

Dagli Atti delle 10^e Journées Internationales de Ventilation à Domicile Lione, 8-9 Aprile 2005

Carico familiare e qualità della vita nei pazienti con sclerosi laterale amiotrofica

Family burden and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis

V. Tsara, E. Serasli, P. Steiropoulos, M. Gaki,
A. Tsorova, P. Christaki – 2nd Pulmonary Dep.
GH. G. Papanikolaou, Thessaloniki Greece

Scopo dello studio era di definire la qualità della vita e il peso che grava sulle famiglie di pazienti con SLA.

Pazienti e metodi: Abbiamo valutato 23 pazienti con SLA, 19 M e 4 F, età media di $63,4 \pm 8,3$ anni e stimato il loro stato funzionale con l'ALSFRS.

34

Al momento dell'indagine, 7 pazienti erano portatori di tracheostomia e 15 erano in ventilazione meccanica. Il carico fu stimato in 19 famiglie utilizzando una versione modificata del Family Burden Questionnaire che esamina il carico oggettivo e soggettivo sostenuto dai caregiver per gli aspetti: Impiego, Gestione domiciliare, Finanze e Relazioni sociali. Lo stesso strumento esamina le strategie di adattamento entro uno spettro di risposte: ri-orientamento degli obiettivi, ambivalenza, rassegnazione, passività, speranza e senso di colpa. Le risposte ottenute sono state raggruppate come assenti, saltuariamente presenti o costanti. La qualità della vita fu stimata in 11 pazienti con il questionario SF36 che consiste in 8 scale che misurano diversi aspetti dello stato di salute. I punteggi furono confrontati con quelli di 12 persone sane dello stesso sesso.

Risultati: La maggior parte delle famiglie evidenzia un importante carico soggettivo ed oggettivo in tutti gli ambiti esaminati. La passività è espressa dall'80% delle famiglie e l'ambivalenza dal 26,6%. Solo

il 13,3% delle famiglie continua a sentirsi colpevole e il 46,6% manifesta ancora speranza, sebbene tutte le famiglie abbiano assunto un atteggiamento di rassegnazione (93,4%) e riorientato i loro obiettivi (100%). Non c'era alcuna correlazione significativa tra i parametri funzionali e la gravità del carico stimato.

La qualità della vita era bassa nei pazienti con SLA rispetto al gruppo di sani. Una differenza significativa fu riscontrata in tutti gli ambiti fisici ($p < 0,001$) e nella percezione della salute generale, il ruolo emotivo, la fatica fisica e la funzione sociale ($p < 0,05$), ma non nel benessere emotivo. Abbiamo riscontrato una significativa correlazione tra gli ambiti SF36 e numerosi parametri funzionali ($p < 0,05$). *Conclusioni:* Le famiglie di pazienti con SLA sperimentano un grave carico su ambiti significativi della vita ma esprimono anche sane strategie di adattamento per i riorientamenti. Per contro, i pazienti con SLA hanno una bassa qualità di vita, influenzata dai parametri della loro funzione fisica compromessa.

Servo ventilazione adattativa nella gestione del respiro di Cheyne Stokes e in altri tipi di apnea morfeica centrale

Adaptative servo ventilation in the management of Cheyne Stokes respiration and other types of central sleep apnea

C. Rabec, O. Reybet-Degat, Ph. Bonniaud,
M. Merati, F. Massin, Ph. Camus – Service de
Pneumologie et Réanimation Respiratoire,
Centre Hospitalier et Universitaire de Dijon an
Alizé de Bourgogne

Il respiro di Cheyne-Stokes (CSR) è una forma di apnea centrale (CSA) che mostra una incompleta risposta al trattamento

con farmaci, ossigenoterapia notturna o CPAP. Un nuovo trattamento (Adaptative Servo Ventilation – ASV) è stato proposto come un'alternativa alla gestione di questa condizione. Il sistema provvede un'EPAP fissa ed un supporto di pressione (PS) variabile. Riportiamo la nostra esperienza con ASV nel trattamento di pazienti con CSR e altri tipi di CSA.

Pazienti e metodi: Dall'ottobre 2001 al settembre 2004 abbiamo testato uno strumento ASV (Autoset CS, Resmed, North Ryde, Australia) in 33 pazienti con CSA (26 M, età media 66 ± 9 , AHI medio 51 ± 18 , $72 \pm 28\%$ di eventi centrali) in prevalenza del tipo CSR (27/33). Nello stesso periodo abbiamo iniziato la CPAP in 390 pazienti con apnee nel sonno.

I pazienti CSA in precedenza avevano fallito o mostrato risultati incompleti durante trial con CPAP. Sei pazienti avevano una precedente diagnosi di apnea ostruttiva e furono trattati con CPAP, ma furono rivalutati a causa di un progressivo peggioramento. 25/33 pazienti avevano una storia di cardiopatia, 21 furono ospedalizzati per insufficienza cardiaca acuta e 24 pazienti erano prevalentemente del tipo CSR.

Il gruppo nel suo complesso presentava una SAO_2 media notturna in aria ambiente di $92 \pm 2\%$ con un'ampiezza media di caduta della saturazione di $9 \pm 4\%$.

I parametri standard di ASV erano EPAP $5 \text{ cmH}_2\text{O}$ e PS oscillante tra 3 e $10 \text{ cmH}_2\text{O}$.

Risultati: La risposta ASV fu considerata completa in 19 pazienti nei quali l'ampiezza delle cadute di saturazione divenne inferiore al 2% in più del 90% della notte; nulla in 3 pazienti nei quali i risultati erano simili o peggiori rispetto a quelli ottenuti con CPAP; incompleta in 11 pazienti. Nel complesso, nell'intero gruppo, ASV risultò migliore della CPAP in 30 pazienti. Dopo la prima notte di trattamento, l'EPAP fu aumentata a 7 cm in un paziente a causa del persistere di eventi ostruttivi e la PS massima a 13 cm al fine di aumentare il volume corrente

durante le fasi ipopneiche. 25 pazienti furono dimessi in trattamento ASV a lungo termine. Il tempo medio di interruzione della terapia fu di $6,1 \pm 7$ mesi. La probabilità di continuare ASV (metodo attuariale) fu del 96% a un mese, del 90% a sei mesi e dell'83% a 18 mesi. Per quanto riguarda i pazienti che avevano interrotto l'ASV, 2 di loro avevano presentato intolleranza, 1 non usava il ventilatore e 1 migliorò spontaneamente.

Conclusioni: ASV sembra essere un metodo molto interessante per trattare CSR e altre forme di CSA che non rispondano con successo alla CPAP.

Pressione positiva continua o Bilevel delle vie aeree nell'insufficienza cardiaca grave

Continuous or bilevel positive airway pressure for severe heart failure

A. Robinson, L. Al-Fifi¹, M. Kreutzer, C. Guilleminault – Stanford University Sleep Disorders Center; Stanford, CA 94305

Introduzione: Nel 1993 abbiamo riferito che la pressione positiva continua delle vie aeree per via nasale (nCPAP) potesse non migliorare il respiro o gli arousal (i risvegli) notturni nei pazienti con insufficienza cardiaca stabile, ma che la terapia con pressione positiva bilivello (Bilevel) desse migliori risultati².

Disegno: Studio randomizzato CPAP/Bilevel in pazienti con insufficienza cardiaca grave. Pazienti in classe 3 o 4 NYHA con frazione di eiezione (FE) $< 30\%$ documentata da cateterismo cardiaco furono arruolati in modo prospettico nell'ambulatorio dell'insufficienza cardiaca di Stanford. I criteri di inclusione

¹ Con supporto economico di Respirationics, Inc.

² C. Guilleminault, R. Stoohs, M. Labanowski, J. Simmons, A. Clerk: Cardiac failure, snoring, ventricular arrhythmias and nasal bilevel positive pressure ventilation. Sleep 1993 Dec; 16 (8 Suppl): S139-40.

richiedevano la stabilizzazione dei pazienti e l'ottimizzazione farmacologica.

Metodi: Dopo polisonnografia (PSG), per valutare le anomalie respiratorie, i pazienti furono sottoposti ad ecocardiografia e furono suddivisi tra coloro che presentavano apnea/ipopnea centrale ripetitiva con o senza respiro di Cheyne-Stoke e quelli con eventi associati misti e ostruttivi; seguiva una notte per la titolazione della Bilevel o dell'nCPAP.

Successivamente i pazienti venivano esclusi dalla partecipazione allo studio o dimessi con lo strumento. Le prime 3 settimane fu condotto un follow-up telefonico quotidiano. La compliance era misurata ad ogni controllo clinico di follow-up e i pazienti dropout erano seguiti mensilmente all'ambulatorio cardiologico. La PSG e l'ecocardiogramma erano ripetuti a 3 e 6 mesi.

Risultati: Dei 92 pazienti arruolati, 60 hanno completato lo studio. 28 si autososposero durante i primi 5 giorni; altri 4 si sosposero durante il primo mese.

10 di questi pazienti erano in Bilevel e 22 in nCPAP. Tutti i pazienti sospesi avevano apnea/ipopnee centrali con o senza il quadro tipico di Cheyne-Stoke. Le FE dei dropout e di coloro che hanno completato lo studio non erano diverse. Coloro che si erano sospesi avevano mostrato durante la notte di titolazione sonno più disturbato, lamentavano dispnea e intolleranza alla terapia nasale a pressione positiva. La massima pressione positiva raggiunta fu di 9 cmH₂O, la media delle massime era di 7 ± 1 cmH₂O (o 9/6 col Bilevel). 6 pazienti dropout morirono entro 3 mesi ed altri 2 entro i 6 mesi di follow-up.

I risultati migliori di compliance furono osservati in pazienti con componente ostruttiva (n = 12; nCPAP = 5 e Bilevel = 7). Dei pazienti con prevalente apnea centrale: 8 pazienti nCPAP furono incapaci di tollerare la pressione titolata, così fu deciso di diminuirla di 1 cmH₂O rispetto a quella calcolata. La scarsa compliance (uso < 4 volte/settimana e < 5 ore/notte)

fu osservata in ulteriori 11 pazienti nCPAP e in 2 pazienti Bilevel. La scala analogica visiva ad ogni visita clinica indicò un significativo miglioramento nell'attenzione in 11 pazienti nCPAP e 20 pazienti Bilevel (42 ± 11 vs 69 ± 15) e un significativo aumento nelle "attività quotidiane" (46 ± 9 vs 59 ± 11). FE risultò invariata a 3 o 6 mesi.

Conclusioni: Nei soggetti complianti, al controllo a 6 mesi, nessun miglioramento di FE è stato osservato nei pazienti con grave insufficienza cardiaca in nCPAP o Bilevel. I pazienti Bilevel tollerarono meglio la terapia, risultarono più complianti e soggettivamente riportarono un miglioramento significativamente maggiore nell'attenzione e nelle attività quotidiane e minori dropout iniziali rispetto ai soggetti nCPAP. Il miglioramento più significativo fu osservato nei soggetti che presentavano una componente ostruttiva. Al controllo a 6 mesi, nessun soggetto in trattamento morì contro 8 soggetti dropout immediati.

Proseguimento della ventilazione non invasiva dopo l'inizio per insufficienza ventilatoria acuta nei BPCO

Continuation of noninvasive ventilation following initiation for acute ventilatory failure in COPD

T.G. Quinnell, C. Fretwell, S. Loveday, J.M. Shneerson, I.E. Smith - Respiratory Support & Sleep Centre, Papworth Hospital, Cambridge, UK

Premessa: La sopravvivenza a lungo termine dopo trattamento ospedaliero standard (senza ventilazione non invasiva (NIV)) dei pazienti con broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO) ed insufficienza respiratoria acuta è scarsa [1].

La NIV acuta migliora la mortalità ospedaliera ma ha un scarso impatto sulla prognosi a lungo termine [2,3].

Presentiamo i dati dei pazienti BPCO ricoverati al Respiratory Support and Sleep Centre (RSSC) con insufficienza ventilato-

ria acuta che furono trattati con NIV in acuto e poi a lungo termine.

Metodi: I pazienti sono stati trasferiti al RSSC per un inquadramento acuto per NIV. La NIV è stata iniziata per i pazienti con valori di CO₂ arteriosa diurna o transcutanea notturna > 7,5 kPa. Dal nostro database abbiamo identificato i pazienti con una diagnosi di dimissione di BPCO e nessuna comorbilità responsabile di insufficienza respiratoria, che iniziarono NIV dal gennaio 2000 al dicembre 2001.

Abbiamo considerato i seguenti dati: età, sesso, spirometria, emogasanalisi arteriosa e sopravvivenza a lungo termine.

Risultati: Abbiamo identificato 36 pazienti (20 M) trattati con NIV a lungo termine. L'età media (DS) era di 68 (7,3) anni. I dati di sopravvivenza sono riportati nella seguente tabella con i dati dello studio SUPPORT e trials di NIV in acuto.

Discussione: I nostri risultati suggeriscono che la continuazione della NIV a lungo termine dopo la sua implementazione in acuto, in pazienti selezionati, ricoverati per ipercapnia acuta da BPCO, può migliorare la sopravvivenza a lungo termine. Questi risultati potrebbero dipendere dalle differenze tra le serie, ma possono riflettere un miglioramento della ventilazione in cronico e una riduzione della gravità del peggioramento della ventilazione in acuto durante le riacutizzazioni susseguenti.

AUTORE	SOPRAVVIVENZA MEDIA (MESI)	SOPRAVVIVENZA A 1 ANNO	SOPRAVVIVENZA A 2 ANNI
RSSC	34,3	81%	64%
SUPPORT ¹		57%	51%
Plant et al. ²	16,8	61%	
Chu et al. ³		51%	

¹ Connors AF et al. Am J Respir Crit Care Med 1996; 154: 959-67.

² Plant PK et al. Thorax 2001; 56: 708-12.

³ Chu CM et al. Thorax 2004; 59: 1020 5.

GIMBE[®]

Gruppo Italiano per la Medicina Basata sulle Evidenze
Evidence-Based Medicine Italian Group

in collaborazione con



Azienda Ospedaliera-Universitaria
Arcispedale S. Anna, Ferrara
Unità Operativa di Fisiopatologia Respiratoria

ADVANCED WORKSHOP

**CLINICAL
GOVERNANCE
IN PNEUMOLOGY**

3^A EDIZIONE

FERRARA

**23-25 GENNAIO
2006**

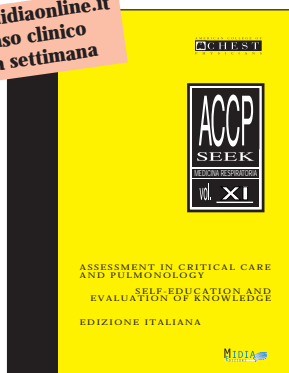


MIDIA srl Via Santa Maddalena, 1 20052 Monza MI
Tel. 0392 304 440 - Fax 0392 304 442
midia@midiaonline.it - www.midiaonline.it

ACCP-SEEK EDIZIONE ITALIANA

Programma di aggiornamento e autovalutazione in Medicina Respiratoria

www.midiaonline.it
il caso clinico
della settimana



38

ACCP-SEEK è un programma di auto-apprendimento in Medicina Respiratoria. Ogni volume è suddiviso in due sezioni: la prima presenta 200 domande a risposta multipla ideate per verificare le capacità di memoria, interpretazione e soluzione dei problemi. Gran parte delle domande si basano su casi clinici e trattano l'anamnesi del paziente, le analisi di laboratorio e/o le immagini diagnostiche. La seconda parte contiene le soluzioni che in modo esauriente e completo spiegano l'argomento e motivano le risposte giuste e sbagliate. ACCP-SEEK è uno strumento indispensabile allo specializzando per la preparazione degli esami e al medico per l'aggiornamento e l'approfondimento di conoscenze e argomenti specifici. Questo volume viene utilizzato negli Stati Uniti per l'assegnazione di crediti formativi ECM.

**Disponibile nelle migliori
librerie scientifiche € 140,00**

Per informazioni e ordini:

MIDIA srl

Tel. 039 2304440 - Fax 039 2304442

midia@midiaonline.it - www.midiaonline.it

AMERICAN COLLEGE OF
CHEST
P H Y S I C I A N S

Grave sindrome delle apnee ostruttive nel sonno in bambini con sinostosi craniofacciale sindromica: razionale per il trattamento chirurgico

*Severe obstructive sleep apnea syndrome
in children with syndromal craniofacial
synostosis: rationale for surgical treatment*

S. Van den Berg, J.C. Van den Meulen,
L.J. Hoeve, Mj de Vette, M. de Hogg,
O.L.N. van Adrichem, K.F.M. Joosten - Erasmus
MC-Sophia Children's Hospital, Department of
Paediatric Intensive Care, Otolaryngology and
Plastic and Reconstructive surgery

Obiettivo: Rivalutare la chirurgia ricostruttiva in bambini con sinostosi craniofacciale sindromica trattati per grave sindrome delle apnee notturne (OSAS) con ventilazione non invasiva o tracheostomia.

Pazienti e metodi: Tutti i bambini (1995-2005) con sinostosi craniofacciale sindromica trattati per grave OSAS con ventilazione non invasiva o con tracheostomia furono presi in considerazione in relazione alla chirurgia ricostruttiva e al follow-up.

Risultati: Il gruppo (20) era costituito da bambini con sindrome di Pierre Robin (= 6), Crouzon (= 4), Tracher Collins (= 3), Goldenhar (= 2), Apert (= 2), Pfeiffer (= 2), ipoplasia mandibolare unilaterale (= 1). In 12 bambini fu iniziata la ventilazione non invasiva ad un'età media di 60 mesi (range 6-166) e in 8 bambini con tracheostomia ad una età media di 17 mesi (range 1-104). La chirurgia ricostruttiva fu attuata in 12 bambini; l'avanzamento secondo LeFort III fu effettuato in 8 bambini ad un'età media di 48 mesi (range 5-140), l'osteogenesi intramandibolare fu effettuata in 3 bambini ad un'età media di 3 mesi (range 1-4) e in un bambino fu effettuata l'osteogenesi esterna all'età di 46 mesi. Dopo l'avanzamento secondo LeFort III in 2 bambini fu possibile interrompere la ventilazione non invasiva e in 3 bambini fu possibile rimuovere la tracheostomia. Dei 3 bambini sottoposti all'osteogenesi intramandibolare, in 2 fu possibile chiudere la tra-

cheostomia, mentre 1 bambino è tuttora in trattamento. Nel bambino con l'ipoplasia mandibolare unilaterale fu possibile interrompere la ventilazione. Al momento, in 2 bambini è stato pianificato l'intervento di chirurgia ricostruttiva mentre in 6 non è stato ancora approcciato il discorso chirurgico.

Conclusioni: La chirurgia ricostruttiva ha avuto successo in 8 degli 11 bambini (78%) con possibilità di interruzione del trattamento ventilatorio invasivo per grave OSAS. 12 bambini hanno tuttora bisogno di un trattamento ventilatorio invasivo. Per ora non esistono ancora linee guida che definiscano l'età migliore per procedere alla chirurgia ricostruttiva per trattare le OSAS gravi.

Ventilazione meccanica domiciliare in bambini con sindrome congenita da ipoventilazione centrale: supporto ventilatorio invasivo o non invasivo

Home mechanical ventilation in children with congenital central hypoventilation syndrome: invasive or non-invasive ventilatory support

P.M. Meijer, J.F. Goorhuis, P.J. Wijkstra, W. de Weerd – Department of Home Mechanical Ventilation. Department of Pediatrics, Division of Intensive Care, University Medical Center Groningen

Introduzione: La sindrome da ipoventilazione centrale congenita (CCHS) o delle Ondine è un disordine raro del controllo centrale della ventilazione nel quale i pazienti ipoventilano soprattutto durante il sonno. Le condizioni associate con CCHS includono la malattia di Hirschsprung, l'instabilità autonoma, l'assenza della variabilità della frequenza cardiaca, il ganglioneuroma, il neuroblastoma, il ganglioneuroblastoma e le malformazioni dell'occhio. Tale sindrome richiede un supporto ventilatorio per tutta la vita.

Scopo: Studiare in modo retrospettivo le diverse strategie di supporto ventilatorio cronico nei bambini con CCHS.

Metodi: Abbiamo rivisto le cartelle cliniche dei bambini con CCHS ammessi nell'UTI pediatrica del Centro Medico Universitario di Groningen nel periodo 1982-2003, dimessi in trattamento ventilatorio invasivo.

Risultati: In 5 pazienti (4 m, 1 f) alla nascita fu posta diagnosi di CCHS. Tre pazienti presentavano episodi di instabilità autonoma, un paziente è affetto da malattia di Hirshsprung, un altro presentava un ritardo mentale; 2 dei pazienti erano fratelli. Tutti i pazienti iniziarono la ventilazione invasiva subito dopo la nascita, all'inizio per 24 ore al giorno, successivamente solo durante il sonno. I bambini erano ventilati a pressione positiva con modalità differenti. La degenza media ospedaliera era di 9 mesi (range 3-18). La breve durata di 3 mesi si spiega con il fatto che i genitori di due bambini con CCHS avevano esperienza con questa malattia e anche con il miglioramento degli aspetti di assistenza domiciliare negli ultimi anni. Attualmente 3 pazienti sono ancora in ventilazione invasiva per via tracheostomica. Due pazienti non sono ventilati invasivamente dall'età di 4 e 15 anni. Si tratta di pazienti stabili senza malattie associate. Queste ultime rendono il passaggio alla ventilazione non invasiva più difficile. La necessità di cure domiciliari per questi due pazienti ventilati non invasivamente è diminuita e l'attività dei bambini è migliorata. Malgrado questi effetti positivi, il paziente passato alla ventilazione non invasiva all'età di 4 anni ha sviluppato una ipoplasia facciale parziale.

Conclusioni: Questo studio ha mostrato che il supporto ventilatorio cronico a casa è possibile in pazienti con CCHS fino all'età di 15 anni. Il passaggio dalla ventilazione invasiva a quella non invasiva è possibile a diverse età, anche se ad un'età precoce può associarsi ad ipoplasia facciale parziale.

Ventilazione non invasiva per l'applicazione di tracheostomia in pazienti neuromuscolari

Non invasive ventilation for tracheostomy in neuromuscular patients

D. Orlikowski, H. Prigent, B. Clair, J. Gonzalez, P. Aubert, F. Lofaso, J.C. Raphael - Service de réanimation médical; service d'exploration fonctionnelle, hopital Raymond Poincaré, Garches, France; service de pneumologie Hopital dela Pietié-Salpetrière, Paris France

Descriviamo l'uso della ventilazione non invasiva in pazienti con malattia neuromuscolare, ventilati a domicilio, suscettibili di una tracheostomia programmata o in emergenza. I pazienti furono sottoposti a tracheostomia a causa di un'inefficienza della ventilazione non invasiva o per insufficienza respiratoria acuta. La laringoscopia e l'intubazione endotracheale sono gravemente limitate dalle deformazioni ortopediche, dalla deviazione tracheale e dall'ipertrofia della lingua. Gli agenti miorilassanti e l'anestesia con agenti sedativi sono pericolose. Possono indurre una grave depressione respiratoria in pazienti con autonomia respiratoria limitata.

Metodi: I pazienti con malattia neuromuscolare seguiti in 8 unità di ventilazione domiciliare afferenti all'UTI dell'ospedale universitario Raymond Poincaré risultarono suscettibili alla procedura. Abbiamo registrato la natura della malattia neuromuscolare, la capacità vitale (VC) e l'emogasanalisi prima della tracheostomia, durante respirazione spontanea (almeno per 2 ore). La tracheostomia era applicata se i pazienti presentavano una VC inferiore al 15% del valore teorico, vi era una ipercapnia ($> 5,6$ kPa) persistente nonostante l'attenta sorveglianza della ventilazione o in presenza di insufficienza respiratoria acuta con prevedibili difficoltà di intubazione. I pazienti furono tracheostomizzati con procedura chirurgica, mentre erano ventilati con il proprio ventilatore e maschera e con lieve sedazione (Fentanyl®

50 - 100 mcg) ed anestesia locale (Xylocaina® 1%).

Risultati: Quindici pazienti hanno richiesto la tracheostomia tra aprile 2001 e aprile 2003, tutti erano stati ventilati in precedenza con maschera nasale. Tredici pazienti presentavano distrofia muscolare di Duchenne, 1 deficit di maltasi acida e 1 amiotrofia spinale. Tre pazienti richiesero tracheostomia per insufficienza respiratoria acuta. Tre erano completamente dipendenti dal respiratore. La media di VC e PaCO₂ era di 465 ± 132 ml e $6,7 \pm 1,2$ kPa. L'intubazione fu tentata ma risultò impossibile in 5 pazienti. Nessuna complicazione fu osservata (morte, shock, desaturazione ossiemoglobinica $< 90\%$, emorragia).

Conclusioni: L'uso della ventilazione non invasiva durante la procedura di tracheostomia nei pazienti neuromuscolari con grave deficit respiratorio restrittivo è un'alternativa sicura all'intubazione.

Opzioni per l'assistenza ventilatoria nella sclerosi laterale amiotrofica (SLA): la possibilità di un pacing diaframmatico attraverso elettrodi intramuscolari applicati per via laparoscopica

Options for ventilatory assist in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): the possibility of diaphragm pacing via laparoscopically placed intramuscular electrodes

R.P. Onder, A.R. Ignagni, B. Katirji, R. Schilz, M.J. Elmo - University Hospitals of Cleveland, Case Western Reserve University

Premessa: La SLA (Malattia di Charcot o di Lou Gehrig) è una malattia neurodegenerativa progressiva che colpisce circa 1,4/100.000 soggetti/anno. La causa di morte della maggior parte di pazienti è l'insufficienza respiratoria anche se l'unica opzione disponibile utilizzata è rappresentata dalla ventilazione a pressione positiva a lungo termine. La stimolazione elettrica terapeutica si è dimostrata capace di man-

tenere la forza di altri muscoli periferici nella SLA attraverso il mantenimento della attività fisiologica, delle proprietà contrattili e dei livelli di calcio. Le unità motorie possono essere compensate da un'attivazione degli assoni collaterali e il tasso di riattivazione aumenta con la stimolazione elettrica. Abbiamo dimostrato nei pazienti con lesioni al midollo spinale che il sistema di pacing diaframmatico per via laparoscopica è un sistema a basso rischio, con un favorevole rapporto costo-efficacia per i pazienti esterni ed è in grado di sostenere le necessità respiratorie dei pazienti. L'obiettivo del presente studio è di definire l'uso di questo sistema per rallentare, o arrestare in modo temporaneo, il tasso di declino respiratorio dei pazienti con SLA.

Metodi: Con l'approvazione dell'FDA e IRB è iniziata la fase uno dello studio di 10 pazienti con SLA e FVC superiore al 50%. Ogni paziente sarà seguito per 3 mesi prima dell'impianto con una serie di test relativi a: funzione polmonare, analisi dello spessore del diaframma e test della conduzione del nervo frenico. I pazienti saranno sottoposti, in ambulatorio, a mappatura laparoscopica del diaframma per localizzare i punti motori del nervo frenico e due elettrodi saranno impiantati in ogni emidiaframma. Due settimane dopo la chirurgia, saranno definite le caratteristiche stimolo/output di ciascun elettrodo. I pazienti condizioneranno il diaframma con 3-5 sessioni quotidiane da 30 minuti di stimolazione elettrica terapeutica. Il successo sarà misurato valutando l'arresto o il tasso di reversibilità della progressione della riserva polmonare.

Conclusioni: La stimolazione elettrica terapeutica è stata usata per pazienti con SLA nel passato, ma non ha mai potuto rallentare il declino finale del danno respiratorio. Abbiamo ora a disposizione un modo semplice per stimolare il diaframma. Questo studio dimostrerà se ciò sarà utile a migliorare la qualità respiratoria dei pazienti con SLA.

GIMBE®

Gruppo Italiano per la Medicina Basata sulle Evidenze
Evidence-Based Medicine Italian Group

in collaborazione con



Azienda Ospedaliera-Universitaria
Arcispedale S. Anna, Ferrara
Unità Operativa di Fisiopatologia Respiratoria

ADVANCED WORKSHOP

**CLINICAL
RESEARCH
IN PNEUMOLOGY**

1ª EDIZIONE

FERRARA

**6-8 FEBBRAIO
2006**



MIDIA srl Via Santa Maddalena, 1 20052 Monza MI
Tel. 0392 304 440 - Fax 0392 304 442
midia@midiaonline.it - www.midiaonline.it

Studio sull'effetto dell'insufflazione-desufflazione meccanica sulla clearance del muco in pazienti con malattia neuromuscolare

A study on the effect of mechanical insufflation-exsufflation on mucus clearance in patients with a neuromuscular disease

M.A. Edens, M.C. Leegte, J. ter Veen, E. van Weert, P.L. Jager, M.H.G. de Greef, P.J. Wijkstra – University dep. of human movement sciences, Dep. of physical therapy, Dep of nuclear medicine, Dep. of home mechanical ventilation. University Medical Centre Groningen, The Netherlands

Premessa: I pazienti affetti da malattia neuromuscolare sviluppano una tosse inefficace dovuta alla progressiva debolezza dei muscoli sia espiratori sia espiratori. Come conseguenza, questi pazienti presentano seri problemi ad espettorare con facilità il muco bronchiale in corso di infezioni polmonari. Mentre sono stati compiuti diversi studi sull'aumento del picco di flusso sotto tosse attraverso tecniche non invasive di aumento dell'efficacia della tosse, poco si sa sull'aumento reale della clearance del muco bronchiale conseguente a queste tecniche. In questo studio abbiamo valutato il valore aggiuntivo dell'air stacking e della insufflazione meccanica (MI-E) con tecniche fisioterapiche sulla clearance del muco bronchiale.

Metodi: Nove pazienti con malattia neuromuscolare e un paziente con spina bifida parteciparono allo studio. Abbiamo confrontato tre tecniche: esercizi respiratori, l'air stacking e MI-E. L'outcome primario era la clearance del muco, verificata con le tecniche dei traccianti radioattivi per aerosol. Outcome secondari erano il picco di flusso sotto tosse (PCF) e la sensazione di dispnea e fatica. Il PCF fu verificato attraverso uno spirometro, mentre la dispnea e la fatica utilizzando la scala di Borg. *Risultati:* Al momento non possiamo riferire risultati sulla clearance del muco perché non abbiamo ancora analizzato tutti i dati; il più elevato PCF ottenuto con MI-E era significativamente superiore a quello

ottenuto con air stacking ($p < 0,05$); non c'era differenza significativa tra il miglior PCF ottenuto con air stacking e quello ottenuto con gli esercizi respiratori.

I pazienti non riferivano importante modificazione nella dispnea e nella fatica, qualunque fosse la tecnica applicata.

Conclusioni: MI-E porta a PCF più elevati rispetto all'air stacking nei pazienti con malattia neuromuscolare. Può essere ipotizzato che grazie al più elevato PCF anche la clearance del muco possa essere migliorata.

Risultati della poligrafia respiratoria nei pazienti SLA ventilati meccanicamente a domicilio

Respiratory Polygraphy results in home mechanically ventilated ALS patients

J. Gonzalez, S. Kraoua, S. Sortor-Léger, I. Arnulf, F. Salachas, T. Similowski, J.P. Derenne – Service de Pneumologia GH Pitié Salpêtrière, Paris France; Resmed SA, Saint Priest, France; ALS Center, GH Pitié Salpêtrière, Paris, France

Introduzione: La ventilazione meccanica a lungo termine migliora la sopravvivenza e la qualità della vita nei pazienti con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA). La ventilazione assistita in questi pazienti è proposta all'inizio solo durante la notte per correggere l'ipoventilazione notturna causata dalla debolezza diaframmatica, ma vi sono pochi studi che indagano sulla qualità di questa ventilazione.

Metodi: Abbiamo condotto 100 studi poligrafici notturni nei pazienti SLA utilizzando un modulo ventilatorio integrato (Reslink™ [ResMed SA, Saint Priest, France]).

Risultati: Al momento in cui la ventilazione fu iniziata, la PaCO_2 era di 54 ± 7 mmHg, il tempo medio di $\text{SaO}_2 < 90\%$ era di $38 \pm 35\%$. Dopo la ventilazione la PaCO_2 era diminuita in tutti i pazienti (PaCO_2 43 ± 5 mmHg) come pure la media del tempo con $\text{SaO}_2 < 90\%$ per tutti i pazienti, salvo uno ($7 \pm 11\%$). L'interpretazione dei tracciati poligrafici

(3 osservatori) mostrava che il 35% dei pazienti era considerato ben ventilato e non richiedeva modifiche dei parametri di ventilazione (nessuna desaturazione, nessun episodio di bradipnea o eventi ostruttivi o perdite aeree). La ventilazione inefficace era dovuta ad elevate perdite nel 61%, ad eventi ostruttivi nel 25%, all'ipoventilazione nel 7% e a bradipnea nel 7% dei casi.

Conclusioni: L'impatto degli eventi respiratori sul sonno non era un obiettivo di questo studio. I risultati mostrano che c'è un'elevata frequenza di eventi respiratori anormali che compaiono in seguito all'inizio della ventilazione notturna nei pazienti SLA. Sulla base di queste anomalie riscontrate nella popolazione studiata, risulta giustificato intraprendere la ventilazione notturna dopo opportuno studio poligrafico.

*Traduzione a cura di Stefano Aiolfi
U.O. Riabilitazione Respiratoria
Ospedale Santa Marta, Rivolta d'Adda (CR)*

*Selezione tratta dall'Abstracts Book
10^e Journées Internationales de Ventilation
à Domicile
Lione, 8-9 Aprile 2005*

OFFERTA DI ABBONAMENTO SPECIALE



Assicurati un anno
in compagnia di
Pneumorama + CHEST
a soli

40 Euro!
(20,80 Euro di risparmio)

43

Sì, scelgo di abbonarmi per 1 anno (4 numeri + 4 numeri) a
PNEUMORAMA + CHEST Edizione Italiana (€ 40,00)

Cognome _____

Nome _____

Indirizzo _____

CAP/Città _____

Tel. _____ Fax _____

E-mail _____

Professione _____

Ente _____

Data/Firma _____

Si prega di scrivere in stampatello

Ho scelto di pagare con:

Assegno Bancario non trasferibile intestato a MIDIA Srl

Bonifico su c/c bancario n° 24422, BNL Sede Monza

ABI 01005, CAB 20400, CIN Y

Versamento su c/c postale n° 34827204, intestato a MIDIA Srl

(indicare causale)

Fotocopiare e inviare via fax al n° 039 2304442

Ci si può abbonare anche telefonando al n° 039 2304440

Informativa Legge sulla Privacy (D. Lgs. 196 del 30 giugno 2003)

Compilando questo certificato, lei ci fornisce i dati necessari per inviare il prodotto richiesto. Il numero di telefono è facoltativo ma ci permetterà di contattarla rapidamente per eventuali comunicazioni sulla consegna. I dati verranno trattati elettronicamente con criteri prefissi. Lei potrà ricevere altre proposte commerciali da MIDIA. È suo diritto conoscere quali dati sono trattati, aggiornarli ed opporsi al loro utilizzo scrivendo a MIDIA srl Via Santa Maddalena, 1 - 20052 Monza - Tel. 0392 304 440 Fax 0392 304 442 - midia@midiaonline.it www.midiaonline.it



**Abbonarsi per non perdere
nessun numero**