

TRATTAMENTO DELLE INFEZIONI RESPIRATORIE NEI PAZIENTI AFFETTI DA MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Le malattie neuromuscolari sono principalmente congenite. Colpiscono gruppi muscolari diversi, tra questi anche quelli respiratori. La debolezza dei muscoli respiratori comporta una progressiva riduzione della capacità vitale (CV) che porta a grave compromissione della funzionalità respiratoria.

Nell'evoluzione clinica di queste malattie, il mantice toracico, ossia la pompa respiratoria azionata dai muscoli respiratori, può divenire progressivamente insufficiente producendo un quadro di disventilazione polmonare di tipo restrittivo con riduzione delle capacità polmonari.

Una caratteristica delle miopatie è che i pazienti di solito riescono a mantenere una normale ventilazione alveolare fino a che la compromissione muscolare non è estrema: per far ciò i muscoli colpiti devono produrre pressioni simili al normale e perciò lavorare al livello della loro capacità massimale con un maggior coinvolgimento di unità motorie.

Se la compromissione muscolare interessa solo il diaframma o solo i muscoli intercostali inspiratori si può attivare una respirazione paradossa con difficoltà alla coordinazione dei movimenti toraco-addominali. Se il deficit coinvolge entrambi i gruppi muscolari principali, i movimenti respiratori possono essere normali.

Se si ha comunque un reclutamento compensatorio di altri gruppi muscolari è segno rivelatore della compromissione del diaframma e dei muscoli intercostali. Questa attività può essere individuata palpando i muscoli accessori e quelli addominali, notando la fase della loro attività ed il contemporaneo movimento della cassa toracica. Un significativo reclutamento dei muscoli accessori (sternocleidomastoideo e scaleni), indica che la maggior parte della riserva respiratoria è già sfruttata e quindi che la pompa respiratoria non sia in grado di soddisfare ulteriori richieste e alla prima complicazione il sistema può scompensarsi.

Anche le alterazioni della parete toracica, come le cifoscoliosi nelle distrofie muscolari e la riduzione armonica dei volumi polmonari dovuti ai vizi posturali possono ulteriormente aggravare la funzionalità respiratoria.

La limitata attività delle persone affette da malattie neuromotorie, può portare ad una certa rigidità della cassa toracica: la respirazione ad elevata frequenza (F) e ridotto volume corrente (VC) associata a scarsa attività fisica riduce la necessità di ampie escursioni respiratorie che col tempo provoca un irrigidimento dei tessuti della cassa toracica come tendini e legamenti e le anchilosi delle articolazioni costosternali e costovertebrali.

A tutto questo si aggiungono il ristagno delle secrezioni mucose, scarsa efficacia della tosse ed il rischio di infezioni polmonari: la patologia neuromuscolare determina spesso l'incoordinazione della muscolatura faringo-esofagea con rischio di polmoniti ab ingestis.

Un' infezione acuta aumenta le secrezioni polmonari determinando atelettasia e aumento del lavoro respiratorio; ciò può causare a sua volta squilibri tra ventilazione e perfusione con conseguente insufficienza respiratoria.

Dunque nelle malattie neuromuscolari la debolezza o la paralisi dei muscoli che controllano la ventilazione, portano ad uno stato di ipoventilazione alveolare e la prognosi di questi pazienti è determinata e spesso resa infausta dalla conseguente Insufficienza Respiratoria.

In genere un normale colpo di tosse richiede l'espiazione di circa 2 o 3 litri d'aria. Se la capacità ventilatoria (capacità vitale o CV) è minore di un litro e mezzo, è necessario incrementare tale capacità respiratoria con tecniche manuali o meccaniche; in seguito deve essere creata nel torace e nell'addome una pressione forte abbastanza da espellere l'aria a flussi elevati; infine, i muscoli oro-faringo-laringei (bulbari) devono essere in grado di mantenere aperte le vie aeree cosicché l'aria possa entrare e uscire dai polmoni ad un flusso adeguato, e allo stesso modo devono poterle chiudere completamente per trattenere l'aria prima dell'espulsione forzata che si verifica con la tosse. L'eventuale inadeguatezza dei muscoli respiratori può essere compensata applicando una compressione manuale sul torace-addome o una pressione negativa all'interno delle vie aeree che può accrescere il flusso espiratorio durante la tosse.

I bambini affetti da SMA di tipo I sviluppano precocemente un'insufficienza ventilatoria a causa della debolezza dei muscoli bulbari che non sono più in grado di mantenere aperte le vie aeree. Solo in questo caso la trache-

otomia può rendersi inevitabile; in tutti gli altri tipi di SMA e in altre malattie neuromuscolari come la distrofia muscolare di Duchenne la tracheotomia non è necessaria.

La prevenzione è essenziale perché è più difficile intervenire quando i polmoni sono completamente ostruiti dal catarro. Il fisioterapista o i genitori che applicano una assistenza domiciliare devono essere a conoscenza delle tecniche manuali e meccaniche di disostruzione delle vie aeree dal catarro. Nei pazienti neuromuscolari la desaturazione è solo una conseguenza della mancata forza muscolare che diminuisce le capacità respiratorie. Applicare l'ossigeno-terapia per combattere le desaturazioni senza ripulire i polmoni dal catarro significa non affrontare il problema alla radice.

Gli strumenti necessari di cui abbiamo bisogno quando interveniamo per applicare le tecniche di disostruzione bronchiale sono:

- Pulsossimetro per monitorare i livelli di saturazione di O₂ nel sangue
- Stetoscopio per auscultare il paziente
- Pallone Ambu
- Percussore toracico
- In-Exsufflator o macchina per la tosse

Durante il corso verranno fornite adeguate istruzioni per l'uso di tali tecniche. Inoltre, le informazioni teoriche verranno seguite da prove pratiche. Qui di seguito alcune informazioni sull'utilizzo della COUGH MACHINE.

Insufflazione ed esufflazione

L'insufflazione è il riempimento passivo dei polmoni tramite aria rilasciata sotto pressione da un ventilatore, mentre l'esufflazione prevede l'applicazione di una pressione negativa alle vie respiratorie mediante apparecchio meccanico che consenta lo svuotamento passivo dei polmoni. I flussi provocati dall'esufflazione meccanica possono raggiungere i 10 litri al secondo: essi permettono quindi di espellere le secrezioni delle vie respiratorie in modo simile ad un efficace colpo di tosse.

In-Exsufflator

L'In-Exsufflator è un ventilatore a pressione positiva/negativa intermittente per la disostruzione delle alte vie aeree. Esso garantisce un'insufflazione di ampiezza variabile attraverso un boccaglio, una maschera nasale (o oro-nasale), o ancora attraverso un tubo endotracheale o tracheostomica. Tale atto è seguito dall'applicazione di una pressione negativa che assicura un'espiazione meccanica forzata.

Può essere regolato manualmente o automaticamente. La regolazione manuale è da preferire in quanto facilita la coordinazione dell'inspirazione ed espirazione spontanea del paziente con l'insufflazione ed esufflazione meccanica variandone i tempi ad ogni respiro. Per aumentare la capacità dell'In-Exsufflator è utile dare una spinta sottodiaframmatica durante la pressione negativa. Per fare questo sono necessarie due persone: una che dia la spinta e l'altra che tenga la maschera aderente al viso del paziente con una mano e che attivi la macchina con l'altra (se si utilizza la modalità manuale). La regolazione automatica consente di essere soli durante l'utilizzo in quanto è possibile regolare i parametri di insufflazione/esufflazione e la durata della pausa tramite dei pulsanti. Nei bambini molto piccoli la pausa non è necessaria mentre in quelli più grandi può variare da 3 a 1 sec. E' conveniente che i parametri di esufflazione siano uguali a quelli di insufflazione. Il trattamento abituale consiste di cinque cicli di insufflazione-esufflazione, seguiti generalmente da un breve periodo di respirazione a volumi normali, onde evitare il rischio di iperventilazione. Trattamenti multipli vengono praticati in sequenza, fin tanto che non vengano espulse le secrezioni bronchiali o non venga corretta la desaturazione ossiemoglobinica provocata dal ristagno di muco.

E' stato rilevato che la generazione di un adeguato flusso elimina efficacemente ristagni di secrezioni nel tratto respiratorio ed incrementa il flusso aereo e il valore di saturazione ossiemoglobinica (SaO₂), quando essi siano anormali.

La posizione ideale del paziente per l'utilizzo della macchina è quella supina con il capo leggermente in iperestensione ed in posizione laterale. E' possibile utilizzarlo anche da seduti ma ciò è più difficoltoso in quanto il catarro, per forza di gravità, tende a scendere. Da seduti bisogna assicurarsi che la testa sia sostenuta da un poggiatesta o da una mano per evitare che essa vada all'indietro quando si preme la maschera sul viso.

La prima cosa da fare dopo aver acceso la macchina è controllare che la pressione negativa sia -40 perché la macchina non mantiene la pressione per molti giorni. Le pressioni da utilizzare sono tra -35/+35 e -40/+40. Per dare più forza al colpo di tosse durante l'esufflazione si possono dare delle spinte sottodiaframmatiche. Spesso questa tecnica è sottovalutata ma se usata bene può aumentare di molto il picco di tosse.

L'In-Exsufflator può essere utilizzato anche per la ginnastica respiratoria utilizzando solo la pressione positiva. Inoltre può essere usato come un percussore (respiratore a pressione positiva ad alta frequenza percussiva atto alla mobilizzazione delle secrezioni delle vie aeree) alternando molto velocemente la pressione positiva e quella negativa in modo da creare pressioni e decompressioni interne che smuovano il catarro.

L'In-Exsufflator può essere usato anche per aspirare il cibo che passa in trachea in pazienti con problemi di deglutizione. In caso di bambini molto piccoli è consigliabile indurre l'espulsione del corpo estraneo in modo diverso: il bambino che non ha ancora un anno d'età può essere preso per le caviglie e sollevato a testa in giù, quindi gli si dà alcuni piccoli colpi sulla schiena a livello delle scapole.

L'uso dell'In-Exsufflator ha permesso inoltre l'estubazione di un gran numero di pazienti nonostante la loro insufficiente capacità di ventilazione autonoma, trattandoli con ventilazione meccanica non invasiva.

Si è dimostrato, inoltre, che il suo uso a domicilio in associazione alla ventilazione a pressione positiva non invasiva può ridurre i ricoveri in ospedale, le complicanze respiratorie e la mortalità in pazienti portatori di patologia neuromuscolare.

Gli eventuali effetti collaterali dannosi sono pochi e facilmente evitabili.

La distensione dell'addome è un evento raro e viene eliminata mediante la diminuzione della pressione di insufflazione. L'uso di alte pressioni di insufflazione può altresì provocare stiramento dei muscoli della gabbia toracica in soggetti con bassa CV: in tal caso le pressioni di insufflazione debbono essere aumentate gradualmente. Non si è rilevata infine incidenza significativa di aspirazione di contenuto gastrico, né casi di barotrauma (variazione di pressione all'interno dell'organismo).

Generalmente nei bambini affetti da SMA II, SMA III o Distrofia muscolare di Duchenne non occorre somministrare ossigeno quando si è in grado di utilizzare le tecniche di disostruzione bronchiale. Solo nei bambini SMA I può essere appropriato utilizzare l'ossigeno-terapia durante episodi acuti che necessitano di rianimazione e di emergenza. Deve però essere ben chiaro che l'ossigeno non riduce l'ipercapnia (eccesso di CO₂ nel sangue) causata da un accumulo di secrezioni nelle vie aeree. L'ossigeno fa stare meglio il bambino ma è indispensabile attuare tutte le tecniche di disostruzione bronchiale affinché la saturazione dell'ossiemoglobina ritorni a parametri accettabili.

Durante il trattamento non bisogna allarmarsi quando la frequenza cardiaca aumenta, in quanto il cuore svolge un'azione di compensazione alla minore quantità di ossigeno trasportata dal sangue aumentando il battito e la potenza cardiaca in modo da distribuire più ossigeno ai tessuti. Piuttosto bisogna stare attenti alla bradicardia (abbassamento della frequenza cardiaca) perché essa indica una grossa sofferenza polmonare, un'ipossia importante.

Con l'utilizzo dell'In-Exsufflator la saturazione dell'ossigeno nel sangue può diminuire; questo è normale in quanto si crea una decompressione interna. Se quindi il saturimetro segna un valore più basso del normale non bisogna preoccuparsi perché nell'arco di 30-40 sec. i valori si alzano e si stabilizzano.

L'utilizzo di mucolitico è dannoso in quanto rende molto fluide le secrezioni e ciò, nei pazienti con minima forza muscolare, provoca difficoltà ad eliminare il secreto risalito in trachea.

In generale è sconsigliato anche l'uso di un broncodilatatore in quanto può aumentare la tachicardia: tuttavia si può usare via aerosol 2cc di broncodilatatore con 4cc di fisiologica se dopo viene applicata la fisioterapia respiratoria.

Occorre assecondare i ritmi circadiani del paziente rispettando le sue abitudini ed esigenze. Ad esempio se un bambino solitamente è abituato a svegliarsi ad una certa ora e in quel momento necessita di aiuto per la tosse, è in quel frangente che occorre intervenire; è inutile svegliarlo prima o cercare di posticipare l'intervento. Solo nel caso in cui il bambino presenta secrezioni in abbondanza, evidenziate tramite l'auscultazione, lo si deve svegliare per evitare il ristagno.

Fisiochinesiterapia respiratoria e malattie neuromuscolari

Gli obiettivi della fisiochinesiterapia respiratoria nel contesto delle malattie neuromuscolari sono molteplici. Tra questi quelli più rilevanti sono:

- 1) migliorare e mantenere l'elasticità della gabbia toracica agendo sui muscoli coinvolti nella respirazione
- 2) facilitare la maturazione polmonare e la crescita della gabbia toracica (questo obiettivo è di estrema importanza nei bambini con insufficienza ventilatoria dovuta a malattie neuromuscolari)
- 3) mantenere una adeguata ventilazione alveolare
- 4) migliorare il picco di tosse
- 5) cercare di evitare episodi di insufficienza respiratoria acuta con conseguente necessità di ospedalizzare il paziente
- 6) evitare, per quanto possibile, la necessità della tracheotomia

Obiettivo 1

La progressiva debolezza dei muscoli respiratori comporta una ipoventilazione polmonare che a sua volta determina la non espansione di parti del polmone. I muscoli respiratori, così come gli altri muscoli scheletrici e le articolazioni, possono di conseguenza andare incontro a retrazioni che a loro volta comportano una ridotta mobilità della gabbia toracica. La mancata espansione dei lobi polmonari può portare alla formazione di atelettasie dove con più facilità si potranno verificare focolai infiammatori. Da tale premessa è intuibile che mobilitare i muscoli respiratori con una adeguata fisiochinesiterapia respiratoria è di estrema utilità nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari. In sostanza l'obiettivo primario della FKT respiratoria è quella di far eseguire al paziente esercizi mediante tecniche manuali e meccaniche che comportino una inspirazione profonda. A volte, per raggiungere questo obiettivo, è necessario utilizzare respiratori pressometrici o volumetrici durante le ore notturne. Nel capitolo relativo alle tecniche manuali e meccaniche di FKT verranno spiegate in dettaglio le modalità di esecuzione.

Obiettivi 2 - 3

Questo secondo obiettivo interessa principalmente i bambini. Gli alveoli sono minuscole sacche attraverso le quali si hanno gli scambi gassosi (O₂/CO₂). La trachea si divide nei bronchi 27 volte fino a formare bronchioli ed alveoli. La superficie totale formata dalle pareti alveolari sembra corrisponda a tre campi da calcio. Durante i primi anni il numero degli alveoli cresce progressivamente così come la superficie respiratoria e di conseguenza il parenchima polmonare. Tutto ciò porta, in condizioni normali, all'ampliamento della gabbia toracica. Se il polmone è ipoventilato per un deficit importante dei muscoli addetti alla funzione respiratoria il polmone e di conseguenza la gabbia toracica non si accrescono. Questa comporta la formazione di deformità toraciche, basti pensare al torace conformato "a campana" nei bimbi affetti da atrofia muscolare spinale o i cosiddetti toraci incavati o carenati. Per questo motivo è di estrema utilità l'assistenza ventilatoria che può essere fatta mediante respiratori nei casi in cui si associa una grave insufficienza ventilatoria o mediante esercizi di ginnastica respiratoria che utilizzeranno in questo caso pressioni positive (vedi capitolo tecniche meccaniche FKT respiratoria).

Obiettivo 4

Un colpo di tosse comincia con una profonda inspirazione. Subito dopo la glottide viene chiusa per circa 0,2 secondi nei quali viene a generarsi una pressione toraco-addominale esercitata dai muscoli della gabbia toracica e addominali. In genere viene generata una pressione pari a circa 200cm H₂O. In un normale colpo di tosse vengono espulsi circa 2,5 lt di aria ad una velocità variabile tra i 6 e 20 litri al secondo. Di conseguenza non ci si può aspettare da un paziente con una capacità vitale a 500ml che possa tossire in modo efficace.

Il 90% delle complicanze respiratorie nelle malattie che coinvolgono i polmoni nei pazienti neuromuscolari è dovuto principalmente alla debolezza dei muscoli espiratori che rendono estremamente difficoltosa l'espulsione del catarro. Studi scientifici hanno dimostrato che quando il picco di tosse scende sotto i 160L/min si rende impossibile l'espulsione volontaria delle secrezioni. Il picco di tosse si misura mediante semplici strumenti che vedono l'utilizzo di un boccaglio attaccato ad una piccola scala di valori. Viene chiesto al paziente di inspirare profondamente e di tossire subito dopo all'interno dello strumento misuratore. In questo modo la scala misurerà il picco in L/min.

Nei pazienti con picco di tosse inferiore a 160L/min anche un banale raffreddore complicato da tracheo-bronchite può portare alla necessità di intubazione che in alcuni casi rende necessaria la tracheotomia. Tuttavia, va sottolineato che è raro trovare nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari picchi di tosse inferiori a 160L/min. Questo succede in rari pazienti con distrofia muscolare di Duchenne con malattia muscolare molto avanzata o in pazienti con sclerosi laterale amiotrofica con importante interessamento bulbare. Quindi la tracheotomia può

nella maggior parte dei casi essere evitata se viene effettuata una accurata prevenzione delle complicanze mediante l'utilizzo di una corretta FKT respiratoria tesa ad incrementare la quantità di aria che entra nei polmoni e di conseguenza ad aumentare il picco di tosse che faciliterà l'espulsione del catarro.

A cura di:

Marcello Villanova

Specialista in Neurologia, Terapia Fisica e Riabilitazione

Unità Neuromuscolare

Ospedale "Nigrisoli" di Bologna

Si ringrazia Michela Policella e Tania Bocchino per aver preso parte alla stesura di questa relazione.