilazione non invasiva, alle atelettasie ricorrenti, alle polmoniti ricorrenti e alla difficoltà di deglutizione, mentre non è stata invece trovata alcuna associazione significativa con l'utilizzo della macchina della tosse. L'incidenza delle colture positive non era differente tra i pazienti trattati con Onasemnogene abeparvovec o Nusinersen rispetto a quelli che non avevano ricevuto alcuna terapia. L'età al primo isolamento di PSA era leggermente più elevata nei pazienti trattati con Nusinersen ($p = 0.01$).

Conclusioni: La colonizzazione batterica è frequente nei pazienti con SMA 1 e non si riduce con la terapia di Onasemnogene abeparvovec o Nusinersen.