

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

Therapeutic education in respiratory diseases: patient's associations point of view
Sandra Frateiacchi

47

CASI CLINICI

L' APPLICAZIONE DI PROGRAMMI/ PROTOCOLLI EDUCAZIONALI

Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"

Therapeutic Education at the Centre "Io e l'Asma"

Ada Pluda, Adriana Boldi, Denise Colombo, Malica Frassine, Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Emanuele D'Agata, Maria Paola Mostarda, Sebastiano Guarnaccia, Gaia Pecorelli

53

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

The diagnostic therapeutic educational pathway at the Center "Io e l'ASMA"

Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Adriana Boldi, Ada Pluda, Denise Colombo, Malica Frassine, Gaia Pecorelli, Emanuele D'Agata, Sebastiano Guarnaccia

62

EBM CORNER & REVIEW

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

The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature [Carvalho Coelho AC, et al. Respir J. 2016;2016:8476206.]

Laura Montalbano

71

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

Are hand hygiene interventions effective in preventing infections in educational settings?

[Willmott M, et al. Arch Dis Child. 2016;101:42-50.]

Maria Elisa Di Cicco

74

Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica

Long-term non-invasive ventilation in children

[Amaddeo A, et al. Lancet Respir Med. 2016;4(12):999-1008.]

Valeria Caldarelli

78

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 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.]

Paola Di Filippo

81

FAQ, FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

SIDS

Maria Giovanna Paglietti

88

Asma

Luciana Indinnimeo

88

Fibrosi Cistica

Elisabetta Bignamini

89

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Minisimposio

**Strategie di educazione terapeutica
del paziente pediatrico con malattia
respiratoria cronica**



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

UOC Broncopneumologia Pediatrica Struttura Semplice Medicina del Sonno e Ventilazione a Lungo Termine – Area Semintensiva Respiratoria Pediatrica – Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero – Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

Corrispondenza: Renato Cutrera **email:** renato.cutrera@opbg.net

Riassunto: La ventilazione meccanica in ambito domiciliare viene utilizzata ormai da molti pazienti in età pediatrica. È pertanto sempre più importante che sul territorio sia presente un team competente e multidisciplinare che, insieme a genitori capaci di assolvere alle particolari necessità del bambino, assicuri un adeguato livello di supporto assistenziale. Attraverso appropriate procedure diagnostiche, la giusta titolazione del ventilatore e l'impostazione di un attento programma di *follow-up* da parte di operatori di centri altamente specializzati, insieme ad una valida assistenza domiciliare, è possibile garantire una buona qualità della vita ai pazienti ventilati.

Parole chiave: ventilazione meccanica, ventilazione meccanica non invasiva, ventilazione meccanica invasiva, assistenza domiciliare, *caregiver*, *follow-up*.

Summary: Mechanical ventilation in home care environment is now used for many pediatric patients. It is, therefore, crucial that there is a qualified multidisciplinary team and parents able to fulfil the special needs of their children, together ensuring an adequate level of health care support. Through appropriate diagnostic techniques, the correct ventilator titration, and the careful follow-up program made by specialists beside a valid home care support, it is possible to guarantee a good quality of life to the ventilated patients.

Key words: mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, invasive mechanical ventilation, home care, caregivers, follow-up.

INTRODUZIONE

Sempre più pazienti pediatrici presentano insufficienza respiratoria cronica ipossiémica e/o ipercapnica associata a condizioni cliniche come le malattie neuro-muscolari, le anomalie a carico delle vie aeree, della gabbia toracica e/o del parenchima polmonare, ed i disordini congeniti o acquisiti del controllo della ventilazione (1).

RAZIONALE DELLA VENTILAZIONE

Obiettivo fondamentale della ventilazione meccanica (VM) è la riduzione del lavoro respiratorio del paziente. Esiste un'ampia gamma di modalità ventilatorie che variano tra l'abolizione totale del lavoro muscolare del paziente (ventilazione controllata), e la riduzione del lavoro respiratorio, che rimane al contrario totalmente a carico del paziente [pressione positiva continua (CPAP)]. È noto come la VM consenta di migliorare le problematiche del paziente con insufficienza respiratoria cronica attraverso la correzione della ipoventilazione, l'ottimizzazione degli scambi gassosi e della funzione dei muscoli respiratori e la riduzione del carico di lavoro respiratorio. Un'efficace riduzione della ipercapnia notturna mediante ventilazione meccanica notturna determina un miglioramento della CO₂ anche durante il giorno, in respiro spontaneo (2).

Esistono due tipi di supporto ventilatorio: “invasivo” e “non invasivo”. La distinzione è funzione del tipo di interfaccia impiegata tra ventilatore e paziente.

Nel caso della ventilazione non invasiva (**NIV**) i gas vengono condotti nelle vie aeree tramite una interfaccia esterna alle vie aeree, costituita generalmente da maschera nasale, oronasale o facciale. Nel caso della ventilazione meccanica invasiva (**VMI**), invece, i gas vengono condotti al paziente attraverso dispositivi interni alle vie aeree, come ad esempio una maschera laringea, un tubo endotracheale o attraverso tracheotomia (3).

La **NIV** presenta alcuni importanti vantaggi rispetto alla **VMI** e pertanto, laddove le condizioni cliniche del paziente lo consentano, è la metodica usata in prima battuta per eseguire un supporto ventilatorio. Un approccio non invasivo consente di preservare funzioni quali la deglutizione, l'alimentazione, la possibilità di parlare, la tosse, il fisiologico riscaldamento e l'umidificazione dell'aria. Tuttavia la presenza di disordini della deglutizione, la storia personale di episodi di inalazione o di paralisi delle corde vocali, di tosse o aumentata produzione di secrezioni bronchiali, patologie respiratorie ad evoluzione inaggravante e l'assente tolleranza alla **NIV** ne controindicano l'uso, ponendo, di conseguenza, l'indicazione all'utilizzo della **VMI**, così come il fallimento della **NIV** o un elevato livello di dipendenza dalla ventilazione meccanica ($\geq 16-20$ ore) (1).

La diffusione della **NIV** in età pediatrica è spiegabile essenzialmente attraverso due ragioni. La prima è che molti disordini respiratori sono correlati con la presenza di ipoventilazione ed in tali circostanze, la sola ossigenoterapia non è efficace nell'alleviare i sintomi dimostrandosi, al contrario, potenzialmente pericolosa, potendo causare indirettamente aumento della ritenzione di CO_2 . La seconda è che 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 tracheotomia (4).

La scelta della modalità di ventilazione va chiaramente adeguata alle necessità del paziente.

In **NIV** si preferisce usare ventilatori pressometrici con circuito singolo e preferibilmente con presenza di perdite intenzionali. La **NIV** è per definizione una ventilazione con perdite e gli algoritmi dei ventilatori pressometrici sono adatti a compensare tali perdite (5).

La CPAP applicata alle vie aeree è considerata la metodica di ventilazione meccanica più elementare. Essa prevede l'applicazione della medesima pressione alle vie aeree del paziente sia in fase inspiratoria che in fase espiratoria, e richiede che il paziente sia cosciente ed in grado di compiere tutto il lavoro respiratorio gestendo autonomamente le fasi dell'atto respiratorio (6). La CPAP è diventata la modalità ventilatoria di scelta per gli eventi di natura ostruttiva durante il sonno perchè agisce garantendo la pervietà delle vie aeree, evitandone il collasso. La CPAP è principalmente indicata nelle apnee ostruttive del sonno (OSAS), ma anche nelle malattie polmonari ostruttive, in cui una pressione positiva di fine espirazione intrinseca (PEEPi) aumenta il lavoro respiratorio (7).

La Ventilazione in Bi – level PAP si basa invece sulla erogazione di un supporto respiratorio a 2 differenti livelli. Il principio sul quale si basa questa metodica è quello per il quale la pressione necessaria a mantenere pervie le vie aeree è differente nell'ambito dello stesso ciclo respiratorio e richiede valori superiori in fase inspiratoria e minori in fase espiratoria. Mediante *Bi-level* PAP è possibile, di conseguenza, regolare separatamente una Pressione Positiva Espiratoria (EPAP, PEEP), più bassa, ed una Pressione Positiva Inspiratoria (IPAP) più alta. La EPAP/PEEP consentirà di eliminare più agevolmente l'aria espirata, prevenire il re-breathing della CO_2 , mantenere pervie le vie aeree superiori, favorire il reclutamento alveolare, favorire l'aumento della capacità funzionale residua; ridurre la tendenza alla formazione di micro e macro atelettasie.

Il paziente può essere inserito in un programma di ventilazione in acuto per un quadro di insufficienza respiratoria acuta o cronica riacutizzata oppure cronicamente quando presenta una progressione lenta verso differenti gradi di insufficienza respiratoria ipossico – ipercapnica.

DOMICILIAZIONE

Un paziente ventilato è considerato dimissibile se ha raggiunto la stabilità clinica. I parametri da considerare saranno il mantenimento di un'adeguata ossigenazione con $\text{FiO}_2 < 40\%$ e $\text{EPAP/PEEP} < 5 \text{ cmH}_2\text{O}$, nonché la stabilità dell'ossigenazione anche in caso di aspirazione tracheale o cambio cannula (8). Pazienti che richiedono un supporto ventilatorio 24 h/die non sono generalmente candidabili alla **NIV** e pertanto sono sottoposti ad intervento di tracheotomia, in entrambi i casi è essenziale che sia garantita la pervietà delle vie aeree con minimo rischio di inalazione in caso di **NIV**, o stoma tracheale consolidato in caso di ventilazione per via tracheostomica.

Talvolta è necessario integrare la VM con ossigenoterapia, laddove presenti problematiche del parenchima polmonare. In tutti i pazienti ventilati, ed ancor più in quelli trattati con ossigeno, va garantito il controllo della capnia entro limiti di sicurezza con il ventilatore domiciliare.

Nel caso dei pazienti tracheostomizzati, dopo un primo cambio di cannula eseguito a circa 7 giorni dall'intervento, le successive sostituzioni della cannula saranno eseguite ogni 3 settimane, dai genitori stessi, inizialmente supervisionati dagli operatori. È richiesto per la domiciliatura un buon controllo delle perdite tra la cannula e la tracheotomia, o dalle vie aeree superiori, e pertanto tale dato sarà accertato da un esame polisonnografico pre-dimissione.

Per quanto riguarda la **NIV**, è fondamentale la scelta della maschera più adeguata, che eserciti la minore pressione possibile sulla cute, compatibilmente con un'efficace ventilazione, minimizzando le perdite. Le maschere nasali sono indicate soprattutto nel paziente con insufficienza respiratoria cronica stabile; quelle oronasali e facciali, meno confortevoli, vanno impiegate preferibilmente nel paziente in fase di scompenso; i boccagli vengono raramente impiegati nel bambino.

L'ipoplasia medio-facciale è stata descritta soprattutto in pazienti che hanno iniziato la **NIV** durante i primi anni di vita e quindi è necessario monitorare la crescita maxillo-mandibolare così com'è indispensabile cambiare regolarmente il punto di pressione della maschera nasale per prevenire fenomeni compressivi.

L'inalazione è una potenziale complicanza della **NIV** in età pediatrica ed il suo rischio è teoricamente maggiore se si impiega una maschera facciale in un bambino piccolo e/o incapace di proteggersi rimuovendo rapidamente la maschera stessa.

Rilevanti problemi di *compliance* alla **NIV** possono verificarsi a causa di sintomi nasali come eccessiva secchezza, congestione, rinorrea o epistassi. Questi sintomi possono essere prevenuti, limitati o risolti attraverso l'umidificazione ed il riscaldamento dell'aria.

In particolare l'umidificazione trova applicazione nella **VMI** al fine di mantenere i gas inspiratori in condizioni simili a quelle fisiologiche, ovvero ad una temperatura di $32^\circ\text{-}34^\circ\text{C}$ a livello tracheale, con un'umidità relativa del 100% e con un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di $\text{H}_2\text{O/L}$ [9]. Una scelta mirata va eseguita per il circuito, ovvero l'elemento che collega l'interfaccia al ventilatore, optando per un circuito singolo, attraverso il quale l'aria passa sia in inspirazione che in espirazione, come nella maggior parte delle **NIV**, oppure montando un doppio tubo che prevede il flusso inspiratorio ed espiratorio attraverso vie separate come avviene generalmente per la **VMI**.

Nei ventilatori domiciliari con un solo tubo è prevista la presenza di una valvola espiratoria che consenta l'eliminazione dell'aria espirata oppure l'aggiunta di un sistema dispersivo, whisper o plateau valve, o ancora la presenza sulle maschere di piccoli forellini attraverso cui avvenga la rimozione della CO_2 .

Nel caso della **VMI** è indicato un circuito con doppio tubo che, evitando il fenomeno del rebreathing, risulta maggiormente efficace nella rimozione della CO_2 .

Condizione necessaria alla ventilazione meccanica a domicilio è la capacità di liberarsi delle secrezioni bronchiali autonomamente o con assistenza. Inoltre occorre garantire un apporto nutrizionale adeguato a mantenere la crescita e lo sviluppo di questi pazienti mediante la prescrizione di diete e/o integrazioni alimentari speciali, somministrate, nel caso in cui la deglutizione fosse compromessa, per sondino nasogastrico oppure, nell'evenienza di alto rischio di inalazione, mediante gastrostomia endoscopica percutanea (PEG).

Per la domiciliazione del paziente ventilato, l'abitazione dovrà essere adeguata e rifornita del materiale necessario, già collaudato. Dal centro di riferimento dovrà essere prescritto e trasmesso ai centri distrettuali tutto il materiale, insieme alla stima del consumo annuale. Se il supporto ventilatorio è richiesto per più di 16 ore al giorno è doveroso fornire il paziente di due ventilatori per assicurare la VM in caso di guasto di uno degli apparecchi.

L'assistenza deve essere garantita in caso di urgenza ma anche mediante controlli da parte degli *home care provider* e del personale di assistenza domiciliare con frequenza idonea a garantire il corretto funzionamento del ventilatore.

Devono essere verificati parametri come il volume corrente, la frequenza respiratoria, la concentrazione di ossigeno erogata (quando necessaria), le pressioni e gli allarmi.

L'entità della *compliance* del paziente va verificata sulla base dei dati registrati dal ventilatore dei quali è possibile effettuare il *download* e l'analisi dei dati su computer.

Bisogna rassicurare i genitori e ricordare che la ventilazione si adatta al paziente e non il contrario. L'invio a domicilio del paziente ventilato prevede una serie di passaggi ed un *training* completo alla VM. La domiciliazione di questa tipologia di pazienti consente di unire il trattamento respiratorio al miglior confort di natura psicosociale e familiare, a costi inferiori rispetto all'ospedalizzazione.

Affinché si proceda con una ventilazione a domicilio, sono necessarie appropriate procedure diagnostiche, la giusta titolazione del ventilatore, l'adeguata formazione di famiglie e personale assistenziale sul territorio nonché l'impostazione di un attento programma di *follow-up*. Il tipo di monitoraggio deve essere proporzionale al quadro clinico del paziente. Una volta iniziata la VM è indicato eseguire una poli-sonnografia o ossi-capnografia per valutare l'effettiva risoluzione dell'ipo-ventilazione notturna ed eventualmente apportare le modifiche necessarie al *setting* del ventilatore.

Prima della dimissione il paziente deve essere ventilato con il ventilatore che verrà utilizzato a casa ed i settaggi dello stesso devono essere invariati per almeno una settimana in presenza di stabilità del compenso respiratorio. I controlli successivi saranno stabiliti sulla base dell'andamento clinico del paziente, entro i 12 mesi successivi (10).

Parallelamente alla crescita del bambino, il *setting* del ventilatore andrà controllato ed eventualmente adattato al fine di garantire un adeguato scambio gassoso.

Non disponiamo di un *timing* preciso per il monitoraggio di questi pazienti, tuttavia i controlli vanno eseguiti in maniera più ravvicinata nei neonati, lattanti e nei bambini in rapida fase di accrescimento.

Indicativamente la frequenza dei controlli è ogni 4-6 mesi nel primo anno di vita, ogni 4-8 mesi tra il secondo e il quarto anno e ogni 6-12 mesi dopo il quarto anno.

Il settaggio del ventilatore va rivalutato anche tutte le volte che un evento acuto può aver fatto variare le caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio (8).

Bisogna sempre rivalutare l'adeguatezza delle interfacce o dei tubi tracheostomici al fine di evitare o minimizzare le complicanze rispettivamente cutanee, facciali e tracheali.

La domiciliazione del paziente ventilato prevede l'acquisizione da parte dei genitori di nozioni teoriche ed abilità manuali necessarie alla gestione in autonomia del bambino. Tale formazione avviene in genere nei reparti di cure intensive e semi-intensive ad opera di medici ed infermieri. I *caregiver* dovranno essere in grado di utilizzare le apparecchiature elettromedicali (ventilatore, umidificatore, aspiratore chirurgico), gestire la tracheostomia (incluso il cambio cannula) nei pazienti con **VMI**, porgere assistenza alla tosse oppure alla mobilizzazione delle secrezioni bronchiali, al posizionamento della maschera e alla gestione delle perdite ed in altre metodiche necessarie per la corretta gestione del bambino (eventuale gestione della PEG, del catetere venoso centrale a permanenza, del catetere vescicale, prevenzione delle lesioni da decubito), somministrazione di farmaci per aerosol, rianimazione cardio-polmonare, riconoscimento dei segni clinici di compromissione del compenso respiratorio (cianosi, tachipnea, respiro paradossoso, sudorazione, tachicardia) ed utilizzo del saturimetro come conferma strumentale dei segni clinici di inadeguata ventilazione.

CONCLUSIONI

Attraverso la disponibilità di un *team* competente e multidisciplinare, (medici, infermieri, psicologi, fisioterapisti, assistenti sociali, educatori) che svolga un ruolo di riferimento continuo ed unitario durante tutto il percorso assistenziale, e la presenza di genitori intenzionati e capaci ad assolvere alle particolari necessità che il bambino avrà a domicilio, può essere possibile assicurare un adeguato livello di supporto assistenziale e garantire importanti benefici in termini di sviluppo psiconeurologico e di qualità della vita al paziente domiciliato in ventilazione meccanica a lungo termine (7, 8, 9).

RINGRAZIAMENTI:

Gli autori ringraziano le Dott.sse Costanza Evangelista ed Angelica Mazzocchi per il loro importante contributo.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Pavone FP, Rossi, Soldini S, et al. *Ventilazione non invasiva in età pediatrica: istruzioni per l'uso*. *Prosp Ped*. 2011; 41: 18-24.
- (2) Elliott MW, Ambrosino N. *Non invasive ventilation in children*. *Eur Respir J*. 2002; 20: 1332-1342.
- (3) British Thoracic Society of Care Committee. *Non-invasive ventilation in acute respiratory failure*. *Thorax*. 2002; 57: 192-211.
- (4) Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, et al. *Longterm noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey*. *Pediatr Pulmonol*. 2003; 35: 119-125
- (5) Caggiano S, Pavone M, Verrillo E, et al. *Ventilazione assistita nelle malattie neuromuscolari*. *Pneumol Ped*. 2016; 16: 63.
- (6) Navalesi P, et al. *Italian Journal of Medicine 2015*; 3: 393-394.
- (7) Fauroux B, Lofaso F. *Non invasive mechanical ventilation in children*. *Eur Respir Mon*. 2001;16: 244-258.
- (8) *Linee guida per la ventilazione meccanica a pressione positiva domiciliare e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica-Regione Piemonte* D.G.R. 13-14538 del 10.1.2005
- (9) Agosto C, Testa R. *Il bambino con insufficienza respiratoria cronica con tracheostomia e ventilazione invasiva domiciliare: dall'ospedale al territorio*. *Pneumol Ped*. 2009; 33: 16-23.
- (10) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. *British thoracic society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness*. *Thorax* 2012; 67:4019.