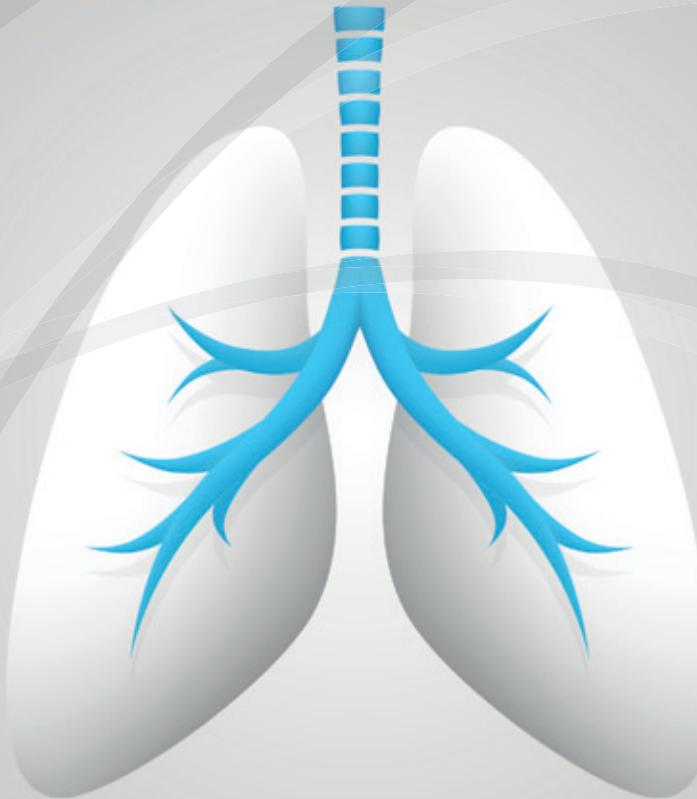


Gestione respiratoria





Gestione respiratoria

A livello respiratorio è importante comprendere pochi elementi di fondamentale importanza. Con queste informazioni, con l'aiuto del nostro medico di fiducia e/o del nostro terapista, possiamo prevenire l'insorgere di situazioni che possano mettere a rischio la salute dei nostri ragazzi.

- 1 Nei ragazzi Duchenne la debolezza dei muscoli respiratori, la rigidità e le alterazioni della gabbia toracica (cifoscoliosi) possono portare ad uno stato di insufficiente ventilazione dei polmoni (ipoventilazione alveolare), che determina l'aumento di un gas nocivo nel sangue arterioso, cioè dell'anidride carbonica (CO_2).
- 2 Un efficace colpo di tosse è necessario per liberarci dalle secrezioni bronchiali, che aumentano durante le infezioni delle vie respiratorie. La tosse non è efficace quando il picco della tosse è inferiore a 270 litri/minuto. In questo caso i ragazzi Duchenne hanno difficoltà a ripulire i bronchi dalle secrezioni quando, soprattutto nella stagione invernale, si ammalano per infezioni respiratorie anche banali, come l'influenza.
- 3 L'ipoventilazione alveolare e la tosse inefficace aumentano il rischio di complicazioni respiratorie anche importanti in caso di infezioni delle vie aeree.

Per riconoscere le complicatezze respiratorie in tempo, è necessario programmare regolari visite pneumologiche. Durante queste visite, che dovrebbero iniziare dall'età di 6 anni, vengono anche effettuati degli esami strumentali: la **spirometria** (per la misura della capacità vitale forzata), la **misura del picco della tosse**, la **saturimetria notturna**, la **misura non invasiva del valore di anidride carbonica** rappresentano gli esami fondamentali che devono essere effettuati almeno una volta all'anno in tutti i pazienti affetti da Duchenne.

spirometria



misura del picco della tosse



misura non invasiva dell'anidride carbonica



saturimetria notturna



Quando gli esami strumentali e clinici indicano che è necessario aiutare i ragazzi a mantenere una buona ventilazione alveolare e/o una tosse efficace, è importante utilizzare rispettivamente la **ventilazione meccanica non invasiva** (in caso di ipo-ventilazione alveolare) e le tecniche di assistenza alla tosse manuali (reclutamento polmonare e spinta sottodiaframmatica) e meccaniche (macchina della tosse) in caso di tosse inefficace.

In caso di aumento delle secrezioni bronchiali può essere utile anche la tecnica di mobilizzazione delle secrezioni dalle zone più periferiche ai grandi bronchi (**clapping**).

Altri provvedimenti fondamentali sono: le **vaccinazioni** e l'**uso precoce degli antibiotici** in caso di infezione delle vie aeree.

La **ventilazione non invasiva** consiste nell'applicazione di una pressione positiva, erogata da un ventilatore meccanico, alla bocca e/o al naso del paziente tramite una mascherina che può coprire solo il naso o il naso e la bocca insieme. Serve a correggere l'ipoventilazione alveolare che inizialmente è solo notturna e poi può diventare anche diurna.



Il **reclutamento polmonare** è una tecnica che consente al paziente di aumentare l'aria contenuta nel torace. Di solito si utilizza un pallone di Ambu collegato al viso del paziente tramite una mascherina che copre sia la bocca che il naso. Il paziente viene insufflato con il pallone di Ambu da un operatore (fisioterapista o genitore) e tra un'insufflazione e l'altra il paziente deve trattenere il respiro. Bastano 3 o 4 insufflazioni consecutive per espandere in modo considerevole il torace. Questo esercizio serve sia come "ginnastica respiratoria" (da eseguire tutti i giorni), sia per potenziare l'efficacia della tosse.

reclutamento polmonare con pallone di Ambu



La **Spinta sottodiaframmatica** (o spinta toraco-addominale) serve anch'essa ad aumentare l'efficacia della tosse:

- 1 Si posiziona una mano "a piatto" sotto le ultime costole e l'altra "a piatto" sul torace oppure entrambe le mani sotto le ultime costole;
- 2 Si chiede al paziente di tossire;
- 3 Si esercita una spinta con entrambe le mani (la mano sotto le ultime costole dovrà esercitare una spinta verso l'alto, cioè verso la testa, la mano sul torace invece verso il basso, cioè verso l'addome). La difficoltà sta solo nel mantenere il ritmo tra i colpi di tosse e le spinte.

La spinta sottodiaframmatica idealmente dovrebbe essere preceduta da una manovra di reclutamento polmonare. Infatti le due manovre hanno un effetto cumulativo nel migliorare l'efficacia della tosse.

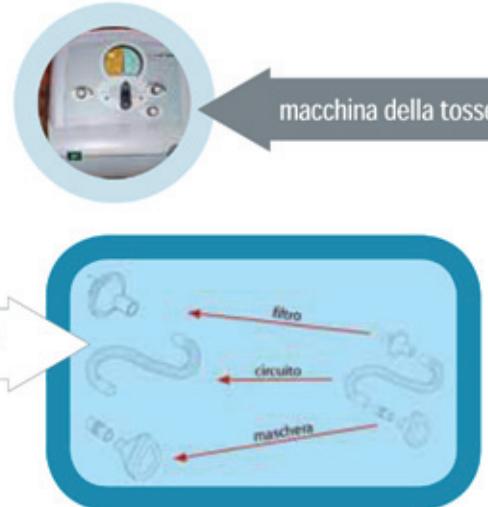
Vaccinazioni Tutti i bambini con diagnosi di Duchenne dall'età di 5 anni dovrebbero effettuare il VACCINO ANTI INFLUENZALE (da ripetere ogni anno) e il VACCINO ANTIP-NEUMOCOCCICO (di solito è sufficiente 1 sola dose nella vita).

spinta toraco-addominale



La macchina della tosse è un'apparecchiatura che, erogando prima una pressione positiva (insufflazione) e successivamente una pressione negativa (aspirazione), facilita la rimozione delle secrezioni bronchiali sostituendo il meccanismo della

tosse. Va utilizzata quando le tecniche di assistenza alla tosse manuali (la spinta sottodiaframmatica e il reclutamento polmonare) non sono sufficienti ad aumentare l'efficacia della tosse.



Per l'utilizzo della macchina della tosse è importante verificare insieme al vostro medico di fiducia e/o al vostro terapista che non ci siano stati in precedenza episodi di barotrauma, pneumotorace, enfisema bolloso, pneumomediastino.

La macchina della tosse va impostata settando una pressione positiva ed una pressione negativa.

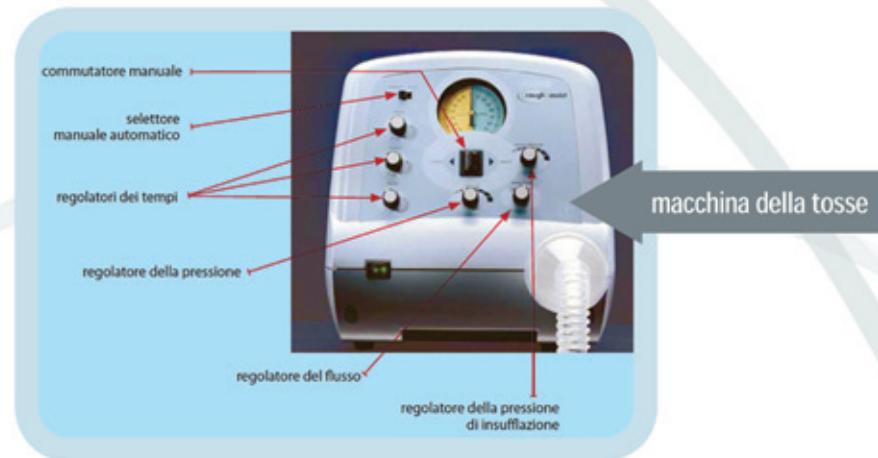
Esistono due modalità di funzionamento: automatica e manuale. Se la macchina viene impostata nella modalità automatica, oltre a settare una pressione positiva ed una pressione negativa, va anche impostato il tempo di durata dell'insufflazione e il tempo di durata dell'aspirazione.

Regolazione dell'apparecchio

Collegare il filtro ed il tubo alla macchina della tosse e prima di inserire la maschera impostare i valori della pressione.

- 1 La pressione negativa e la pressione positiva non devono superare i 40 cm H₂O.
- 2 Regolare le tre manopole che variano la durata (in secondi) delle pressioni in modo da ottenere dei cicli regolari: da 1 a 3 secondi per l'insufflazione, da 1 a 3 secondi per l'esufflazione, da 0,5 a 1 secondo di pausa tra un ciclo e l'altro.
- 3 Far aderire la maschera al volto del paziente ed avviare la macchina della tosse.
- 4 Eseguire da 3 a 5 cicli di insufflazione/esufflazione/pausa, quindi procedere ad una pausa di 2-3 minuti per evitare l'iperventilazione.

In modalità manuale non serve impostare le tre manopole dei tempi e si agisce sulla leva manuale eseguendo sempre da 3 a 5 cicli di insufflazione/esufflazione



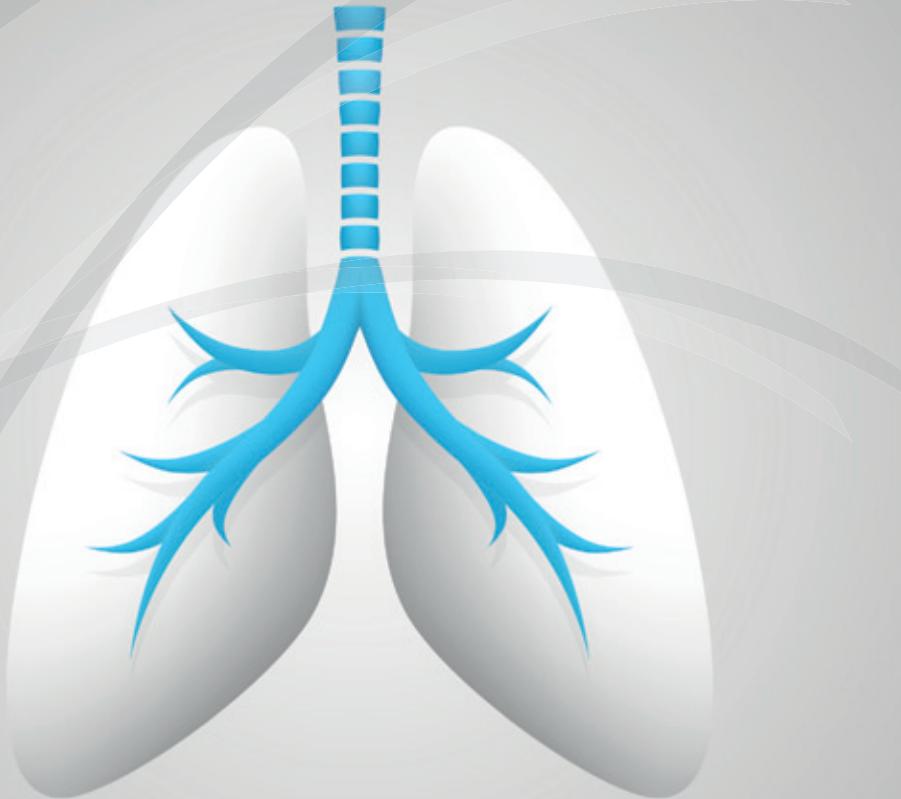
Se la macchina della tosse eroga esclusivamente una pressione positiva all'interno delle vie aeree, può sostituire il pallone di Ambu nella manovra di reclutamento polmonare. Per la ginnastica, però non si utilizza la pressione negativa (aspirazione). Per la ginnastica i valori di pressione possono variare da -20 a -40 cm H₂O a seconda della tollerabilità del paziente.

Il clapping serve a spostare le secrezioni bronchiali dalla periferia ai bronchi principali. Consiste nel percuotere leggermente il torace con una mano "a coppa" o utilizzando una mascherina per la ventilazione. E' utile un trattamento di circa 15 minuti (5 minuti a pancia in su, 5 minuti sul fianco destro e 5 minuti sul fianco sinistro). Per essere efficace è importante che i ragazzi siano distesi mantenendo la testa un po' più in basso rispetto ai piedi (in posizione di drenaggio posturale). Questo trattamento aiuta a mobilizzare le secrezioni in modo che sia più facile, poi, eliminarle con le tecniche di assistenza alla tosse. Subito dopo il Clapping bisogna rimuovere le secrezioni.



Riferimenti bibliografici

- 1) Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-65
- 2) Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*. 2010 Feb;9(2):177-89
- 3) Hull J et al British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness *Thorax* 2012;67:i1ei40



ANESTESIA NEI PAZIENTI AFFETTI DA DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE E BECKER

F. Racca
SC Anestesia e Rianimazione 1 ASO Alessandria

I pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne (DMD) e distrofia muscolare di Becker (DMB) sono soggetti ad aumentato rischio anestesiologico, sia per le alterazioni fisiopatologiche a livello dell'apparato cardiaco e respiratorio determinate dalla patologia stessa, sia perchè alcuni farmaci usati per l'anestesia possono innescare processi patologici pericolosi. D'altra parte, la sopravvivenza dei pazienti affetti da DMD è aumentata considerevolmente negli ultimi anni, determinando una maggiore necessità di ricorrere a procedure chirurgiche che richiedono l'anestesia o la sedazione.

Questi suggerimenti rappresentano un adattamento specifico alla realtà dei pazienti affetti da DMD e da DMB e sono stati ricavati dalle raccomandazioni riguardanti l'anestesia e la gestione peri-operatoria dei pazienti affetti da malattie neuromuscolari formulate dalla Consensus Conference tenutasi a Torino nell'ottobre del 2011, organizzata con il supporto di SIAARTI (Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva) e AIM (Associazione Italiana Miologia).

Tali raccomandazioni sono state recentemente pubblicate sulla rivista scientifica

Minerva Anestesiologica¹. Il grado di evidenza e la forza di tali raccomandazioni sono state espresse utilizzando l'approccio GRADE².

Questa raccolta di suggerimenti riguardanti l'anestesia e la gestione peri-operatoria dei pazienti affetti da DMD e da DMB è suddivisa in tre parti: valutazione e gestione pre-operatoria, gestione intra-operatoria, gestione post-operatoria.

VALUTAZIONE E GESTIONE PRE-OPERATORIA

Tutti i pazienti con DMD e DMB sospetta o accertata devono essere considerati ad alto rischio per rabdomiolisi acuta e ipertermia maligna¹.

Per tutti i pazienti con DMD e DMB è sempre fortemente raccomandata una valutazione recente della funzione respiratoria (RX Torace, spirometria, picco della tosse, SaO_2 ; EGA se SaO_2 in aria ambiente <95%, studio respiratorio notturno se segni/sintomi di apnee notturne o di ipoventilazione notturna), anche in pazienti non sintomatici, finalizzata a valutare il rischio di complicanze respiratorie e la necessità di una specifica gestione peri e postoperatoria¹. Nell'impossibilità di completare la diagnostica a domicilio è giustificabile il ricovero pre-operatorio.

Tutti i pazienti affetti da DMD e DMB con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse (vedi tabella 1) dovrebbero essere addestrati all'utilizzo della ventilazione non invasiva e/o all'assistenza manuale o meccanica della tosse nel periodo pre-operatorio ed assistiti con queste tecniche durante il periodo intra-operatorio, se l'anestesia è effettuata con anestesia loco-regionale o sedazione, e sempre nel periodo post-operatorio¹. Esistono alcune condizioni cliniche (pneumotorace non drenato, enfisema bolloso, pregresso barotrauma polmonare, pneumotoraci recidivanti, severa cardiopatia, ipertensione endocranica) nelle quali l'utilizzo della macchina della tosse richiede un'attenta valutazione del rapporto rischio-beneficio e nelle quali, in caso di utilizzo della macchina della tosse, è consigliabile l'impiego di pressioni più basse e di uno stretto monitoraggio clinico e strumentale

L'addestramento al ventilatore ed alla macchina della tosse richiede uno spazio temporale variabile da paziente a paziente. A meno di interventi da effettuare in urgenza prima dell'intervento dovrebbe essere documentata l'efficacia dell'addestramento.

TABELLA 1. Segni strumentali di significativo disturbo respiratorio che richiedono provvedimenti terapeutici nell'intra e/o postoperatorio

DISTURBO RESPIRATORIO	PROVVEDIMENTI TERAPEUTICI
Segni strumentali di limitata riserva respiratoria (1 o più dei seguenti):	
Capacità vitale forzata <50% 60% nel bambino ³ del predetto solo se il paziente è in grado di effettuare l'esame in modo attendibile	
Ipercapnia diurna ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}^3$)	
Significativa ipercapnia notturna (ETCO_2 o $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg} > 10\%$ del sonno o $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}$ per almeno 5 minuti consecutivi ⁴)	
Significative desaturazioni notturne ($\text{SpO}_2 < 90\%$ per >10% del sonno o $\text{SpO}_2 \leq 90\%$ per almeno 5 minuti consecutive o >4 episodi di $\text{SpO}_2 < 92\%$ o cadute SpO_2 di almeno il 4% per ora di sonno ⁴)	Addestramento alla ventilazione non invasiva
Significative apnee del sonno (Non esiste a nostra conoscenza un valore di cut off in termini di AHI. Alcuni autori consigliano per i pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne di iniziare la ventilazione non invasiva se l'AHI è > 10 ⁴ . Altri autori consigliano di posticipare la chirurgia elettiva dopo l'addestramento alla CPAP in caso di pazienti ad alto rischio ¹⁰)	

TABELLA 1. Segni strumentali di significativo disturbo respiratorio che richiedono provvedimenti terapeutici nell'intra e/o postoperatorio

DISTURBO RESPIRATORIO	PROVVEDIMENTI TERAPEUTICI
Segni strumentali di deficit della tosse (1 o più dei seguenti):	
● Picco della tosse < 270 l/min adulto-adolescente solo se il paziente è in grado di effettuare l'esame in modo attendibile	
● MEP < 60 cmH2O solo se il paziente è in grado di effettuare l'esame in modo attendibile	Addestramento all'assistenza manuale e/o meccanica alla tosse
● Criteri anamnestici per i bambini	

Legenda: ETCO_2 , PCO_2 di fine espirazione; PtcCO_2 , PCO_2 transcutanea; SpO_2 , saturazione in O_2 alla pulsossimetria; MEP, massima pressione espiratoria; AHI, indice apnee ipopnee

Tutti i pazienti affetti da DMD e DMB hanno un potenziale interessamento del sistema cardio-circolatorio (la cardiomiopatia dilatativa è la disfunzione cardiaca più frequente, ma sono possibili anche disturbi della conduzione e aritmie). Per tale motivo devono essere sottoposti ad un'accurata valutazione della funzionalità cardiaca (ECG ed ecocardiogramma in tutti; ECG holter se segni o sintomi di aritmia) e a una ottimizzazione della terapia cardiologica prima di venire sottoposti ad anestesia o a sedazione¹.

La valutazione della funzione respiratoria e cardiaca non deve essere superiore ad un anno. Può essere utile aggiornare la valutazione in base al livello di compromissione d'organo e allo stato clinico del paziente.

In tutti i pazienti affetti da DMD, con importanti alterazioni cardiache, il monitoraggio in intra e post-operatorio deve almeno comprendere la misurazione cruenta della pressione arteriosa e la pressione venosa centrale¹. In caso di grave alterazione della frazione di eiezione sarebbe auspicabile anche un monitoraggio della gettata cardiaca.

Lo stato nutrizionale deve essere ottimizzato prima dell'intervento chirurgico. Infatti, in caso di malnutrizione, la cicatrizzazione delle ferite chirurgiche può risultare compromessa e la malnutrizione può compromettere ulteriormente l'efficacia della respirazione e della tosse¹.

Per i pazienti che assumono cronicamente una terapia steroidea va valutata attentamente la necessità di somministrare cortisone durante il periodo intraoperatorio per prevenire un'insufficienza surrenalica acuta^{1,5,6}.

Durante la visita anestesiologica preoperatoria deve anche essere considerata con particolare attenzione la possibilità di una difficile intubazione. Infatti spesso, soprattutto i pazienti affetti da DMD, possono avere una ridotta apertura buccale, macroglossia o una limitazione della mobilità della colonna cervicale. In questi casi l'intubazione deve essere effettuata tenendo conto delle linee guida per la gestione delle vie aeree difficili descritte nell' adulto⁷ e nel bambino⁸.

Nei pazienti affetti da DMD e DMB può risultare difficile garantire un adeguato accesso venoso. L'incannulamento di una vena periferica profonda del braccio può

essere facilitata dall'ausilio dell'ecografia. Inoltre, in caso di necessità di un accesso venoso centrale, la tecnica di incannulamento venoso centrale eco-guidato è considerata la tecnica di scelta sia se il catetere centrale viene inserito attraverso una vena periferica del braccio, sia se il catetere viene inserito attraverso una vena centrale¹.

■ È sempre molto importante discutere con il paziente e con la famiglia il rapporto rischio/beneficio della procedura chirurgica proposta¹.

GESTIONE INTRA-OPERATORIA

■ E' assolutamente da evitare l'uso degli anestetici inalatori alogenati e della succinilcolina nei pazienti affetti da DMD e DMB.

■ Qualora sia difficile reperire un accesso venoso, alcuni Autori⁹ considerano sicura la somministrazione per brevi periodi di una anestesia inalatoria anche nei pazienti affetti da DMD e DMB. Tuttavia, i partecipanti alla Consensus Conference di Torino raccomandano, per questa circostanza, l'uso della ketamina intramuscolo o per via orale¹.

■ In tutti i pazienti affetti da DMD e DMB per i quali va evitato l'uso degli anestetici inalatori alogenati, il mantenimento dell'anestesia generale va effettuato con farmaci endovenosi (anestesia totalmente endovenosa, TIVA)¹.

■ In tutti i pazienti affetti da DMD e DMB l'utilizzo dei curari non depolarizzanti può determinare un blocco neuromuscolare prolungato. Pertanto, quando possibile, l'uso dei curari andrebbe evitato¹. Nel caso in cui non sia possibile evitarne l'uso, la dose dovrebbe essere ridotta e titolata sull'effetto, la funzione neuro-muscolare dovrebbe essere monitorata in continuo e, a fine anestesia, l'effetto del curaro dovrebbe essere antagonizzato¹. L'utilizzo del sugammadex nei pazienti affetti da DMD e DMB elimina il rischio di paralisi muscolare post-operatoria residua¹⁰.

GESTIONE POST-OPERATORIA

Andrebbe previsto un ricovero postoperatorio in terapia intensiva per tutti i pazienti affetti da DMD e DMB che presentino una o più delle seguenti condizioni:

- 1) severa compromissione cardiaca
- 2) limitata riserva respiratoria (vedi tabella 1)
- 3) significativo deficit della tosse (vedi tabella 1)
- 4) importante alterazione della deglutizione
- 5) somministrazione intra-operatoria di bloccanti neuromuscolari (a meno di utilizzo di sugammadex a fine anestesia)
- 6) infusione di morfina endovenosa nel post-operatorio per il controllo del dolore¹.

Un adeguato controllo del dolore postoperatorio è essenziale per prevenire l'ipoventilazione a scopo antalgico soprattutto dopo interventi di chirurgia toracica, di chirurgia addominale alta o di chirurgia spinale¹.

Tutti i pazienti affetti da DMD ventilati a domicilio devono essere ventilati anche nel periodo postoperatorio¹.

Tutti i pazienti affetti da DMD e DMB con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse dovrebbero essere estubati applicando un protocollo che prevede l'utilizzo della ventilazione non invasiva e l'assistenza manuale o meccanica della tosse immediatamente dopo l'estubazione^{1,2}. Tale protocollo prevede anche che l'estubazione sia effettuata solo quando si sia raggiunto un ottimale controllo delle secrezioni bronchiali e quando il valore di ossigenazione in aria ambiente sia normale ($SaO_2 > 95\%$) o comunque rispecchi il valore pre-operatorio^{1,2}.

Tutti i pazienti affetti da DMD e DMB con una limitata riserva respiratoria e/o deficit della tosse dovrebbero essere sottoposti ad un adeguato monitoraggio dei livelli di CO_2 soprattutto se non vengono ventilati in aria ambiente ($FiO_2 > 0,21$)¹.

CONCLUSIONI

I pazienti con DMD e DMB sono soggetti ad alto rischio di complicanze intra e postoperatorie. Pertanto, questi pazienti, prima, durante e dopo ogni procedura chirurgica che richiede anestesia generale o sedazione, vanno gestiti in modo aggressivo e multidisciplinare in ospedali in cui siano sempre disponibili le risorse umane e tecnologiche e ci sia una significativa esperienza nella gestione dei pazienti neuromuscolari.

BIBLIOGRAFIA

1. Racca F, Mongini T, Wolfier A et al. Recommendations for Anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anestesiol.* 2013; 79:419-33.
2. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GE et al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ.* 2008 Apr 26;336(7650):924-6.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. *Thorax.* 2012;67:i1-i40.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J, et al (2010) "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care" *Lancet Neurol* 9(2):177-189
5. Marik PE, Varon J. Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. *Arch Surg.* 2008 Dec;143(12):1222-6.
6. Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P. Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009(4):CD005367.
7. Petrini F, Accorsi A, Adrario E et al. Recommendations for airway control and difficult airway management. *Minerva Anestesiol.* 2005 Nov;71(11):617-57.
8. Frova G, Guarino A, Petrini F, et al. Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients. *Minerva Anestesiol.* 2006 Sep;72(9):723-48.
9. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? *Curr Opin Anesthesiol.* 2010 Jun;23(3):348-55.
10. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth.* 2009 Dec;19(12):1226-8.
11. Bonsignore MR. Surgical and anaesthesia risk assessment. in *Respiratory Sleep Medicine ERS Handbook.* Editors Simonds AK and de Backer W; pagine 111-114.
12. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest.* 2010 May;137(5):1033-9.

Questa brochure
è stata realizzata grazie
ad un educational grant di Santhera



Parent Project Onlus
Via Nicola Coviello 12/14 - 00165 Roma
Tel. 06-66182811 - fax 06-66188428
www.parentproject.it • associazione@parentproject.it