

## Capitolo 5

# La necessità di ricovero

Eugenio Vitacca<sup>°</sup>, Carlo Sturani<sup>\*</sup>, Sandro Amaducci<sup>#</sup>, Paolo Banfi<sup>†</sup>, Maurizio Grandi<sup>†</sup>,  
con la collaborazione di Patrick Léger<sup>§</sup>

<sup>°</sup>UO Pneumologia, Spedali Civili di Brescia, Brescia

<sup>\*</sup>SC Pneumologia e UTIR, Azienda Ospedaliera Carlo Poma, Mantova

<sup>#</sup>UO Pneumologia, Ospedale S. Carlo, Milano

<sup>†</sup>Centro Clinico Nemo, Ospedale Niguarda, Milano

<sup>†</sup>Divisione di Fisiopatologia Respiratoria, Centro di Riabilitazione Villa Beretta, Costamasnaga (LC)

<sup>§</sup>Centre Hospitalier Lyon Sud, Lyon

### Introduzione

Le malattie neuromuscolari sono nella maggior parte dei casi evolutive (con diversa velocità di progressione) e sono caratterizzate da fasi di aggravamento secondarie a fattori clinici o ambientali talora di modesta entità. Al domicilio, il paziente e la famiglia devono avere a disposizione chiare e dettagliate informazioni scritte che permettano di attuare le necessarie procedure di emergenza/urgenza in caso di:

- 1) problemi clinici: possibilità di contattare e ricevere aiuto dal proprio MMG, dal servizio di emergenza urgenza (118) e dalla UO Pneumologica di riferimento che deve essere facilmente accessibile garantendo la massima disponibilità telefonica possibile;
- 2) problemi tecnici relativi al ventilatore, al circuito, all'interfaccia in modo tale da potere richiedere materiale sostitutivo o contattare e ricevere aiuto dal servizio tecnico di riferimento che deve essere disponibile 24 ore/24 e 7 giorni/7.

Episodi di insufficienza respiratoria acuta possono verificarsi in fasi della malattia in cui gli scambi gassosi sono ancora normali, ma anche in pazienti già ventilati al domicilio ("insufficienza respiratoria acuta su cronica").

La ventilazione spontanea dei pazienti neuromuscolari avviene in condizioni vicine al massimo delle loro capacità: essendo privi di "riserve" un evento clinico di per sé banale è in grado di destabilizzare gravemente la loro condizione clinica. Anche se raramente, la diagnosi di malattia neuromuscolare può avvenire dopo un episodio di insufficienza respiratoria acuta (paralisi diaframmatica bilaterale, miopatie metaboliche, miastenia, SLA).

La tabella 5.1 indica gli elementi fisiopatologici predisponenti allo sviluppo di insufficienza respiratoria acuta<sup>(54)</sup>, mentre la tabella 5.2 ne riporta le cause più frequenti<sup>(54)</sup>. Gli elementi di complessità di una condizione di insufficienza respiratoria acuta in un paziente neuromuscolare sono riassunti nella tabella 5.3.

Tab. 5.1

#### Fattori che favoriscono gli episodi di insufficienza respiratoria acuta

Interessamento della muscolatura "bulbare"	Disturbi della deglutizione: aspirazione, incremento delle secrezioni, predisposizione ad infezioni respiratorie
Debolezza dei muscoli inspiratori	Scarsa espansione dei polmoni: predisposizione ad atelettasie e polmoniti
Debolezza dei muscoli espiratori	Tosse inefficace

Tab. 5.2

#### Eventi clinici causa di insufficienza respiratoria acuta o acuta su cronica

Ingombro catarrale
Infezione delle alte o basse vie respiratorie
Atelettasia polmonare
Pneumotorace
Disfagia
Complicanze cardiovascolari (ad es. nelle D.M. tipo Becker e Duchenne)
Dilatazione acuta gastrica e/o intestinale
Interventi chirurgici/narcosi
Subentrante inefficacia della ventilazione non invasiva
Embolia polmonare

## Valutazione e trattamento delle malattie neuromuscolari e malattia del motoneurone in ambito pneumologico

Tab. 5.3

Insufficienza respiratoria acuta in paziente neuromuscolare: fattori di complessità	
Sviluppo insidioso e spesso improvviso	Sintomi scarsi o evidenti solo in fase molto grave
Conformazione anatomica particolare	Accessi venosi spesso difficili Intubazione difficoltosa (anchilosi mandibolare, macroglossia) Ventilazione spontanea facilitata da posture particolari (possibilmente da rispettare!)
Rarietà e scarsa conoscenza delle MNM	Scarsa familiarità dei clinici con tali patologie Disagi in ambito ospedaliero (difficile gestione di pazienti non autonomi, difficoltà nella prevenzione di lesioni da decubito, sistemi di chiamata/allarme non adattati...)
Possibile scarsa fiducia del paziente e dei famigliari	Solitamente più informati del team clinico su complicanze/gestione delle MNM Spesso poco o per nulla ascoltati
Difficile identificazione del fattore scatenante	Difficoltà nel trattamento eziologico
Problematiche etiche	Volontà del paziente non sempre chiara, oppure difficile da accettare

### Quando ospedalizzare

L'obiettività ed i sintomi, relativamente scarsi e ingannatori, non permettono sempre di identificare chiaramente la condizione di aggravamento della insufficienza respiratoria cronica (IRC), ma rappresentano comunque elementi fondamentali di allarme da tenere ben controllati (Tab. 5.4).

Tab. 5.4

Segni e sintomi suggestivi di insufficienza respiratoria acuta
Disfonia
Impossibilità a parlare senza frequenti interruzioni per respirare
Respiro rapido e superficiale
Ortopnea
Alitazione delle pinne nasali
Spossatezza
Comparsa o aggravamento della disfagia

Le principali condizioni cliniche e funzionali di aggravamento che possono comparire al domicilio, tali da dover richiedere una ospedalizzazione sono:

#### a) Criteri clinici e funzionali assoluti:

- Arresto respiratorio e cardiaco
- Comparsa di aritmie cardiache
- Segni di scompenso cardiaco
- Turbe cognitive e comportamentali significative fino al coma
- Insufficienza respiratoria acuta con valori saturimetrici <90%
- Grave distress respiratorio
- Severo peggioramento degli scambi gassosi notturni (>30% della notte con valori di  $\text{SaO}_2$  <90%)
- Certezza o forte sospetto di *ab ingestis*
- Oligo-anuria
- Accertata acidosi respiratoria scompensata
- Carezza di assistenza da parte del *caregiver*

#### b) Criteri clinici e funzionali relativi:

- Comparsa di sintomi generici come l'affaticamento e l'irritabilità
- Comparsa o peggioramento di sintomi respiratori come la dispnea
- Comparsa di sintomi clinici di ipoventilazione notturna con peggioramento della qualità del sonno
- Peggioramento del quadro saturimetrico diurno ( $\text{SaO}_2$  compresa tra il 90 e il 93%)
- Perdita di 3 punti di saturazione rispetto al valore usuale in condizioni di stabilità clinica
- Aumento della  $\text{PaCO}_2$  rispetto ad un controllo precedente
- Peggioramento degli scambi gassosi durante la ventilazione notturna
- Aumento del bisogno quotidiano di ore di ventilazione meccanica
- Infezione delle vie aeree
- Variazione delle caratteristiche quali/quantitative delle secrezioni bronchiali
- Ingombro catarrale di difficile risoluzione
- Calo ponderale con riduzione dell'introito alimentare
- Segni di disidratazione
- Comparsa di turbe della deglutizione.

Queste indicazioni possono essere considerate relative perché prima di attribuire il peggioramento clinico alla naturale evoluzione della malattia o alla comparsa di un grave episodio acuto, è consigliabile:

- verificare telefonicamente o tramite visita diretta compliance e qualità della ventilazione domiciliare: migliorabile con l'ottimizzazione delle regolazioni, dell'interfaccia e/o con un aumento delle ore giornaliere di ventilazione (alternando diverse maschere nasali, ma anche aggiungendo la ventilazione buccale durante il giorno);

- aggiungere (quando possibile e disponibile) una prescrizione domiciliare di manovre di assistenza alla tosse gestite direttamente dal caregiver (soluzione ottimale) o da operatori esperti.

Se nell'arco di poche ore non si verifica un miglioramento di-  
venta indispensabile l'ospedalizzazione.

Non esistono pertanto indicazioni certe alla ospedalizzazione. Dati recenti ricavati da "data base" amministrativi relativi ai ricoveri ospedalieri dei pazienti affetti da SLA illustrano i trends di flusso identificando i maggiori fattori di rischio che causano necessità di ospedalizzazione. Dal 1988 al 2002 l'esame di 17.289 ricoveri per SLA ha dimostrato un aumento della necessità di ricorrere alla ospedalizzazione per comparsa di comorbidità come polmonite, insufficienza respiratoria e deficit nutrizionale con una diminuzione della durata della degenza nonché della mortalità intraospedaliera. Le ospedalizzazioni dei pazienti con SLA sembrano riguardare soprattutto 1) pazienti con gravi comorbidità, 2) pazienti ricoverati più precocemente degli anni passati 3) pazienti con patologia in fase avanzata e con sindrome bulbare. Va anche sottolineato l'aumento di programmi di trasferimento dei pazienti verso forme di assistenza domiciliare respiratoria ad alta intensità, verso strutture tipo hospice e soprattutto verso strutture e residenze dedicate alla gestione prolungata della VM.

### Dove ospedalizzare: gli standards

Le strutture che si dovrebbero far carico in fase acuta del paziente NM o con SLA sono le divisioni pediatriche, neurologiche, pneumologiche e di terapia intensiva di ospedali per acuti. Esistono anche strutture riabilitative terziarie dedicate alla gestione del follow up di tali malattie che spesso sono ugualmente coinvolte nella gestione delle riacutizzazioni o delle emergenze/urgenze. Indipendentemente dalla sede dell'ospedalizzazione deve essere sottolineato che la necessità di assicurare una adeguata clearance delle secrezioni e la gravità dell'insufficienza respiratoria riacutizzata comportano la necessità di un setting ospedaliero che garantisca sempre e comunque:

- continuità assistenziale nelle 24 ore;
- un monitoraggio strumentale adeguato (saturazione, capnia, FC, PA);
- la possibilità di trattare aggressivamente l'ingombro bronchiale con un team esperto multidisciplinare con conoscenza e uso di tecniche adeguate (assistenza alla tosse con tecniche manuali e meccaniche);
- adeguata e specifica preparazione ed esperienza sulla VMN con disponibilità quanti-qualitativa di materiale (maschere, circuiti ecc.);
- accesso a endoscopia bronchiale;
- accesso a intubazione rapida e sicura;
- accesso a letti di terapia intensiva per la VM invasiva.

L'ambito delle terapie intensive respiratorie (terapia semi-intensiva) e delle terapie intensive generali è quello che in questa fase può minimizzare il rischio e garantire la qualità delle cure di questi pazienti. Solo nel caso in cui non sia possibile il ricovero in una Struttura semintensiva, si può prevedere il ricovero in una Struttura di degenza ordinaria, possibilmente un Reparto Specialistico Pneumologico.

### I trattamenti utilizzati

#### La VMN

- Nonostante la VMN sia considerata la metodica di prima scelta per trattare l'insufficienza respiratoria cronica dei pazienti neuromuscolari, pochi studi hanno valutato il suo ruolo nella fase acuta, probabilmente perché questa coorte di pazienti rappresenta una minoranza rispetto alla generalità dei pazienti ospedalizzati per insufficienza respiratoria acuta.
- Solo alcune serie retrospettive dimostrano che la VMN è in grado di evitare l'intubazione e migliorare gli scambi gassosi in pazienti con malattie neuromuscolari.
- Ogni trattamento con VMN eseguito in fase acuta deve essere accompagnato da un trattamento "aggressivo" delle secrezioni (vedi capitolo 4)<sup>(81)</sup>.

#### La tracheotomia e ventilazione meccanica invasiva<sup>(47,54)</sup>

- In caso di fallimento della VMN, impossibilità alla gestione delle secrezioni e severa disfagia potrà essere proposta al paziente e alla famiglia la ventilazione meccanica invasiva.
- Prima di proporre l'intubazione endotracheale e/o la tracheotomia si deve tenere conto: 1) del tipo di malattia, 2) della sua evolutività, 3) se e come sono stati proposti approcci non invasivi (expertise del team di riferimento), 4) del fatto che esistono valutazioni e punti di vista diversi sull'impiego della ventilazione invasiva (perché e quando) e 5) delle volontà del paziente. Il paziente e i familiari devono infatti essere informati sul livello potenziale di autonomia e sulle possibilità di sopravvivenza dopo la tracheotomia prima di qualsiasi scelta o decisione.
- Non esistono studi condotti su diverse malattie neuromuscolari che dimostrino differenze significative fra le 2 modalità di ventilazione (non invasiva vs invasiva). Alcuni autori ritengono indispensabile l'impiego della VM invasiva in caso di necessità di supporto continuo; altri esperti hanno proposto l'uso della VMN 24 ore/24 associata ad un'assistenza ottimale alla tosse.
- In caso di ricorso alla tracheotomia, va privilegiata la tecnica chirurgica rispetto a quella percutanea dilatativa, soprattutto nelle patologie rapidamente degenerative come la SLA o qualora sia fortemente improbabile la sua futura rimozione. La scelta della tecnica chirurgica minimizza i rischi legati a difficoltosi cambi della cannula tracheale, rendendo più agevoli e sicure tali sostituzioni, necessarie per mesi (o anni) e spesso eseguite al domicilio.

## Valutazione e trattamento delle malattie neuromuscolari e malattia del motoneurone in ambito pneumologico

La fisioterapia respiratoria<sup>(47, 55-61, 81)</sup> (vedi anche capitolo 4, paragrafo "Assistenza alla tosse/disostruzione bronchiale")

In corso di insufficienza respiratoria acuta, la fisioterapia respiratoria si propone i seguenti scopi:

- Favorire la clearance delle vie aeree per prevenire atelettasie ed infezioni respiratorie, nonché per preservare il normale rapporto ventilazione/perfusione **(tecniche di disostruzione bronchiale)**.
- Permettere una corretta espulsione delle secrezioni dalle vie aeree prossimali **(tecniche di assistenza alla tosse)**.

Questi due tipi di intervento sono complementari e non vanno confusi tra loro. È fondamentale che le tecniche di disostruzione bronchiale periferica (vedi tabella 5.5) vengano utilizzate soltanto se si è in grado di eliminare le secrezioni dalle vie aeree prossimali (mediante "air stacking" e/o compressioni manuali addominali, o con in-essufflazione meccanica, o con aspirazioni tracheali in presenza di tracheostoma).

Tab. 5.5

### Tecniche/accorgimenti per disostruzione bronchiale utilizzabili nei pazienti neuromuscolari

Variazioni posturali  
Adeguata idratazione  
Ventilazione a percussione intrapolmonare  
Ventilazione oscillatoria esterna ad elevate frequenze  
Aspirazione (pz tracheostomizzati)  
Aspirazione mediante fibrobroncoscopia (in casi particolari)

È soprattutto la padronanza nelle tecniche di assistenza alla tosse (da parte di infermieri e fisioterapisti, ma specialmente da parte del paziente e *caregivers*) che rende più agevole il superamento delle fasi acute. Tra le tecniche di assistenza alla tosse è da privilegiare l'assistenza meccanica mediante apparecchio in-essufflatore (vedi anche capitolo 4, paragrafo "Assistenza alla tosse/disostruzione bronchiale").

La terapia medica<sup>(47,54)</sup>

Va premesso che occorre evitare l'errore di trattare le problematiche respiratorie dei portatori di MNM come se si fosse in presenza di pazienti con patologia primitiva polmonare quali la BPCO. La scarsa dimestichezza con le patologie neuromuscolari porta infatti facilmente a tale pratica clinica, con conseguenze potenzialmente anche gravi. I broncodilatatori, in assenza di broncospasmo, non sono utili; i mucolitici possono essere dannosi; l'ossigenoterapia può peggiorare uno stato di ipoventilazione alveolare, pertanto va condotta solo se effettivamente necessaria, congiuntamente alla ventiloterapia e comunque monitorizzando la capnia. Oltre al trattamento ventilatorio non invasivo e, se possibile, alla terapia della

causa scatenante l'evento acuto, vanno considerati i seguenti aspetti:

#### a) Nutrizione

- Adeguato introito alimentare (adattamento dei cibi, sondino naso-gastrico, nutrizione parenterale)

#### b) Idratazione

- Adeguata reintegrazione di liquidi
- Correzioni di alterazioni elettrolitiche

#### c) Terapia antibiotica

- Se necessaria, possibilmente mirata sulla base di un antibiogramma o comunque ad ampio spettro
- In caso di sospetta aspirazione la scelta dovrebbe orientarsi su:
  - fluorochinolone + clindamicina o metronidazolo
  - beta-lattamico con inibitore delle beta-lattamasi
- Sconsigliato l'utilizzo di aminoglicosidi in quanto potenzialmente in grado di bloccare la placca neuromuscolare.

#### d) Prevenzione delle lesioni da decubito

- Adeguate superfici anti-decubito
- Variazioni posturali

#### e) Prevenzione di fenomeni tromboembolici

f) Fuidificazione delle secrezioni (vedi anche capitolo 4, paragrafo "Assistenza alla tosse/disostruzione bronchiale - Farmaci mucoattivi")

L'uso di farmaci mucoattivi può essere potenzialmente pericoloso. Alcuni autori propongono l'utilizzo di steroidi per via aerosolica per ridurre l'entità delle secrezioni respiratorie.

#### e) Eventuali concomitanti problematiche gastrointestinali

- Dilatazione gastrica (da trattare con aspirazione)
- Pseudo-ileo paralitico/stipsi (svuotamenti programmati dell'alvo, lassativi).

### Elementi di prevenzione<sup>(47, 54)</sup>

La prevenzione di episodi di insufficienza respiratoria acuta che necessitano di ospedalizzazione è essenziale: fattori di primaria importanza sono l'educazione del paziente, dei familiari e degli altri eventuali *caregivers* (vedi anche capitolo 7). Altrettanto importante è la preparazione del team ospedaliero che si fa carico del paziente in corso di tali episodi. La tabella 5.6 riporta alcuni elementi utili in ambito preventivo.

Tab. 5.6

### Elementi utili alla prevenzione di episodi di insufficienza respiratoria acuta

Istruzione e verifica nel tempo della capacità di effettuare adeguata assistenza alla tosse  
Istruzione al pronto riconoscimento dei sintomi indicativi di distress respiratorio  
Vaccinazione anti-influenzale ed antipneumococcica  
Conoscenza dei fattori di rischio: interventi chirurgici, ricorso alla narcosi, infezioni, ecc

Conoscenza dei rischi connessi all'uso di alcuni farmaci (ad esempio mucolitici)

Corretto timing dell'avvio alla ventilazione non invasiva a lungo termine

Stretta comunicazione tra centro di riferimento e struttura per acuti in caso di ospedalizzazione

Tra gli elementi di prevenzione possiamo annoverare un protocollo domiciliare proposto da Bach di gestione degli episodi di insufficienza respiratoria acuta secondaria ad infezioni con ingombro tracheo-bronchiale <sup>(82)</sup>. L'autore ha osservato una riduzione del numero dei ricoveri ospedalieri qualora al domi-

cilio venga monitorato strettamente il peggioramento clinico del paziente con i seguenti parametri: calo della  $SaO_2 < 92\%$ , persistenza della dispnea nonostante il supporto ventilatorio continuo, ipertensione, segni di disidratazione, letargia. Il protocollo proposto prevede l'estensione della VMN a 24ore/24, associata all'utilizzo frequente delle tecniche di assistenza alla tosse (manuali o meccaniche), guidato dal monitoraggio continuo della  $SaO_2$ . L'obiettivo è il mantenimento di valori pari o superiori al 95%, in caso di valori inferiori si applicano le suddette tecniche, fino a risoluzione della desaturazione. Al successivo episodio di calo della  $SaO_2$  si riprende l'assistenza alla tosse, proseguendo in tal modo fino a risoluzione dell'episodio acuto.