

GIORNATA DIDATTICA DI NEUROLOGIA E PNEUMOLOGIA



Dott.ssa Marianna Padovani

Dott.ssa Sara Soave

Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Respiratorio - I anno

MALATTIE NEUROMUSCOLARI: RUOLO DELLO PNEUMOLOGO

Cosa è utile valutare?

1. Esame obiettivo respiratorio
2. Meccanica respiratoria
3. Scambi gassosi
4. Efficacia della tosse

1. ESAME OBIETTIVO RESPIRATORIO

ISPEZIONE:

- **decubito ortopnoico o semi-ortopnoico** (deficit diaframmatico più evidente da supino)
- **postura coatta** (in carrozzina o a letto con incurvamento della colonna)
 - **Respiro superficiale e tachipnoico**
 - attivazione dei muscoli respiratori accessori
- escursione addominale ed eventuale presenza di un rientramento paradossale

PALPAZIONE:

- **Ridotta espansione polmonare**

PERCUSSIONE :

- **Basi ipomobili e riduzione dell'escursione diaframmatica**

AUSCULTAZIONE:

- **Riduzione del murmure alle basi** per ridotta ventilazione dei distretti lobari inferiori
- **Fini crepitii alle basi** per maggior collassabilità alveolare, processi flogistici o per cardiopatia con stasi polmonare

2. MECCANICA RESPIRATORIA

Massima pressione inspiratoria (MIP):

- **Forza massimale residua della muscolatura inspiratoria (diaframma)**
- La misurazione con boccaglio contro una resistenza è una delle più utilizzate.
- Completa espirazione fino a Volume Residuo (RV) ed esecuzione di una manovra inspiratoria massimale mantenuta per almeno 1,5 sec.
- Valori normali: **100 - 130 cmH₂O** per i maschi e **70 - 100 cmH₂O** per le femmine
- Malattia neuromuscolare: all'esordio sono nel range tra **40 e 50 cmH₂O**. In fase conclamata al massimo **20 cmH₂O**

Spirometria:

- Valutare il tipo di **pattern disventilatorio** (tipo restrittivo), l'entità e monitorare nel tempo FVC e CV

Limiti: forza dei muscoli respiratori
elasticità della parete toracica
pervietà delle vie aeree
collaborazione del paziente

3. SCAMBI GASSOSI

PULSOSSIMETRIA :

Monitoraggio del trend notturno della saturazione ossiemoglobinica.

Valutazione di episodi di **desaturazione notturna** in pazienti che mostrano un buon compenso emogasanalitico durante la veglia. Espressione di ipoventilazione notturna (soprattutto nel sonno REM per perdita del tono dei mm accessori) o in posizione supina. Desaturazioni notturne significative sono considerate un semplice e precoce indice di deficit diaframmatico.



EMOGASANALISI ARTERIOSA

Utile per datare nel tempo l'insorgenza di:

acidosi respiratoria

ipercapnia che è indice di ridotta funzionalità della pompa ventilatoria



4. EFFICACIA DELLA TOSSE

Massima pressione espiratoria (MEP)

- Tosse efficace (4 fasi: inspiratoria, compressiva, espulsiva e di rilassamento)
- La misurazione alla bocca in occlusione nasale analoga a quella della MIP
- Effettuata compiendo un'espirazione massimale totale partendo da capacità polmonare totale (TLC)
 - La massima pressione va mantenuta per almeno 1.5 secondi
- Valori normali: **140 - 240 cmH₂O** per i maschi; **90 - 160 cmH₂O** per le femmine
- Malattie neuromuscolari: raramente superano i **50 - 60 cmH₂O** nelle fasi iniziali.
10 - 15 cmH₂O nelle fasi conclamate

4.EFFICACIA DELLA TOSSE

Picco di flusso espiratorio (PEF):

valuta la fase compressiva. Il paziente espira dentro un misuratore del picco di flusso.

Meccanismo tussigeno EFFICACE: **PEF almeno di 160 l/min**

Picco di flusso durante tosse (PCF) → indice più significativo

- **valore pari a 160 L/min** → tosse sicuramente inefficace

La determinazione del PEF può essere utile per valutare la funzione glottica:

- è integra quando il rapporto PCF/PEF è maggiore di 1

RUOLO DELLO PNEUMOLOGO

Quali interventi terapeutici attuare?

- *Ventilazione Meccanica Non Invasiva E Invasiva*
- Dati di letteratura più significativi per patologie più frequenti come la SLA
 - Aumenta la qualità e l'aspettativa di vita (almeno 4 ore al gg aumentano la sopravvivenza di 10-14 mesi)
 - Può modificare il decorso naturale della malattia risolvendo zone microatelettasia e sostenendo i muscoli respiratori indeboliti
- *Clearance delle secrezioni:* fisioterapia respiratoria e strumenti per incentivare la tosse

VENTILAZIONE MECCANICA NON INVASIVA

- VENTILAZIONE A PRESSIONE NEGATIVA (VPN) in cui permangono fenomeni di frammentazione macrostrutturale del sonno ed episodi di desaturazione (soprattutto durante la fase REM)
- VENTILAZIONE A PRESSIONE POSITIVA rappresenta la terapia di prima scelta, poiché permette di correggere gli eventi ostruttivi durante il sonno, presenta maggior trasportabilità e minor costo.

INDICAZIONI ALLA VMNI

Tab. 4.2

Indicazioni alla VMN domiciliare

PaCO₂ diurna > 45 mmHg
oppure

ortopnea o sintomi di ipoventilazione notturna (cefalea mattutina, ipersonnolenza diurna, sonno disturbato con frequenti risvegli) in associazione ad almeno uno dei seguenti:

- Capacità vitale < 50% del teorico
- MIP/MEP < 60% teorico
- saturimetria notturna: SaO₂ < 88% per più di 5 minuti consecutivamente
- riacutizzazioni ravvicinate

VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE POSITIVA

Modalità a pressione di supporto (PSV)

- Variabili INDIPENDENTI:
 - ✓ Pressione inspiratoria
 - ✓ Pressione espiratoria
 - ✓ Trigger inspiratorio
 - ✓ Rapporto I/E
- Variabili DIPENDENTI
 - ✓ Tempo inspiratorio
 - ✓ Volume corrente

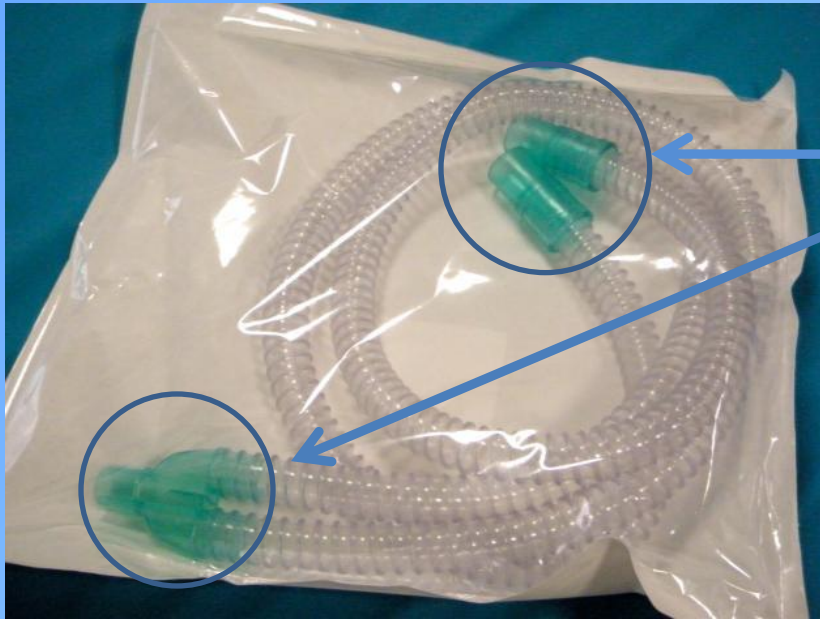
Modalità a pressione controllata (APCV)

- Variabili INDIPENDENTI:
 - ✓ Volume Corrente (V_t)
 - ✓ Trigger inspiratorio
 - ✓ Tempo inspiratorio
 - ✓ Rapporto I/E
- Variabili DIPENDENTI:
 - ✓ Pressione delle vie aeree
 - ✓ frequenza respiratoria

PARAMETRI DI AVVIO ALLA VMNI

- volume corrente: *6-8 ml/Kg massa magra* (o pressione di supporto corrispondente all'erogazione di tale volume corrente)
- frequenza respiratoria: *12 - 16 atti/minuto* per gli adulti (15-25 per i bambini)
 - rapporto I/E: *tra 1:1 e 1:2*
- trigger: tale da consentire una agevole attivazione della fase inspiratoria
 - Tempo inspiratorio

COMPONENTI DEL CIRCUITO



BI-TUBO con circuiti confluenti

FILTRO



RACCORDO
OSSIGENO

COMPONENTI DEL CIRCUITO



MOUNT



MASCHERA FACCIALE



MASCHERA NASALE

CONTROINDICAZIONI E COMPLICANZE ALLA VMNI

CONTROINDICAZIONI



- Assolute:
- Ostruzione delle alte vie aeree
 - Ritenzione di secrezioni
 - Incapacità alla cooperazione e al mantenimento della maschera in posizione
 - Mancato consenso del paziente



- Relative:
- Alterato riflesso della deglutizione
 - Inadeguato supporto familiare
 - Necessità di supporto 24h/24

Complicazioni ed effetti indesiderati

fra i più comuni abbiamo perdite d'aria, claustrofobia, discomfort legato alla maschera, congestione nasale, secchezza delle fauci, ulcerazioni cutanee nasali, aerofagia.

VENTILAZIONE MECCANICA INVASIVA

INDICAZIONI ALLA TRACHEOSTOMIA

- deficit bulbari severi (PCF <160 L/min) e inadeguato scambio dei gas durante la notte in VMN

Non sembra che la necessità di ventilazione estesa a 24 ore richieda forzatamente il passaggio alla ventilazione invasiva

PROBLEMATICHE LEGATE ALLA VMI

- Sensazione di corpo estraneo con aumento della disabilità e della dipendenza
 - Frequenti cure igieniche della cannula
- La sede della tracheostomia può infettarsi, sanguinare o produrre un tessuto infiammato (granuloma) che deve essere asportato
 - Problemi di deglutizione e linguaggio

CLEARANCE DELLE SECREZIONI

Perché la tosse diventa inefficace?

- Riduzione della forza dei **muscoli inspiratori** associata a ridotta compliance polmonare (microatelettasie, riduzione tensione alveolare, alterazione fibre elastiche) e della gabbia toracica (atrofia e ipostenia dei muscoli della parete addominale) genera inadeguati volumi polmonari al termine di un'inspirazione profonda
- Ridotta forza dei **muscoli espiratori** genera incapacità ad espellere l'aria a flussi elevati
- Incoordinazione e debolezza dei **muscoli faringo-laringei** con incapacità di mantenere pervia la glottide e chiuderla completamente prima dell'espirazione forzata

CLEARANCE DELLE SECREZIONI

- Tecniche di assistenza alla tosse: compressione manuale addominale che aiuta nella fase espulsiva della tosse (abdominal thrust) o assistenza inspiratoria con P + (air stacking)
 - Broncoaspirazioni: rimozione meccanica delle secrezioni
- Cough Machine o Cough Assist (In-Exsufflator): il ventilatore eroga P + che permette il riempimento passivo dei polmoni, poi una P – che consente lo svuotamento passivo dei polmoni



La visita ideale

- Anamnesi (attenzione ai sintomi bulbari: disfagia, disartria...)
 - Ortopnea (deficit diaframma)
 - Valutazione SpO₂
 - Disturbi sonno-correlati
 - **Spirometria globale** con diffusione **in clino ed ortostatismo**
- (La spiro in clinostatismo non si fa più; se VC supino cala del 15-20% → deficit diaframma)
- Misurazione **MIP** (da CFR a CPT con tappanaso; deve essere **circa 120 cm H₂O**)
- Misurazione di **MEP** (da CPT a CFR con tappanaso; deve essere **circa 180 cm H₂O**)
 - Misurazione **SpO₂** ed **EGA** (valutare andamento)
- Misura del **PEF durante colpo di tosse**: si fa tossire con semplice misuratore del PEF collegato eventualmente a mascherina; deve essere maggiore del PEF misurato durante la spiro forzata, altrimenti non rispecchia davvero la tosse.
Se **> 270 l/m è efficace**, se **160-270 l/m deficit**, se **< 160 l/m è inefficace** e serve assistenza (viene addestrato in ambulatorio o in ricovero con fisioterapisti)

Tempistica ottimale: visita di follow-up ogni 3 mesi circa

DISTROFIA MIOTONICA DI TIPO 1 (MALATTIA DI STEINERT)

- ✓ La distrofia miotonica di Steinert (DM1) è la forma **più comune** di distrofia muscolare negli **adulti** (colpisce tra 1/8.000 e 1/20.000 in Europa), a trasmissione autosomica dominante con andamento progressivo.
- ✓ Risultato di espansione di una tripletta nucleotidica CTG instabile sul chr 19q.
- ✓ È una malattia muscolare atrofizzante che interessa principalmente **i muscoli distali, assiali, facciali, faringei e respiratori** e determina miotonia nelle mani e danno multiorgano.

PRESENTAZIONE CLINICA

- Forma congenita: più grave, **ipotonia**, difficoltà **alimentazione**, compromissione **respiratoria** dalla nascita. **Ritardo mentale** nel 75%
- Forma classica: entro i 50 aa, debolezza e rigidità: muscoli distali, cranio e muscoli assiali, ptosi e disfagia per miotonia della muscolatura esofagea.
Causa di morte: **insufficienza respiratoria**.

PRESENTAZIONE CLINICA

Disturbi muscolari:

- Facies miopatica
- Distrofia mm. di viso, collo e arti distali
- Miotonia

Disturbi non muscolari:

- Calvizie precoce
- Disturbi respiratori (ipoventilazione alveolare)
- Disturbi gastroenterici (disfagia e megacolon)
- Disturbi cardiocircolatori (ipotensione sistemica e aritmie)
- Ipogonadismo maschile (atrofia testicolare, azoospermia, impotenza)
- Ipogonadismo femminile(irregolarità mestruali, sterilità, menopausa precoce)
- Deterioramento mentale e del comportamento con tratti simil-demenziali.
- Diabete mellito

MIOTONIE E APPARATO RESPIRATORIO

- **Dispnea** a riposo e ortopnea
- Aumento delle **secrezioni** tracheobronchiali
- Fenomeni flogistici a carico delle vie aeree
 - Disturbi della **deglutizione**
 - **Polmoniti** ab ingestis
 - Disturbi respiratori **notturni**
- **Insufficienza respiratoria acuta e cronica**

I segni e i sintomi respiratori precoci della debolezza dei muscoli respiratori possono essere sfumati o in alcuni casi possono presentarsi solo la notte.

Caso Clinico



C.O. femmina 46 anni

Non fumatrice

Obesità grado II (BMI 36.2)

Trauma cranico 2008 in seguito a caduta accidentale con ricovero in clinica neurologica.

Cataratta occhio sinistro (intervento 2011)

Nel 1996 Diagnosi di **Distrofia Miotonica di Steinert**

Esordio: **oligofrenia** dalla prima infanzia, **ipostenia distale**, successivo coinvolgimento della muscolatura facciale bilaterale e dei cingoli.

ANAMNESI PATOLOGICA PROSSIMA

- 20/11/15: **Anestesia generale** ed **IOT** per **intervento di isteroannessiectomia** per adenocarcinoma endometriale c/o U.O di ginecologia e ostetricia dell'ospedale del Delta
- 21/11/15: trasferimento c/o U.O di anestesia e rianimazione per **instabilità cardiocircolatoria** con run di tachicardia ventricolare trattati con antiaritmici, **difficoltà alla estubazione** con definitiva rimozione del tubo endotracheale dopo due fallimenti.
- Il decorso post operatorio si complica con **polmonite bilaterale** trattata con Azitromicina per 3 giorni e Ceftazidime per 12 giorni con risoluzione del quadro infettivo
 - 01/12/15: **iniziati cicli di NIMV**
- 21/12/15: Trasferimento c/o l' U.O di Pneumologia di Cona per titolazione di NIMV.

Situazione all'ingresso :

Paziente vigile, non orientata nel tempo e nello spazio, scarsamente collaborante.

P.A. 110/70 mmHg

F.C. 87bpm

SpO₂ 97 % in O₂ 3 l/min

Esame Obiettivo

Facies miopatica amimica, ipostenia facciale bilaterale, lingua ipotrofica, disfagia per i liquidi, ipostenia distale ai quattro arti.

Torace: **MV** presente bilateralmente, **ridotto** su tutto l'ambito polmonare. **Crepitazioni bibasali diffuse.**

Cardiovascolare: Toni validi, ritmici. Pause libere.

Addome: Globoso per adipe, trattabile, non dolente alla palpazione superficiale e profonda, peristalsi presente.

Accertamenti richiesti:

- Esami ematochimici:

Emocromo con formula

Profilo Renale

Profilo Epatico

PCR: 2.38 mg/dl (v.n < 0.5) ↓



- Profilo Nutrizionale:

Proteine 5.7 g/dl (v.n 6.6- 8.3)

Albumina 26.6 g/l (v.n 35- 50)

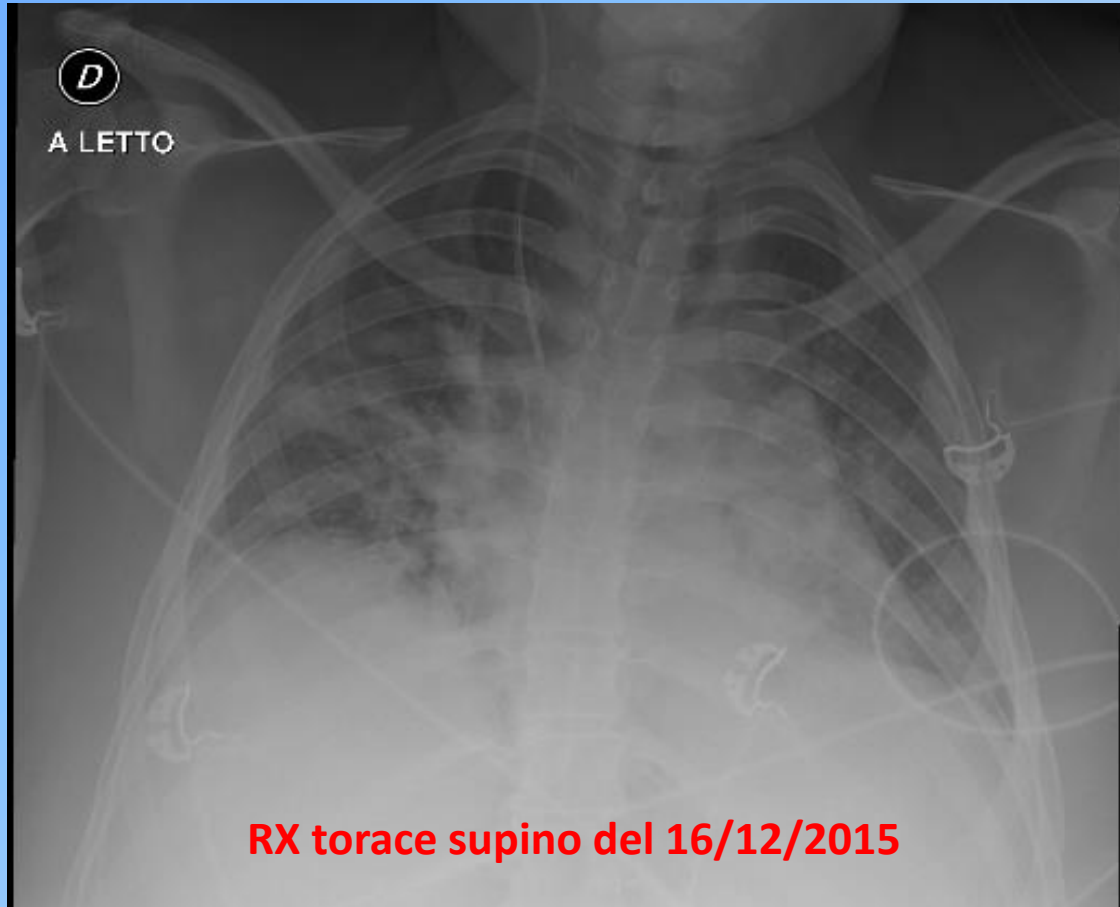
Prealbumina 16.1 mg/dl (v.n 20- 40)

Emogasanalisi arteriosa in a.a: pH 7.36, PO₂ 52.0 mmHg,

PCO₂ 56.6 mmHg,

HCO₃⁻ 31.6 mmol/l

PCR 2.38 mg/dl



- Postoperatorio complicato da polmonite bilaterale in risoluzione in ingresso dopo terapia antibiotica



TERAPIA IMPOSTATA ALL'INGRESSO



- Sotalolo 80 mg $\frac{1}{2}$ cp, mattina e sera
- Risperidone 1.25 mg gtt, mattina e sera
 - Furosemide 25 mg 1 cp, mattina
- Enoxaparina sodica 4000 U.I 1 fl, sera

GESTIONE DEL QUADRO CLINICO:

ACIDOSI RESPIRATORIA
COMPENSATA CON MODERATA
IPOSSIEMIA



- TITOLAZIONE DI VMNI
- OSSIGENO TERAPIA A BASSI FLUSSI

GESTIONE DEL QUADRO CLINICO: VMNI

Puritan Bennet 7200 con
maschera facciale

Modalità: PSV

PS: 12 cmH₂O

PEEP: 5 cmH₂O

FiO₂: 28%

FR: 10 atti/min

Rampa: decrescente

- Deficit restrittivo o enfisema?
- Volume corrente efficace? SpO₂?
- Come tollera la VMNI?
- Interfaccia?



GESTIONE DEL QUADRO CLINICO: ESPETTORAZIONE NON COMPLETAMENTE EFFICACE

- Tecniche di assistenza alla tosse:
compressione addominale manuale
(abdominal thrust)
- Cough machine o -cough Assist
(In- Exsufflator)
- Aspirazione tracheobronchiale



PROBLEMATICHE INSORTE

- Mancato adattamento e rifiuto della VMNI



Tentativo di migliorare la compliance con maschera nasale senza successo.



Ripete EGA in O2 1L/min in RS

- PH 7.37
- ➔ • PCO2 53.9 mmHg
- PO2 72.6 mmHg
- HCO3⁻ 30.7 mmol/l

Risoluzione parziale del quadro clinico con miglioramento dell'ipossiemia ed **indicazione alla prescrizione LTOT.**



TERAPIA ALLA DIMISSIONE



- Sotalolo 80 mg, ½ cp mattina e sera
- Risperidone 1.25 mg, 1 cp mattina e sera
- Enoxaparina sodica 2000 U.I 1 fl, sera
 - Furosemide 25 mg, 1 cp mattina
- Pantoprazolo 40 mg, 1 cp sera per 14 giorni
- Ossigenoterapia domiciliare 1L/min 24h/24 alla luce di EGA

QUESTIONI APERTE

- ✓ O₂ terapia in paziente ipercapnico?
 - ✓ Visite di controllo?
- ✓ Cosa implica il rifiuto della VMNI?



✓ Ossigenoterapia in paziente ipercapnico

L'ossigenoterapia **a bassi flussi** nel paziente ipercapnico indica come il parametro PaO₂ debba essere corretto primariamente rispetto al parametro PaCO₂

✓ Visite di controllo: Ambulatorio Dedicato

Valutare periodicamente funzionalità respiratoria e grado di disabilità

- indici funzionali di **debolezza muscolare**
 - **insufficienza respiratoria cronica**
 - livello e la velocità di peggioramento
- instaurare precoce terapia (riabilitativa, ventilatoria)
 - disabilità e il coinvolgimento psicologico
 - multidisciplinarietà
- valutare il coinvolgimento psicologico del *caregiver*
 - momento della necessità di cure palliative

Scopi del follow-up
■ offrire una informazione completa delle tappe evolutive e delle problematiche future che impone la malattia
■ impostare una immediata e continuativa assistenza globale nonché un supporto al caregiver in ambiente domiciliare
■ migliorare la qualità dell'assistenza e la qualità di vita del paziente
■ facilitare la gestione domiciliare del paziente
■ integrare la funzione del medico di medicina generale
■ ridurre la necessità di visite ambulatoriali e ricoveri ospedalieri
■ ottimizzare i costi di assistenza
■ verificare il momento della necessità di cure palliative



✓ Cosa implica il rifiuto della VMNI: Tracheostomia

- **IN CASO DI PROGRESSIONE** della insufficienza ventilatoria, lo Pneumologo valuterà con il Neurologo e con il paziente l'opportunità di eseguire una **tracheotomia programmata**
 - **Ricovero programmato** per eseguire la tracheostomia
- Durante la degenza, dopo l'esecuzione della tracheostomia, verrà fatta richiesta alla ASL di pertinenza del paziente di due ventilatori meccanici per **ventilazione invasiva**, che verranno consegnati in reparto per un ottimale adattamento del paziente
- Addestramento dei caregivers alla gestione della cannula tracheostomica (pulizia/disinfezione della **stomia**, sostituzione della **metallina**, pulizia della **contro cannula**, verifica della **cuffiatura**) e del ventilatore (monitoraggio e riconoscimento degli **allarmi**, controllo della batteria, controllo del **circuito**, sostituzione dei **filtri** antibatterici e dei raccordi)

✓ Cosa implica il rifiuto della VMNI: Tracheostomia

Criteria per proporre tracheotomia in elezione :

➤ rifiuto NIMV

- incapacità a gestire le vie aeree (ingombro bronchiale)
- NIMV > 20 h/die (importante in questi casi alternare le interfacce per evitare decubiti)