

Raccomandazioni per la diagnosi e cura
dell'insufficienza respiratoria
e disturbi respiratori sonno correlati

LINEA GUIDA

Consiglio Sanitario Regionale

REGIONE
TOSCANA



Regione Toscana - Giunta Regionale

Direzione generale diritti di cittadinanza e coesione sociale

Coordinamento «Processo Regionale Linee Guida»

Pierluigi Tosi

Consiglio Sanitario Regionale - Ufficio di Presidenza

Antonio Panti

Cristiana Baggiani

Mario Barresi

Simona Dei

Giuseppe Figlini

Gian Franco Gensini

Danilo Massai

Grazia Panigada

Branka Vujovic

Settore Qualità dei servizi, governo clinico e partecipazione

Marco Menchini

Hanno collaborato

Maria Bailo

Giuseppina Agata Stella

Realizzazione redazionale

Simonetta Pagliani (redazione)

Giovanna Smiriglia (grafica)

Zadig srl - via Ampère 59 - 20131 Milano - www.zadig.it

Presentazione

In un quadro socioeconomico regionale di particolare complessità quale quello attuale, la realizzazione di linee-guida per la pratica clinica continua a costituire uno dei più validi approcci esistenti per contribuire a ridurre forme inappropriate di assistenza, migliorare le prestazioni sanitarie sotto il profilo del miglior rapporto costi/benefici, migliorare lo stato di salute dei cittadini.

Nell'ambito dei contesti sanitari nei quali sono state già diffuse, le linee guida hanno rappresentato anche un valido strumento per favorire l'aggiornamento dei professionisti sanitari; aggiornamento inteso come acquisizione di nuove conoscenze derivanti dal progresso della medicina e soprattutto come formazione permanente, intesa come modificazione attiva dei comportamenti nella pratica clinica corrente. Ultimo elemento, ma non certo per importanza, di rilievo nell'introduzione delle linee-guida nella pratica clinica, è il forte impulso nella programmazione di nuove ricerche clinico scientifiche.

L'Assessore al Diritto alla Salute
Luigi Marroni

Autori

Andrea Lopes Pegna, coordinatore del gruppo di lavoro BPCO, asma, insufficienza respiratoria, Pneumologia 1 AOU Careggi, Firenze

Antonio Corrado, coordinatore del gruppo di lavoro sull'insufficienza respiratoria e disturbi respiratori sonno correlati, SOD UTIP e Fisiopatologia toracica, AOU Careggi, Firenze

Annike Augustynen, dirigente medico I livello, SOD Terapia intensiva pneumologica e Fisiopatologia toracica, AOU Careggi, Firenze

Stefania Bertini, SOD UTIP e Fisiopatologia toracica, AOU Careggi, Firenze

Daniela Bonanni, infermiera Terapia intensiva respiratoria, AOU Careggi, Firenze

Massimiliano Desideri, dirigente medico UO Pneumologia universitaria, AOUP Pisa*

Teresa Renda, dirigente medico I livello, SOD Terapia intensiva pneumologica e Fisiopatologia toracica, AOU Careggi, Firenze

Marcello Rossi, direttore UOC Fisiopatologia e riabilitazione respiratoria, Azienda Ospedaliera Universitaria Senese

Raffaale Scala, direttore struttura complessa di Pneumologia e UTIP, Ospedale S. Donato, Azienda USL8, Arezzo

Giuseppe Vilella, SOD UTIP e Fisiopatologia toracica, AOU Careggi, Firenze

Con il contributo di:

Nicolino Ambrosino, Auxilium Vitae, Volterra

Sonia Baldini, fisioterapista, responsabile professionale area Riabilitazione, AOU Careggi, Firenze

Lorenzo Corbetta, direttore della SOD di Broncologia diagnostico-interventistica, AOU Careggi, Firenze

Patrizio Goti, direttore UOSD Pneumologia, Azienda USL 4, Prato**

Sandra Nutini, direttore SOD Pneumologia 2, AOU Careggi, Firenze

Pier Luigi Paggiaro, ordinario Malattie dell'apparato respiratorio, dipartimento Cardio-toracico e vascolare, Ospedale Cisanello, AOU Pisana

Marco Pagni, Azienda USL 11, Empoli

Paola Rottoli, professore Malattie respiratorie, Università di Siena, direttore UOC Malattie respiratorie e trapianto polmonare, AOU Senese

Antonio Sanna, dirigente medico UOC Pneumologia, Azienda USL 3, Ospedale San Jacopo, Pistoia

Piersante Sestini, professore associato di Malattie dell'apparato respiratorio, Dipartimento di Scienze mediche chirurgiche e neuroscienze. Università di Siena***

Rigioletta Vincenti, direttore UOC aziendale Pneumologia USL 6 Livorno, presidente regionale AIMAR (Associazione Italiana Malattie Respiratorie)

Hanno collaborato alla stesura della precedente edizione:

Andrea Lopes Pegna (coordinatore)

Annike Augustynen

Sonia Baldini

Barbara Bini

Daniela Bonanni

Laura Carrozzi

Antonio Corrado

Marcello Rossi

Lorenzo Emmi

Carlo Giuntini

Saffi Ettore Giustini

Elio Novembre

Sandra Nutini

Pier Luigi Paggiaro

Marco Pagni

Massimo Pistolesi

Roberto Romizi

Anna Maria Santolicandro

Alberto Vierucci

Giuseppe Vilella

Conflitti d'interesse

Tutti gli estensori della presente linea guida, scelti in base alla loro competenza ed esperienza specifica, hanno compilato una dichiarazione relativa agli eventuali conflitti d'interesse intervenuti nel lavoro d'elaborazione. Ciascuno di loro ha interamente svolto il lavoro nell'ambito della propria attività lavorativa per il Servizio sanitario della Toscana (SST). Si segnala che:

* Desideri Massimiliano sta attualmente sperimentando per conto di GSK (GlaxoSmithKline) l'efficacia di LAMA/umeclidinio e per conto di Novartis l'efficacia dei LAMA, *long acting muscarinic antagonist*, in confronto ai LABA, *long acting beta2 agonist*;

** Goti Patrizio sta attualmente collaborando con Novartis allo studio osservazionale Mistral sulla gestione farmacologica del paziente con BPCO;

*** Sestini Piersanti sta attualmente sperimentando per conto di Circassia nuovi vaccini desensibilizzanti per l'allergia inalatoria.

Guida ai livelli di prova e forza delle raccomandazioni (Secondo il Sistema Nazionale Linee Guida-SNLG)

Livello di prova

- I** Prove ottenute da più studi controllati randomizzati e/o revisioni sistematiche di studi randomizzati.
- II** Prove ottenute da un solo studio randomizzato di disegno adeguato.
- III** Prove ottenute da studi di coorte non randomizzati con controlli concorrenti o storici o loro metanalisi.
- IV** Prove ottenute da studi retrospettivi tipo caso controllo o loro metanalisi.
- V** Prove ottenute da studi di casistica senza gruppo di controllo.
- VI** Prove basate sull'opinione di esperti autorevoli o di comitati di esperti o basate su opinioni dei membri del gruppo di lavoro responsabile delle linee guida.

Forza delle raccomandazioni

- A** L'esecuzione della procedura diagnostica o terapeutica è fortemente raccomandata (indica una particolare raccomandazione sostenuta da prove scientifiche di buona qualità, anche se non necessariamente di tipo I o II).
- B** Si nutrono dubbi sul fatto che la procedura o l'intervento debba sempre essere raccomandato, ma si ritiene che la sua esecuzione debba essere attentamente considerata.
- C** Esiste una sostanziale incertezza a favore o contro la raccomandazione di eseguire la procedura o l'intervento.
- D** L'esecuzione della procedura o intervento non è raccomandata.
- E** Si sconsiglia fortemente l'esecuzione della procedura o intervento.

Indice

| | |
|--|--------|
| Presentazione | pag. 3 |
| Guida ai livelli di prova e forza delle raccomandazioni | « 6 |
| <i>Executive summary</i> | « 9 |
| Definizione | « 9 |
| Trattamento | « 9 |
| Ventilazione meccanica non invasiva (NIV) nell'insufficienza respiratoria acuta | « 9 |
| Ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) nell'insufficienza respiratoria cronica | « 10 |
| Ventilazione meccanica domiciliare (VMD) nell'insufficienza respiratoria cronica | « 10 |
| Diagnosi e trattamento della sindrome delle apnee ostruttive indotte dal sonno (OSAS) nell'adulto | « 11 |
| Nota metodologica | « 13 |
| Insufficienza respiratoria | « 14 |
| Bibliografia | « 15 |
| La gestione del paziente con insufficienza respiratoria cronica riacutizzata | « 16 |
| Criteri di ammissione in Unità di terapia intensiva respiratoria (UTIR) o in Rianimazione | « 16 |
| Valutazione della gravità della riacutizzazione e indicazioni alla ventilazione meccanica | « 16 |
| Trattamento della riacutizzazione in UTIR e in Rianimazione | « 18 |
| Criteri di dimissione | « 22 |
| Gestione del paziente cronicamente dipendente dal ventilatore (VAI) | « 22 |
| Cure palliative in pazienti con patologie respiratorie croniche avanzate non oncologiche | « 24 |
| Bibliografia | « 25 |
| Ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) | « 28 |
| Introduzione | « 28 |
| Indicazioni alla OTLT: pazienti con ipossiemia stabile | « 28 |
| Indicazioni alla OTLT: pazienti con ipossiemia intermittente (desaturazione notturna o sotto sforzo) | « 30 |
| <i>Follow-up</i> | « 30 |
| OTLT in malattie diverse dalla BPCO | « 30 |
| Insufficienza respiratoria cronica e trasporto aereo | « 30 |
| Bibliografia | « 31 |
| Sorgenti e metodi per la somministrazione di ossigeno | « 32 |
| Identificazione del flusso ottimale da somministrare | « 32 |
| Flusso di O ₂ da somministrare a riposo | « 32 |
| Flusso di O ₂ da somministrare durante il sonno | « 32 |
| Flusso di O ₂ da somministrare durante l'attività fisica | « 33 |
| Sorgenti di O ₂ | « 33 |
| Metodi di somministrazione | « 35 |
| Economizzatori di O ₂ | « 35 |
| Bibliografia | « 36 |

| | |
|--|------|
| Ventilazione meccanica domiciliare | « 37 |
| Ventilazione non invasiva a pressione positiva (NPPV) | « 37 |
| Ventilazione non invasiva a pressione negativa (NPV) | « 38 |
| Ventilazione per via tracheostomica | « 38 |
| Indicazioni alla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine | « 39 |
| Sindromi restrittive e malattie neuromuscolari | « 41 |
| Sclerosi laterale amiotrofica | « 41 |
| Distrofia muscolare di Duchenne | « 42 |
| Broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO) | « 42 |
| Bronchiectasie e fibrosi cistica | « 42 |
| Modalità di applicazione della VMD | « 42 |
| <i>Follow-up</i> | « 43 |
| Bibliografia | « 44 |
| | |
| Diagnosi e trattamento della sindrome delle apnee ostruttive indotte dal sonno nell'adulto | « 46 |
| Linee guida: iter diagnostico | « 46 |
| Metodiche di monitoraggio | « 47 |
| Indicazioni ai vari tipi di esame strumentale | « 47 |
| Indicazioni terapeutiche | « 48 |
| Titolazione della CPAP | « 49 |
| <i>Follow-up</i> | « 50 |
| Bibliografia | « 51 |
| | |
| Assistenza respiratoria domiciliare | « 53 |
| Organizzazione dei servizi di assistenza respiratoria domiciliare | « 54 |
| Criteri di eleggibilità dei pazienti | « 54 |
| Modello organizzativo | « 54 |
| <i>Team</i> | « 54 |
| Addestramento dei <i>caregiver</i> e supporti necessari al paziente a domicilio | « 55 |
| Dimissioni protette | « 58 |
| Ricoveri programmati e <i>follow-up</i> | « 59 |
| Dimissioni protette per i pazienti inquadrabili nei livelli assistenziali di media e alta intensità | « 60 |
| Bibliografia | « 60 |
| | |
| Appendici | |
| Modulo richiesta fornitura ossigeno liquido o concentratore | « 64 |
| Modulo richiesta sospensione O ₂ in pazienti già immessi in OTLT | « 66 |
| Modulo richiesta adeguamento flusso O ₂ in pazienti immessi in OTLT | « 67 |
| Modulo richiesta fornitura ossigeno temporanea | « 68 |
| Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti malattie ostruttive polmonari croniche | « 69 |
| Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti con sindromi restrittive e malattie neuromuscolari | « 71 |
| Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti con disturbi respiratori nel sonno | « 73 |
| | |
| Glossario e abbreviazioni utilizzate | « 75 |

Executive summary

Definizione

Con il termine d'insufficienza respiratoria (IR) si designa la condizione caratterizzata da un'alterata pressione parziale dei gas (O_2 e CO_2) nel sangue arterioso. I criteri necessari per porre diagnosi di IR sono una pressione parziale arteriosa di ossigeno (PaO_2) $<55-60$ mmHg durante la respirazione in aria ambiente, accompagnata o meno da ipercapnia (pressione parziale arteriosa di anidride carbonica ($PaCO_2$) >45 mmHg). La diagnosi di IR non è, quindi, una diagnosi solo clinica, ma richiede sempre la misurazione della pressione parziale dei gas nel sangue arterioso. Da un punto di vista clinico, l'IR è comunemente classificata in acuta (IRA), quando insorge rapidamente in un apparato respiratorio sostanzialmente intatto fino al momento dell'episodio acuto, e cronica (IRC). Quest'ultima è una manifestazione insidiosa, progressiva e tardiva della storia naturale di una patologia respiratoria.

Trattamento

A seconda della gravità, il trattamento dell'IRA deve essere attuato in ambito pneumologico in strutture dedicate con differenti livelli di cure (Unità di monitoraggio, Unità di terapia intensiva intermedia respiratoria, Unità di terapia intensiva respiratoria) oppure in ambito rianimatorio se all'IRA si associa la compromissione simultanea di più organi, configurando in tal modo la cosiddetta Multiple Organ Failure (MOF).

Il trattamento della IRC prevede, in casi selezionati, l'impiego di risorse terapeutiche quali l'ossigenoterapia a lungo termine e la ventilazione meccanica domiciliare, al fine di stabilizzare e rallentare la progressione della malattia cronica.

Il trattamento delle riacutizzazioni di una IRC richiede:

- la valutazione della gravità dell'episodio con particolare attenzione a eventuali condizioni pericolose per la vita;
- l'identificazione della causa di riacutizzazione per la sua terapia specifica;
- la somministrazione controllata di ossigeno e l'eventuale ventilazione meccanica.

Ventilazione meccanica non invasiva (NIV) nell'insufficienza respiratoria acuta

La ventilazione meccanica non invasiva è stata messa a punto allo scopo di evitare le complicazioni legate all'impiego della ventilazione meccanica (VM) invasiva, assicurando un grado simile di efficacia. L'efficacia della NIV con entrambe le modalità a pressione positiva (NPPV) e a pressione negativa (NPV) dipende dallo stretto controllo clinico del paziente da parte di personale infermieristico e di fisioterapisti ben addestrati all'impiego di queste tecniche ventilatorie e con esperienza consolidata per questo genere di pazienti.

La revisione della letteratura dal 1989 al 2002 mostra che la NIV, sia NPPV sia NPV, sono state

impiegate in ampie casistiche di pazienti con insufficienza respiratoria acuta, la maggior parte dei quali erano affetti da BPCO come malattia di base.

Il tasso di successo riportato con la ventilazione meccanica non invasiva a pressione positiva (NPPV) varia dal 51 al 91%. La sopravvivenza a breve e a lungo termine è maggiore che con la sola terapia medica e di quella riportata con VM invasiva. La gravità dell'episodio di IRA, dedotto dal grado di compromissione clinica e dal livello di acidosi e ipercapnia durante un *trial* iniziale di NPPV ha influenza prognostica sul successo della NPPV e può essere usato come criterio per decidere se continuare con questa tecnica ventilatoria.

Studi fisiologici suggeriscono che la ventilazione meccanica a pressione negativa (NPV) è in grado di migliorare il *pattern* del respiro, i gas ematici arteriosi e di diminuire il carico di lavoro dei muscoli respiratori, assolvendo in tal modo gli obiettivi della ventilazione meccanica. Studi clinici dimostrano che la NPV (tramite polmone d'acciaio) riduce la necessità del ricorso all'intubazione orotracheale, con relative complicanze, anche in pazienti con grave acidosi respiratoria. Rimane ancora da stabilire se, nell'IRA, la NPV possa essere considerata un'alternativa alla VM invasiva o sia più efficace della NPPV.

Ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) nell'insufficienza respiratoria cronica

L'ossigenoterapia consiste nella somministrazione di O₂ in una concentrazione maggiore di quella presente nell'aria ambiente, allo scopo di trattare o prevenire i sintomi e le manifestazioni dell'ipossiemia arteriosa. Il trattamento con O₂ può essere applicato sia in situazioni di acuzie, per il periodo necessario a superare l'evento acuto, sia a lungo termine, quando esiste una grave ipossiemia cronica stabilizzata (OTLT). Tutti i pazienti con insufficienza respiratoria cronica e con grave ipossiemia arteriosa suscettibile di correzione possono essere trattati con OTLT, anche se l'indicazione è provata al momento solo per i soggetti affetti da IRC secondaria a broncopneumopatia cronica ostruttiva. Pertanto, nelle patologie diverse dalla BPCO complicate da insufficienza respiratoria, pur in assenza di prove di efficacia della OTLT sulla sopravvivenza, si consiglia la somministrazione di O₂, laddove si dimostri una reale efficacia in termini di correzione dell'ipossiemia e di miglioramenti clinici o sintomatologici documentabili. Poiché la OTLT rappresenta un grosso onere sia per chi la deve subire sia per chi la deve finanziare, si raccomanda il rispetto rigoroso delle norme procedurali inerenti l'iter prescrittivo e il controllo dell'efficacia del trattamento.

Ventilazione meccanica domiciliare (VMD) nell'insufficienza respiratoria cronica

Gli scopi della ventilazione meccanica a domicilio sono:

- continuare un trattamento ventilatorio iniziato in ospedale per una patologia acuta che abbia compromesso in modo irreversibile l'autonomia ventilatoria del soggetto (pazienti ventilatore-dipendenti);
- controllare l'evoluitività di alcune malattie respiratorie e/o neuromuscolari croniche;
- correggere particolari alterazioni respiratorie che insorgono durante il sonno.

Pur non disponendo di studi randomizzati e controllati che dimostrino l'utilità della VMD nelle

malattie toraciche o nelle malattie neuromuscolari, la vasta mole di dati pubblicati in letteratura inerente l'efficacia della NPPV in questa categoria di pazienti può essere considerata sufficientemente dimostrativa.

Nei pazienti con malattie restrittive della parete toracica, in assenza di condizioni reversibili che contribuiscano a peggiorare la ventilazione alveolare e che possano essere corrette, l'indicazione alla VMD viene posta se vi sono sintomi (fatica, dispnea, cefalea mattutina, sonno disturbato, ipersonnia diurna) associati a uno dei seguenti criteri:

- $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg;
- episodi di desaturazione di HbO_2 durante monitoraggio notturno, con $\text{SaO}_2 \leq 88\%$ per 5 minuti consecutivi;
- $\text{FVC} < 50\%$ del predetto nei pazienti con malattie neuromuscolari progressive.

Non esistono, al momento attuale, studi che provino la necessità di un uso generalizzato della VMD nel paziente BPCO con o senza ipercapnia, con autonomia ventilatoria e senza episodi di ipoventilazione.

E' stato riportato che la NPPV è in grado di migliorare lo stato respiratorio e le condizioni generali dei pazienti con fibrosi cistica in fase terminale e in attesa di trapianto.

Diagnosi e trattamento della sindrome delle apnee ostruttive indotte dal sonno (OSAS) nell'adulto

L'OSAS è una sindrome clinica caratterizzata da episodi ricorrenti di ostruzione delle vie aeree superiori che portano a una riduzione marcata (ipopnea) oppure a una limitazione di flusso inspiratorio che cessa in corrispondenza di un *arousal* oppure all'assenza (apnea) di flusso aereo al naso e alla bocca. Questi episodi di deficit della ventilazione sono generalmente accompagnati da forte russamento, ipossiemia e sonno frammentato da risvegli ricorrenti, che contribuiscono alla comparsa di ipersonnolenza diurna, complicanze di tipo cardiovascolare e insufficienza respiratoria presente anche in veglia.

La diagnosi di OSAS nei soggetti adulti si basa sulla presenza di almeno uno tra i sintomi quali russamento riferito, sonnolenza diurna, sonno non ristoratore, stanchezza diurna, frammentazione del sonno, risveglio con sensazione di soffocamento, apnee riferite, associato alla rilevazione dell'Apnea/Hypopnea Index (AHI) o del Respiratory Disturbance Index (RDI) > 5 , in un quadro non spiegabile da altri disturbi, utilizzo di farmaci o abuso di sostanze.

La terapia consiste in:

- misure d'igiene del sonno o dirette verso eventuali fattori di rischio accertati quali obesità, fumo, ipotiroidismo, ipertensione arteriosa sistemica;
- revisione chirurgica (ORL/maxillofacciale) delle prime vie aeree, in casi altamente selezionati;
- CPAP: in assenza di fattori causali risolvibili con provvedimenti di tipo specifico, la terapia consigliata è l'applicazione di una pressione positiva continua nelle vie aeree (CPAP o, indifferentemente nCPAP) che si oppone al loro collasso durante il sonno.

L'indicazione al trattamento con CPAP dipende dalla presenza di sintomi gravi e di fattori cardiovascolari associati: in loro assenza, i pazienti con OSAS che presentano un AHI < 15 non devo-

no essere trattati con nCPAP, ma seguiti nel tempo con monitoraggio cardio respiratorio completo con periodicità non superiore ai 2 anni.

L'impiego di apparecchi *bi-level* che permettono la regolazione indipendente delle pressioni inspiratorie ed espiratorie non è indicato solitamente nel trattamento dell'OSAS. Tali apparecchi sono indicati solo nei pazienti OSAS che non tollerano la nCPAP oppure nei casi di *overlap syndrome* (BPCO+OSA) o di OHS+OSA.

Nota metodologica

Queste linee guida ai percorsi diagnostico terapeutici per l'insufficienza respiratoria hanno l'obiettivo di diagnosticare i pazienti affetti secondo criteri clinici e strumentali e di classificarli per gravità, per decidere se il trattamento debba essere fatto nell'ambito di strutture pneumologiche (di monitoraggio o di terapia intensiva) oppure in reparti di rianimazione. Sono precisati i criteri di applicazione della ventilazione meccanica e dell'ossigenoterapia a lungo termine.

Si è proceduto a dare risposta a tali quesiti clinico-assistenziali vagliando gli studi clinici randomizzati, le revisioni sistematiche e gli studi secondari sull'argomento, presenti nelle banche dati di Medline, Embase, Cochrane Library. Ove la letteratura non ha fornito risposte definitive, per mancanza di prove, scarsità o cattiva qualità dei dati raccolti, si è attinto alle produzioni delle società scientifiche più accreditate (American Thoracic Society, ATS; American College of Chest Physicians, ACCP; Gruppo italiano per la valutazione degli interventi in terapia intensiva dell'Associazione italiana pneumologi ospedalieri, AIPO) e alle dichiarazioni di conferenze di consenso internazionali.

Le raccomandazioni terapeutiche si rifanno al sistema di *grading* utilizzato dallo Scottish International Guidelines Network (SIGN) e quelle diagnostiche al sistema di *grading* utilizzato dal National Institute for Clinical Excellence (NICE), in base ai quali viene anche assegnata la forza alla raccomandazione.

Insufficienza respiratoria

L'insufficienza respiratoria (IR) è condizione caratterizzata da un'alterata pressione parziale dei gas (O_2 e/o CO_2) nel sangue arterioso.

I criteri necessari per porre diagnosi di IR sono una pressione parziale arteriosa di ossigeno (PaO_2) <60 mmHg durante respirazione in aria ambiente, accompagnata o meno da ipercapnia (pressione parziale arteriosa di anidride carbonica ($PaCO_2$) >45 mmHg).

La diagnosi di IR non è una diagnosi solo clinica, ma richiede sempre la misurazione della pressione parziale dei gas nel sangue arterioso.

In base alla modalità di insorgenza, l'insufficienza respiratoria si distingue in:

- acuta;
- cronica;
- cronica riacutizzata.

In base ai meccanismi fisiopatologici, l'IR si distingue in:

- insufficienza polmonare o parenchimale (IP) per malattie delle vie aeree (asma acuto) o del parenchima polmonare (edema polmonare, polmonite, eccetera) caratterizzate da grave ipossiemia e da normo/ipocapnia;
- insufficienza ventilatoria (IV) quando la pompa ventilatoria (centri respiratori, muscoli respiratori e parete toracica) non è in grado di mantenere una sufficiente ventilazione alveolare, causando così una progressiva ipercapnia (acidosi respiratoria).

L'incapacità di mantenere un'adeguata ventilazione alveolare dipende essenzialmente da tre fattori:

- depressione dei centri respiratori;
- aumento del carico resistivo;
- ridotta capacità di pompa.

L'insufficienza di pompa provoca ipoventilazione alveolare e conseguente ipercapnia secondo l'equazione $PaCO_2 = K \times VCO_2 / VE (1-VD/VT)$ dove VCO_2 è la produzione di anidride carbonica, VE è la ventilazione/minuto e VD/VT è il rapporto spazio morto/volume corrente.

Nel caso dell'ipoventilazione alveolare primitiva, l'ipossiemia è conseguenza dell'ipercapnia secondo l'equazione dell'aria alveolare: $PAO_2 = (PB-PH_2O) \times FIO_2 - PaCO_2/R$ dove PB e PH_2O sono la pressione barometrica e la pressione parziale del vapor acqueo e R è il quoziente respiratorio, generalmente uguale a 0,8.

L'insufficienza polmonare e quella ventilatoria sono spesso presenti contemporaneamente, come accade nell'insufficienza respiratoria acuta e cronica secondaria a BPCO.

L'insufficienza respiratoria acuta è prevalentemente assimilabile all'insufficienza polmonare acuta.

Tuttavia, anche l'insufficienza ventilatoria può presentarsi in forma acuta come, per esempio, nell'intossicazione da farmaci che deprimono i centri respiratori. Più frequentemente, l'insufficienza ventilatoria si sviluppa lentamente da una malattia respiratoria cronica, da malattie neuromuscolari e da deformità della gabbia toracica e si manifesta con ritenzione cronica di CO₂, che si aggrava nelle fasi di riacutizzazione (Gattinoni 1998).

L'insufficienza respiratoria viene classificata clinicamente in due tipi:

- di tipo 1 o parziale, caratterizzata da riduzione della tensione e del contenuto di O₂, cioè da ipossiemia;
- di tipo 2 o globale, caratterizzata dalla riduzione della tensione e del contenuto di O₂ e dall'aumento della tensione e del contenuto di CO₂, cioè da ipossiemia e ipercapnia (Giuntini 2000).

I criteri per definire un'insufficienza respiratoria si possono così schematizzare:

- **IR di tipo 1, ipossiémica, quando la PaO₂ è 3 DS sotto il livello normale aggiustato per l'età: PaO₂ = 109 mmHg - 0,43 x età (anni) (Sorbini 1968) oppure PaO₂ = 106,603 mmHg - 0,2447 x età (anni) ±7,31 (SEE) (Crapo 1999).**

E' utile, per questo tipo di IR, introdurre il concetto di PaO₂ standard, cioè il valore della PaO₂ corretta per il grado di iperventilazione: PaO₂ standard = 1,66 x PaCO₂ + PaO₂ - 66,4 (quando PaCO₂ <40 mmHg).

- **IR di tipo2, ipossiémica e ipercapnica, quando PaCO₂ è 2 DS sopra 40 mmHg , cioè >45 mmHg. I valori normali di PaCO₂ sono compresi per i maschi tra 36,8 e 39,4 mmHg e per le femmine tra 35,5 e 38,1 mmHg.**

Bibliografia

- Crapo RO et al. Arterial blood gas reference values for sea level and an altitude of 1,400 meters. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160: 1525-31.
- Gattinoni L et al. Il punto su l'insufficienza respiratoria: terapia intensiva e subintensiva. Scientific Press 1998.
- Giuntini C. La broncopneumopatia cronica ostruttiva. Primula: Pisa, 2000.
- Sorbini CA et al. Arterial oxygen tension in relation to age in healthy subjects. Respiration 1968; 25: 3-13.

La gestione del paziente con insufficienza respiratoria cronica riacutizzata

L'insufficienza respiratoria acuta (IRA) in corso di malattie respiratorie croniche e in modo particolare di pazienti con BPCO, è una delle maggiori cause di ammissione in Unità di terapia intensiva generale (Derenne 1998).

La ventilazione meccanica, che si rende necessaria nel 20-60% dei pazienti (Sun 1996) crea, tuttavia, difficoltà allo svezzamento, complicazioni precoci e tardive, implicazioni prognostiche negative sia a breve sia a lungo termine, povera qualità di vita, principalmente quando un supporto ventilatorio cronico è indispensabile per la sopravvivenza (Weitzenblum 1988, Wagner 1989).

L'impiego di queste risorse a elevato costo, in alcune fasi di varie malattie, non ha fornito fino a oggi dati unanimi sul loro reale beneficio (Sirio 1992) e di conseguenza non esiste, al momento, un consenso unanime sulla sua appropriatezza. E' stato tuttavia suggerito che l'istituzione e il razionale accesso a terapie intensive mono organo come avviene nelle Unità di terapia intensiva respiratoria (UTIR), dedicate esclusivamente al trattamento dell'insufficienza respiratoria cronica riacutizzata e delle sue complicanze, possa rappresentare una valida alternativa alla terapia intensiva generale da un punto di vista sia etico sia economico (Bone 1988, Elpern 1991, Corrado 2004, Rossi 1994, Bertolini 2005).

In un recente statement dell'European Respiratory Society (Corrado 2002), vengono definiti tre livelli differenziati di assistenza e cure nell'ambito del trattamento di pazienti con insufficienza respiratoria acuta (tabelle 1 e 2 a pagina 17).

Grazie alla crescente *expertise* delle UTIR Italiane, una recente *survey* ha dimostrato la crescente complessità e gravità dei pazienti con insufficienza respiratoria acuta trattati senza modifica del tasso di successo (Scala 2011).

Criteri di ammissione in unità di terapia intensiva respiratoria (UTIR) o in Rianimazione

L'American Thoracic Society (ATS) suggerisce che i pazienti con BPCO riacutizzata che presentano le condizioni riportate in tabella 3 (a pagina 18) devono essere ricoverati in Terapia intensiva respiratoria (UTIR); l'AIPO (Associazione italiana pneumologi ospedalieri) suggerisce che le condizioni cliniche che si accompagnano a IRA riportate in tabella 4 (a pagina 18) devono essere trattate in Rianimazione generale.

Valutazione della gravità della riacutizzazione e indicazioni alla ventilazione meccanica

Il trattamento dell'IRA è definito "conservativo" se il paziente è trattato senza l'intubazione endotracheale (ET) e la ventilazione meccanica (VM). La maggior parte dei casi di IRA secondari a

Tabella 1. Definizione dei 3 livelli di cura*

| Criteri maggiori | Unità di Terapia intensiva respiratoria | Unità di Terapia intensiva intermedia respiratoria | Unità di monitoraggio respiratorio |
|---|---|--|---|
| Rapporto infermiere/paziente per turno lavorativo | >1:3 | 1:3 o 1:4 | 1:5 o 1:6 |
| Dotazione per ogni letto | Monitor polifunzionali** Ventilatori da terapia intensiva | Monitor polifunzionali** Ventilatori meccanici (per VM non invasiva, con disponibilità di ventilatori da terapia intensiva) | Monitor polifunzionali** Ventilatori meccanici (per VM non invasiva) |
| Affezioni trattate | Insufficienza respiratoria mono organo o insufficienza di più organi | Insufficienza respiratoria mono organo | Insufficienza respiratoria mono organo |
| Medico di guardia | 24 ore/24 ore | Disposizione immediata | Su chiamata (all'interno dell'ospedale) |
| Ventilazione meccanica | Invasiva, non invasiva | Non invasiva (invasiva se necessaria) | Non invasiva (se necessaria) |
| Personale medico | La responsabilità deve essere affidata a uno pneumologo esperto in ventilazione meccanica | | |
| Criteri minori | | | |
| Broncoscopia | All'interno dell'Unità | All'interno dell'Unità | All'interno o all'esterno dell'Unità |
| Strumentazione per emogasanalisi (ABGA) | All'interno dell'Unità | All'interno dell'Unità | All'interno o all'esterno dell'Unità |
| * tutti i criteri maggiori e almeno 1 dei minori devono essere soddisfatti per poter includere una Unità in uno dei tre livelli ** per il monitoraggio di ossimetria, ecg, PA non invasiva, frequenza respiratoria | | | |

Tabella 2. Criteri e interventi di terapia intensiva respiratoria

| Criteri per l'ammissione | Tipo di interventi e strumentazione | Personale |
|--|--|--|
| Insufficienza mono organo (insufficienza respiratoria) | Ventilazione meccanica non invasiva | Minimo 1 infermiere ogni 4 pazienti (nell'arco delle 24 ore) |
| Insufficienza respiratoria acuta che richiede monitoraggio (ma non necessariamente ventilazione meccanica) | Disponibilità di ventilatori <i>life support</i> Disponibilità di ventilazione meccanica convenzionale tramite una via aerea artificiale e possibile trasferimento in una ICU | Un medico, con lo stesso profilo professionale del responsabile immediatamente disponibile 24 h/giorno |
| Pazienti ventilati per via tracheostomica provenienti dalla ICU (post acuti o per svezzamento) | Per ogni letto, possibilità di un monitoraggio minimo (ossimetria, ecg, PA non invasiva, frequenza respiratoria) | Un medico responsabile esperto in pneumologia e in ventilazione meccanica (invasiva e non) |
| Disponibilità di un terapeuta respiratorio o di un fisioterapista | | |

Tabella 3. Criteri di ammissione in UTIR

- dispnea marcata che non risponde al trattamento farmacologico iniziale in reparto
- stato confusionale o letargia
- segni di sovraccarico o fatica dei muscoli respiratori (tachipnea, paradosso addominale)
- ipossia che persiste o si aggrava nonostante la somministrazione di O₂; PaO₂/FiO₂ <300
- acidosi respiratoria persistente o ingravescente con pH <7,30
- necessità immediata di ventilazione meccanica

Tabella 4. Criteri di ammissione in rianimazione generale

- coma, arresto respiratorio e/o cardiaco
- complicanze di decorso postoperatorio (emorragie, infezioni)
- insufficienza multipla d'organo (*multiple organ failure*)
- sindrome da *distress* respiratorio dell'adulto (ARDS)
- *shock*, sepsi, politrauma
- gravi precedenti neurologici (ictus, emorragia cerebrale)

BPCO può essere trattata in modo conservativo (terapia medica associata o meno a ventilazione meccanica non invasiva). La VM per mezzo d'intubazione ET o tracheostomia è indicata se il trattamento conservativo fallisce.

Le indicazioni classiche alla ventilazione meccanica nell'insufficienza respiratoria acuta sono:

- deterioramento dello stato di coscienza;
- arresto cardiaco o respiratorio;
- esaurimento o estrema fatica dei muscoli respiratori;
- fallimento del trattamento conservativo.

Lo scopo della VM è quello di mettere a riposo i muscoli respiratori, permettendo ai farmaci di curare in modo adeguato la causa dello scompenso respiratorio (Tobin 1994).

Trattamento della riacutizzazione in UTIR e in rianimazione

Il trattamento della riacutizzazione in UTIR e in Rianimazione è rappresentato dal trattamento medico della BPCO riacutizzata associato al trattamento ventilatorio invasivo o non invasivo (Tobin 1994a, Siafakas 1995).

La VM invasiva nell'IRA dei pazienti con BPCO è generalmente efficace, permettendo una rapida ossigenazione, ma è associata a molte complicazioni che si verificano nella procedura di intubazione, durante la ventilazione, dopo la rimozione del tubo ET o alla tracheostomia (Pingleton 1988).

Si possono evitare tali complicazioni, assicurando un simile grado di efficacia, con metodi non invasivi di VM (NMV) quali la ventilazione a pressione negativa intermittente (INPV) e la ventilazione a pressione positiva attraverso maschere facciali o nasali (Ambrosino 2008, Corrado 2008). Molti studi in successione hanno dimostrato la maggiore utilità clinica di questi metodi nell'evitare l'intubazione endotracheale in confronto al trattamento medico tradizionale, con un tasso di successo variabile dal 51 al 91% (Bott 1993, Brochard 1995, Kramer 1995, Celikel 1998, Martin 2000, Plant 2000): questa variabilità è in relazione al diverso grado di acidosi respiratoria e quindi alla gravità clinica dei pazienti. L'applicazione delle due tecniche in modo sequenziale nello stesso paziente aumenta il tasso di successo (Corrado 2008).

La NMV dovrebbe essere istituita precocemente (Ambrosino 1995).

Il più efficiente strumento per la ventilazione a pressione negativa intermittente (INPV) è certamente il polmone d'acciaio.

La ventilazione a pressione positiva intermittente è di solito applicata per mezzo di ventilatori ciclati a volume in modalità assistita/controllata (NIPPV) e in modalità a pressione di supporto (NPSV). Anche l'applicazione di pressione positiva continua delle vie aeree (CPAP) e l'applicazione esterna della PEEP (PEEPe) sono state utilizzate con successo in pazienti con BPCO e IRA (Appendini 1994).

NIPPV e NPSV sono state usate anche per facilitare lo svezzamento dalla VM invasiva.

I vantaggi della ventilazione in maschera includono la possibilità di somministrare la VM non necessariamente in modo continuo, di evitare l'intubazione ET, di usare differenti modalità di VM, di mantenere una deglutizione, un'alimentazione e un eloquio normali, di mantenere fisiologici riscaldamento e umidificazione dell'aria, una tosse fisiologica un più facile svezzamento, mantenendo immutate le possibilità di un'eventuale intubazione ET.

Le condizioni che precludono la ventilazione in maschera sono:

- il coma;
- la mancata collaborazione da parte del paziente;
- la chirurgia addominale alta;
- la necessità di frequenti aspirazioni e la mancata protezione delle vie aeree;
- l'edentulia e/o gravi alterazioni del massiccio facciale.

La ventilazione in maschera è stata tuttavia impiegata con successo anche nell'encefalopatia ipercapnica di grado lieve e moderato (Kelly-Matthay score <4) evitando l'intubazione endotracheale in una ampia percentuale di pazienti ricoverati in UTIR con personale esperto (Diaz 2005, Scala 2005, ICM 2007). Sebbene la mancata collaborazione da parte del paziente rappresenti una potenziale controindicazione all'applicazione della ventilazione in maschera, recentemente è stato riportato come l'uso di strategie basate sulla rotazione di diverse interfacce (Girault 2009) e di sedazione controllata nelle UTIR (Rocco 2010) con disponibilità di pronta intubazione, consentano di ampliare il numero di pazienti che possono beneficiare della ventilazione in maschera.

Alcuni pazienti con BPCO sottoposti a VM per riacutizzazione richiedono un periodo di svezzamento prolungato. I fattori più importanti che determinano la capacità del paziente di essere svezzato dalla ventilazione meccanica prolungata sono la riserva di funzione dei muscoli respiratori in rapporto al carico ventilatorio, la *performance* cardiovascolare, lo stato di ossigenazione e quelli psicologici.

Sono state proposte diverse tecniche di svezzamento, utilizzando varie modalità di VM, compresa la VM non invasiva, con differenti successi a breve e lungo termine (Udwadia 1992, Tobin 1994b, Brochard 1994, Nava 1994, Esteban 1995, Boles 2007).

Nei casi di prolungato o mancato svezzamento dalla VM diventa necessaria la tracheostomia. Nella tabella 5 vengono riportate le condizioni cliniche da soddisfare prima di iniziare il processo di svezzamento dalla VM, mentre non ci sono criteri riconosciuti per definire il mancato svezzamento. Nella figura 1 a pagina 21 viene riportata la *flow chart* inerente il luogo di cura più idoneo e il tipo di intervento a seconda della gravità dei pazienti con IRA.

L'impiego di carte di rischio della NIV che tengono conto non solo del pH, ma anche del livello del sensorio, della frequenza respiratoria e della gravità del paziente, consentono inoltre di meglio stratificare il rischio di fallimento della NIV sia prima del suo inizio che dopo un *trial* di 2 ore (Confalonieri 2005).

La scelta del *setting* non può prescindere dall'esperienza del *team*, in quanto dati della vita reale (Roberts 2011) hanno chiaramente dimostrato come l'impiego della NIV in ambito non specialistico possa comportare una mortalità maggiore di quella registrata nelle riacutizzazioni acidotiche di BPCO con l'uso della sola terapia medica. La prognosi peggiore nei pazienti trattati con NIV era legata principalmente a errori nel *timing*, nella selezione del paziente e nel monitoraggio.

Poiché il tasso di fallimento della NIV è tanto più alto quanto più tardivo è il suo *timing* di applicazione, è stato suggerito che l'utilizzo della NIV come alternativa della ventilazione meccanica convenzionale debba essere ad appannaggio di quei *setting* dove sia possibile ricorrere rapidamente all'intubazione delle vie aeree (Nava 2006).

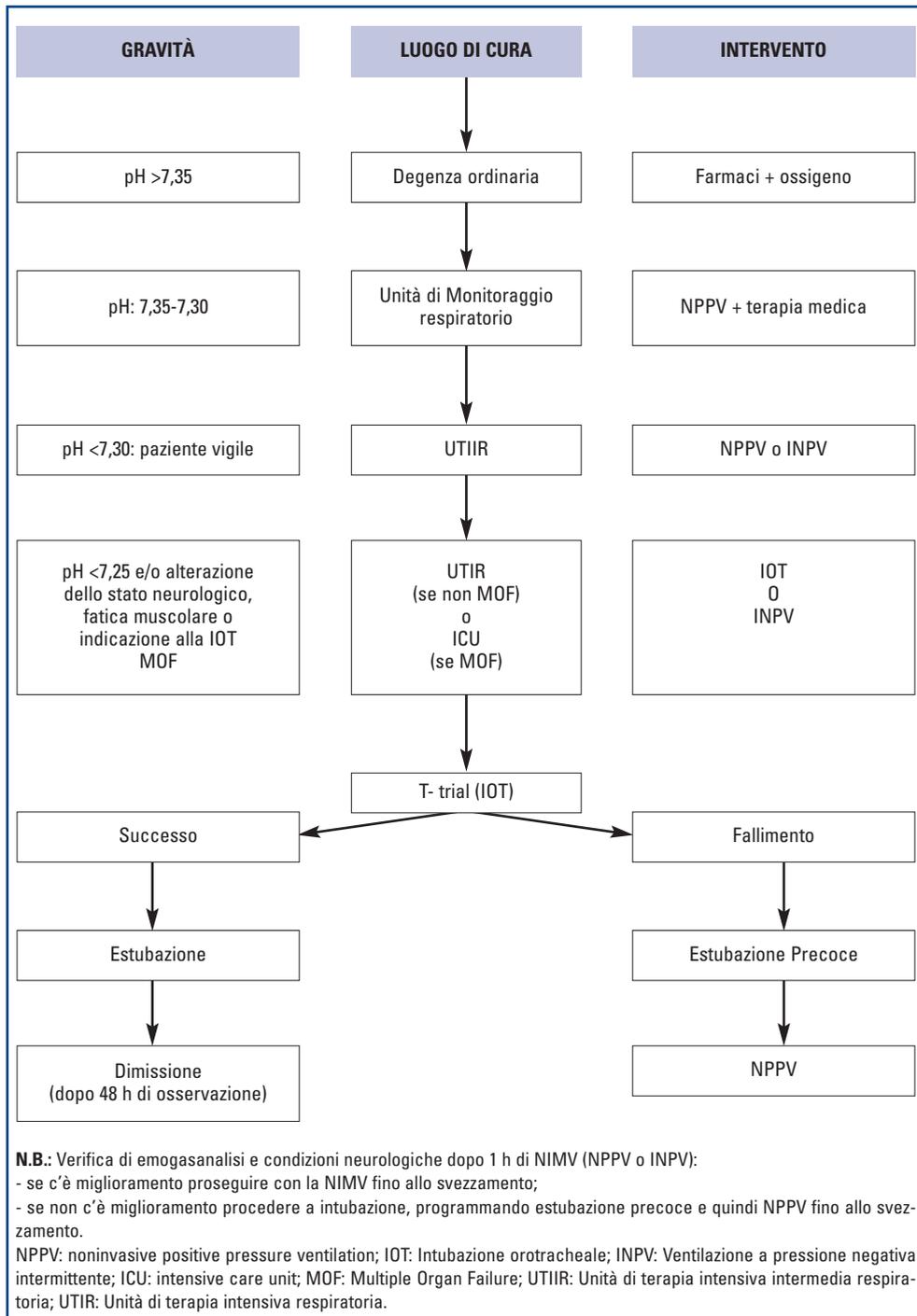
I pazienti che non riescono a essere svezzati dopo più di 7 giorni dal primo tentativo di respiro spontaneo vengono considerati pazienti con svezzamento difficile (Boles 2007) e per essi va valutata l'opportunità di trasferire il processo assistenziale in strutture dedicate quali i centri di svezzamento prolungato (Carpenè 2010) oppure di provvedere a una assistenza ventilatoria e infermieristica domiciliare.

Tabella 5. Condizioni per iniziare lo svezzamento dalla ventilazione meccanica

- risoluzione della causa che ha determinato l'istituzione della VM
- valutazione clinica delle modalità di respiro del paziente durante un tentativo di respirazione spontanea (impiego di muscoli accessori della respirazione, asincronia toracicoaddominale o respiro paradossale)
- stato di vigilanza conservato con buon orientamento spazio temporale
- riflesso della tosse e riflesso faringeo intatti
- stabilità emodinamica
- temperatura corporea <38°C
- livello di Hb >10 g/dL*
- bilancio idroelettrolitico normale
- non necessità di impiegare sostanze vasoattive e sedativi

* Il livello di Hb è un criterio ancora controverso (Boles 2007).

Figura 1. Gravità dell'insufficienza respiratoria, luogo di cura e tipo di intervento



Criteri di dimissione

I criteri di dimissione dalla UTIR sono descritti nella tabella 6 (Corrado 2004).

Per quanto riguarda la durata del ricovero in ospedale dei singoli pazienti, non esistono dati sufficienti per stabilirla, per ottenere il massimo beneficio. Vi sono, tuttavia, alcuni criteri di dimissione proposti dalla ATS e generalmente accettati, che sono riassunti nella tabella 7 (ATS 1995).

I pazienti che non incontrano questi criteri devono essere trasferiti in un reparto di lungo degenza per ulteriore osservazione o essere oggetto di terapia ventilatoria domiciliare.

Tabella 6. Criteri di dimissione dalla UTIR

- completo o parziale svezzamento dalla ventilazione meccanica con buona autonomia respiratoria
- recupero di autonomia nella vita di relazione (alimentazione autonoma; non necessità di particolare supporto nutrizionale)
- condizioni generali stabili
- chiusura (quando possibile) di un'eventuale tracheotomia

Tabella 7. Criteri di dimissione dall'ospedale

- terapia broncodilatatrice inalatoria richiesta meno di 6 volte al giorno
- capacità del paziente di camminare nella stanza
- capacità del paziente di nutrirsi e dormire senza grave dispnea
- controllo della eventuale iperreattività bronchiale
- stabilità clinica anche senza terapia parenterale da almeno 12-24 ore
- emogalisi stabile da almeno 12-24 ore
- piena comprensione della gestione terapeutica domiciliare da parte del paziente o di chi se ne prende cura
- avvenuta pianificazione del *follow-up* e dell'assistenza domiciliare
- coinvolgimento consapevole del paziente, della famiglia e del medico di base nella terapia domiciliare

Gestione del paziente cronicamente dipendente dal ventilatore (VAI)

La maggior parte dei pazienti (circa il 69%) sottoposti a ventilazione meccanica durante un episodio d'insufficienza respiratoria acuta necessita di un trattamento di breve durata senza difficoltà di svezzamento dalla ventilazione meccanica; del restante 31% dei casi, il 16% viene svezzato entro 7 giorni dal primo tentativo, mentre il 15% va incontro a svezzamento prolungato (>7 giorni dal primo tentativo di svezzamento dalla VM) (Boles 2007).

Tabella 8. Ventilazione meccanica dopo la dimissione dalla ICU: indicazioni

- **paziente con respiro spontaneo gravemente compromesso:** inadeguato *drive* respiratorio e conseguente ipoventilazione centrale (emorragia cerebrale, ictus), grave insufficienza dei muscoli (lesioni del midollo spinale, malattie neuromuscolari in fase avanzata)
- **pazienti con insufficienza respiratoria acuta dopo ripetuti tentativi di *weaning*:** insufficienza respiratoria post operatoria, insufficienza respiratoria riacutizzata
- **pazienti con insufficienza respiratoria cronica riacutizzata con indicazioni alla VMD:** malattie neuromuscolari, patologie della parete toracica, *overlap syndrome*

I pazienti che dopo un episodio acuto continuano ad aver bisogno di un supporto ventilatorio continuo o intermittente vengono considerati “cronicamente dipendenti dal ventilatore” (VAI: Ventilator Assisted Individual) (tabella 8). L'acronimo VAI viene usato più specificamente per indicare i soggetti che hanno necessità di ventilazione meccanica per 4 o più ore al giorno da più di un mese o per almeno 6 ore al giorno da almeno tre settimane (ACCP 1998, Lewarski 2007, MacIntrey 2005). Nonostante il bisogno di assistenza ventilatoria, una volta superato l'episodio acuto, questi pazienti possono avere una qualità di vita soddisfacente e, in alcuni casi, condurre una vita attiva. Per questo motivo e perché i VAI ricoverati in ospedale per acuzie (pur essendo numericamente scarsi rispetto al totale dei pazienti ventilati in tale sede) consumano una quota considerevole delle risorse sanitarie e occupano letti ICU per periodi prolungati, va programmato al momento opportuno in rapporto alle condizioni cliniche, il loro trasferimento in sedi più idonee, che vanno scelte caso per caso in base ai bisogni assistenziali.

La scelta della sede dipende da vari fattori, tra i quali sono di fondamentale importanza:

- il livello di assistenza richiesta;
- gli obiettivi terapeutici delineati (prosecuzione dello svezzamento, riabilitazione, miglioramento della qualità di vita del paziente).

I VAI differiscono per quanto riguarda:

- lo stato di salute precedente;
- il tipo di patologia sottostante;
- il tipo e la durata dell'assistenza ventilatoria richiesta.

I criteri per il trasferimento dalla Terapia intensiva generale o respiratoria all'Unità di monitoraggio respiratorio sono i seguenti:

Stabilità delle condizioni cliniche generali

- assenza di sepsi;
- stabilità emodinamica senza necessità di monitoraggio invasivo;
- assenza di aritmie o scompenso cardiaco non controllati;
- assenza di emorragie recenti;
- buona funzionalità renale;
- assenza di coma, o, se presente, in evoluzione favorevole;
- programma nutrizionale in atto.

Stabilità delle condizioni respiratorie

- vie aeree sicure (paziente con tracheotomia stabilizzata o adattato a NIV);
- clearance tracheobronchiale efficace (spontaneamente o con ausilio FKT);
- controllo adeguato dei sintomi;
- adeguata ossigenazione con $\text{FIO}_2 < 60\%$ con PEEP estrinseca < 10 ;
- settaggio del ventilatore stabile.

I criteri per la dimissione da ICU e UTIR a strutture riabilitative o residenze protette o a domicilio sono, invece, i seguenti:

- stabilità delle condizioni cliniche generali da almeno 1-2 settimane;
- disponibilità di personale infermieristico specializzato;
- capacità di partecipare a programmi riabilitativi per almeno 3 h/di (in caso di trasferimento in centro di riabilitazione);
- stabilità delle condizioni respiratorie;
- $\text{FIO}_2 < 40\%$ con PEEP $< 5 \text{ cm H}_2\text{O}$;
- minimo grado di autonomia respiratoria;
- stabilità delle condizioni psichiche;
- *caregiver* identificati e addestrati (sufficienti per numero e tempo disponibile);
- domicilio adeguato alle esigenze del paziente (ambiente domiciliare idoneo);
- piano di dimissione scritto e facilmente comprensibile.

Il piano di dimissione del paziente ventilatore dipendente è una procedura per guidare lo sforzo multidisciplinare necessario (*discharge team*) per il trasferimento del paziente dalla terapia intensiva a una sede alternativa. Ha lo scopo di assicurare la sicurezza e l'efficacia del proseguimento delle cure continuative del paziente.

N.B. Per la dimissione a domicilio si veda anche il capitolo sull'assistenza domiciliare.

Cure palliative in pazienti con patologie respiratorie croniche avanzate non oncologiche

La palliazione dei sintomi respiratori, in particolare della dispnea, si avvale, a seconda delle diverse situazioni cliniche, di ossigeno, oppioidi, ansiolitici, terapie pneumologiche standard, terapie non convenzionali, ventilazione invasiva e non invasiva (Vitacca 2011).

L'inizio di una terapia ventilatoria invasiva e/o non invasiva a scopo palliativo (solievo dei sintomi) effettuata da una *équipe* esperta deve essere attentamente valutato, per non incorrere in un inutile procrastinazione del processo di morte e quindi discusso con il paziente ed eventualmente con i suoi familiari, avvalendosi di ausili e materiale illustrativo.

La NIV palliativa ha l'obiettivo di alleviare la sofferenza dovuta alla dispnea, ma non di prolungare la sopravvivenza (anche se ciò può accadere). La riduzione o il controllo della dispnea ha lo scopo di migliorare la qualità della vita residua del malato. Se l'uso della NIV palliativa genera

disagio e/o effetti avversi non tollerati dal paziente o si dimostra futile nell'alleviare la dispnea, occorre prendere in considerazione l'uso o l'incremento di dose, se già in uso, di oppioidi e ansiolitici fino alla sedazione palliativa. Durante l'uso di NIV palliativa occorre fare particolare attenzione al possibile malessere generato dalla sua anche transitoria interruzione.

Bibliografia

- Ambrosino N et al. NIV: indication in case of acute respiratory failure in obstructive pulmonary disease. *Eur Respir Monograph* 2008; 41: 1-13.
- ATS Statement. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 5: S78-121.
- ACCP. Mechanical ventilation beyond the Intensive Care Unit. Report of a Consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 113: S289-344.
- Ambrosino N et al. Non invasive mechanical ventilation in acute respiratory failure due to chronic obstructive pulmonary disease: correlates for success. *Thorax* 1995; 50: 755-57.
- Ambrosino N et al. NIV: indication in case of acute respiratory failure in obstructive pulmonary disease. *Eur Respir Monograph* 2008; 41: 24-36.
- Appendini F et al. Physiological effects of positive end expiratory pressure and mask pressure support during exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 149: 1069-76.
- ATS Statement. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 5: S78-121.
- Bertolini G et al. GiViTI (Gruppo italiano per la valutazione degli interventi in terapia intensiva), AIPO (Associazione italiana pneumologi ospedalieri). Costs of the COPD. Differences between intensive care unit and respiratory intermediate care unit. *Respiratory Medicine* 2005; 99: 894-900.
- Boles JM et al. Weaning from mechanical ventilation. Statement of the sixth International Consensus Conference on Intensive Care Medicine. *Eur Respir J* 2007; 29: 1033-56.
- Bone RC et al. Non invasive respiratory care unit: a cost effective solution for the future. *Chest* 1988; 93: 390.
- Bott J et al. Randomized controlled trial of nasal ventilation in acute ventilatory failure due to chronic obstructive airways disease. *Lancet* 1993; 341: 1555-57.
- Brochard L et al. Comparison of three methods of gradual withdrawal from ventilatory support during weaning from mechanical ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 896-903.
- Brochard L et al. Non invasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. *N Engl J Med* 1995; 333: 817-22.
- Celikel T et al. Comparison of non-invasive positive pressure ventilation with standard medical therapy in hypercapnic acute respiratory failure. *Chest* 1998; 114: 1636-42.
- Confalonieri M et al; Italian noninvasive positive pressure ventilation (NPPV) study group. A chart of failure risk for noninvasive ventilation in patients with COPD exacerbation. *Eur Respir J* 2005; 25: 348-55.

- Corrado A et al. Respiratory intermediate care units: an European survey on epidemiology of respiratory intermediate care in Europe. *Eur Respir J* 2002; 20: 1-9.
- Corrado A et al. Gruppo di Studio AIPO. Terapia intensiva respiratoria. Unità di Terapia intensiva respiratoria: up-date. *Rassegna di patologia dell'apparato respiratorio* 2004; 19: 18-34.
- Corrado A et al Gruppo di Studio AIPO Terapia intensiva respiratoria. Unità di Terapia intensiva respiratoria: up-date. *Rassegna di patologia dell'Apparato Respiratorio* 2004; 19: 18-34.
- Corrado A et al. Iron Lung versus Mask Ventilation in acute exacerbations of COPD: a randomized crossover study. *Intensive Care Med* 2008; DOI 10.1007/s00134-008-1352-9.
- Cook D et al. Dying with dignity in the Intensive Care Unit. *New Engl J Med* 2014; 370: 2506-14.
- Derenne JP et al. Acute respiratory failure of chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138: 1006-33.
- Diaz G et al. Non-invasive ventilation and weaning: principles and practice. *Chest* 2005; 127: 952-60.
- Elpern EH et al. The noninvasive Respiratory Care Unit. Pattern of use and financial implications. *Chest* 1991; 99: 205-08.
- Esteban A et al. A comparison of four methods of weaning patients from mechanical ventilation. *N Engl J Med* 1995; 332: 345-50.
- Girault C et al. Interface strategy during noninvasive positive pressure ventilation for hypercapnic acute respiratory failure. *Crit Care Med* 2009; 37: 124-31.
- Kramer N et al. Randomized, prospective trial of non-invasive positive pressure ventilation in acute respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 151: 1799-1806.
- Lewarski JS et al. Current issues in home mechanical ventilation. *Chest* 2007; 132: 761-76.
- MacIntyre NR et al. Management of patients requiring prolonged mechanical ventilation. *Chest* 2005; 128: 3937-54.
- Martin TJ et al. A randomized, prospective evaluation of non-invasive ventilation for acute respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 807-13.
- Nava S et al. Survival and prediction of successful ventilator weaning in COPD patients requiring MV for more than 21 days. *Eur Respir J* 1994; 7: 1645-52.
- Nava S et al. Time of non-invasive ventilation. *Intensive Care Med* 2006; 32: 361-70.
- Ozyilmaz E et al. Timing of noninvasive ventilation failure: causes, risk factors, and potential remedies. *BMC Pulm Med* 2014; 14: 19.
- Pingleton S. Complications of acute respiratory failure. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137: 1463-93.
- Plant PK et al. Early use of non-invasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease on general respiratory wards: a multicentre randomised controlled trial. *Lancet* 2000; 355: 1931-35.
- Roberts CM et al; National Chronic Obstructive Pulmonary Disease Resources and Outcomes Project implementation group. Acidosis, non-invasive ventilation and mortality in hospitalised COPD exacerbations. *Thorax* 2011; 66: 43-48.
- Rocco M et al. Rescue treatment for noninvasive ventilation failure due to interface intolerance with remifentanyl analgesedation: a pilot study. *Intensive Care Med* 2010; 36: 2060-05.
- Rossi A et al. The need for an intermediate cardiorespiratory unit. *Monaldi Arch Chest Dis* 1994; 49: 463-65.

- Scala R et al. Increased number and expertise of Italian respiratory high-dependency care units: the second national survey. *Respir Car.* 2011; 56: 1100-07. Epub 2011 Apr 15.
- Scala R et al. Noninvasive versus conventional ventilation to treat hypercapnic encephalopathy in chronic obstructive pulmonary disease. *Intensive Care Med* 2007; 33: 2101-08.
- Scala R et al. Noninvasive positive pressure ventilation in patients with acute exacerbations of COPD and varying levels of consciousness. *Chest* 2005; 128: 1.
- Siafakas NM et al. Optimal assessment and management of chronic obstructive pulmonary diseases (COPD). *Eur Respir J* 1995; 8: 1398-1420.
- Sirio CA et al. Triage and assessment of severity of illness. in: Hall JB. *Principles of Critical Care* New York: Mc Graw Hill, 1992.
- Sun X et al. Prognosis of acute respiratory failure in patients with chronic obstructive pulmonary disease. in Dekker M. *Lung biology in health and disease.* New York 1996; 92: 559-77.
- Tobin MJ. Mechanical ventilation. *N Eng J Med* 1994; 330: 1056-61.
- Tobin MJ et al. Discontinuation of mechanical ventilation. in Tobin MJ. *Principles and practice of mechanical ventilation.* New-York: Mc Graw-Hill, 1994.
- Udwadia ZF et al. Nasal ventilation to facilitate weaning in patients with chronic respiratory insufficiency. *Thorax* 1992; 47: 715-18.
- Vitacca M et al. Cure palliative dei pazienti con patologie respiratorie croniche avanzate non oncologiche. Position Paper della Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri, con la collaborazione di SIAARTI e ARIR. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2011; 26: 176-181.
- Wagner DP. Economics of prolonged mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1989; 140: S14-18.
- Weitzenblum E. Acute respiratory failure in the patients with obstructive airways disease. in: Fishman AP. *Pulmonary disease and disorders.* New York: MacGraw-Hill, 1988.

Ossigenoterapia a lungo termine (OTLT)

La Regione Toscana, con le delibere n. 10107 del 14/11/88, n. 595 del 30/10/89 e n. 03274 del 22/3/91, ha attivato una procedura per la fornitura di ossigeno liquido e di concentratori ai pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica, avviando così un importante processo di regolamentazione nell'ambito della OTLT. L'iter diagnostico per la valutazione dello stato di necessità di istituire la OTLT e il controllo dei pazienti ammessi in OTLT è stato affidato a 23 centri prescrittori (17 UO ospedaliere e 3 universitarie di pneumologia; 5 UO di medicina generale con annessi servizi di fisiopatologia respiratoria, più 1 centro di riabilitazione). Tutti i centri sono vincolati al rispetto di un protocollo concordato per l'ammissione e il *follow-up* dei paziente in ossigenoterapia a lungo termine. Le presenti linee guida riconfermano il protocollo già in atto e aggiornano alcuni aspetti non precedentemente considerati.

Introduzione

L'ossigenoterapia consiste nella somministrazione di O₂ in concentrazione maggiore di quella presente nell'aria ambiente, allo scopo di trattare o prevenire i sintomi e le manifestazioni dell'ipossiemia arteriosa (ACCP 1984).

Questa terapia può essere applicata sia in situazioni di acuzie, per il periodo necessario a superare l'evento acuto, sia a lungo termine, quando esiste una grave ipossiemia cronica stabilizzata.

Anche se tutti i pazienti con insufficienza respiratoria cronica e con grave ipossiemia arteriosa suscettibile di correzione possono essere trattati con ossigenoterapia a lungo termine (OTLT), in base alle prove scientifiche attuali (Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group 1980; Medical Research Council - Working Group 1981), la OTLT andrebbe riservata ai soli pazienti con broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO) per i quali è stato dimostrato un aumento della sopravvivenza correlato alla somministrazione di ossigeno.

Prove di tipo I; grado di raccomandazione A.

Non esistono studi randomizzati e controllati che dimostrino che la OTLT:

- migliori la qualità di vita;
- sia utile in pazienti con desaturazioni notturne o sotto sforzo con valori diurni di PaO₂ superiori a 60 mmHg (Cranston 2005).

Indicazioni alla OTLT: pazienti con ipossiemia stabile

L'ossigenoterapia a lungo termine, condotta con modalità corrette e per un numero adeguato di ore (almeno 15-18, meglio se 24 ore al giorno), viene oggi considerata come terapia fondamentale dell'insufficienza respiratoria cronica secondaria a BPCO, quando è presente un'ipossiemia cronica stabile, nelle seguenti condizioni:

- $\text{PaO}_2 < 55$ mmHg o $\text{SaO}_2 \leq 88\%$, non modificabile con altre risorse terapeutiche (indicazione assoluta);
- PaO_2 compresa tra 55 e 59 mmHg (indicazione relativa), qualora lo stato d'ipossiemia sia associato a una delle seguenti condizioni:
 - policitemia stabile ($\text{Ht} > 55\%$)
 - cuore polmonare cronico o ipertensione arteriosa polmonare
 - edemi periferici da scompenso cardiaco destro.

Prove di tipo I; grado di raccomandazione A.

Non esiste allo stato attuale alcuna chiara prova scientifica (Corrado 20101) che dimostri che la OTLT risulti efficace se la PaO_2 è compresa tra 55 e 59 mmHg ed è associata a:

- desaturazione notturna ($\text{SaO}_2 < 90\%$ per oltre il 30% del tempo di sonno), anche se questo criterio viene incluso nelle raccomandazioni NICE 2004 (R60; Grade A);
- aritmie cardiache in presenza di fattori di rischio specifico (cardiopatía dilatativa, ipertrofica, eccetera);
- cardiopatía ischemica.

Gli ultimi due criteri vengono tuttavia inclusi nelle direttive AIPO 1995 e nelle linee guida AIPO 2004 per la OTLT.

Lo stato d'ipossiemia è considerato stabile quando viene riscontrato:

- in almeno 4 determinazioni di emogasanalisi, effettuate in condizione di riposo da almeno 30 minuti/1 ora, rilevate a intervalli regolari di 15 giorni per 2 mesi consecutivi (AIPO 1995);
- dopo almeno 3 mesi da un episodio di riacutizzazione (Veterans Health Administration Clinical Practice Guideline 1996).

Se i valori di PaO_2 , pur in fase di stabilità clinica si mantengono costantemente inferiori a 50 mmHg, il tempo di osservazione può diminuire e deve essere valutato in base alle condizioni cliniche del paziente.

Nel caso in cui le condizioni cliniche del paziente non siano stabili, ma vi sia la necessità di ossigenoterapia, può essere iniziato un trattamento temporaneo con O_2 sia gassoso sia liquido, in attesa di una valutazione successiva presso un centro specialistico in merito alla prosecuzione del trattamento continuativo (Levi Valensi 1989).

La prescrizione dell'ossigeno deve essere effettuata su ricettario regionale in prima istanza dal medico ospedaliero, in genere per la dimissione a domicilio, e successivamente dal medico di medicina generale durante il periodo di osservazione clinica.

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

NB: Nella seduta del 13/02/2007 la Commissione tecnico scientifica dell'Agenzia italiana del farmaco (AIFA) ha stabilito che la nota 58 è da intendersi abolita. Per quanto concerne le modalità di dispensazione, si sottolinea che sia l'ossigeno liquido sia quello gassoso sono inseriti nel prontuario della distribuzione diretta (PHT) e quindi possono essere erogati direttamente al paziente in dimissione al fine di garantire la continuità assistenziale tra ospedale e territorio.

Indicazioni alla OTLT: pazienti con ipossiemia intermittente (desaturazione notturna o sotto sforzo)

Alcuni pazienti affetti da BPCO possono mantenere valori di ossiemia diurna a riposo >60 mmHg, ma presentare desaturazioni importanti sotto sforzo o durante il sonno.

L'indicazione alla OTLT in questi pazienti BPCO è piuttosto controversa in quanto non esistono studi che evidenziano il beneficio a lungo termine del trattamento con ossigeno (Cranston 2005).

Prove di tipo I; grado di raccomandazione C.

Tuttavia, la desaturazione notturna o da sforzo è un criterio incluso nelle raccomandazioni ATS-ERS 2004.

Follow-up

I pazienti immessi in OTLT verosimilmente dovranno continuare tale terapia per tutta la vita. Al fine, quindi, di valutare la sua reale necessità e l'adeguatezza del flusso somministrato, è opportuno effettuare una rivalutazione almeno annuale o in occasione di ogni cambiamento dello stato clinico del paziente e l'eventuale sospensione della OTLT deve essere successiva a un'attenta valutazione clinica e funzionale del paziente.

OTLT in malattie diverse dalla BPCO

Al momento non esistono studi che dimostrino l'efficacia della OTLT in termini di sopravvivenza in patologie diverse dalla BPCO. Pertanto, in assenza di prove di efficacia, si consiglia la somministrazione di ossigeno laddove si dimostri una reale efficacia in termini di correzione dell'ipossiemia e di miglioramenti clinici o sintomatologici documentabili.

La dispnea refrattaria in assenza d'ipossiemia non rappresenta un'indicazione alla prescrizione di OTLT (Abernethy 2010; NHS 2011).

Per i pazienti con fibrosi polmonare e/o ipertensione polmonare primitiva che desaturano sotto sforzo con un delta di desaturazione di almeno 5 punti percentuali rispetto al valore a riposo, è raccomandato ricorrere alla somministrazione di ossigeno (Visca 2011).

Insufficienza respiratoria cronica e trasporto aereo

Le linee guida in materia prevedono che durante il volo il valore della PaO_2 debba essere mantenuto al di sopra di 50 o 55 mmHg (Aerospace Medical Association 1996). Per pazienti affetti da BPCO che devono affrontare un viaggio aereo, è ritenuta sufficiente una somministrazione di 1-2 L/min di O_2 . Per i pazienti con insufficienza respiratoria già in OTLT questo stesso è da considerare come flusso supplementare da aggiungere a quello già prescritto (Stephen 1995).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione B.

Bibliografia

- Abernethy AP et al. Effect of palliative oxygen vs room air in relief of breathlessness in patients with refractory dyspnoea: a double-blind, randomised controlled trial. *Lancet* 2010; 376: 784-93.
- Aerospace Medical Association, Air transport medicine committee. Medical guidelines for air travel. *Aviat Space Environ Med* 1996; 67: B1-16.
- American College of Chest Physicians, National Heart, Lung and Blood Institute. National Conference on Oxygen Therapy. *Chest* 1984; 86: 234-47.
- Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO). Direttive per l'ossigenoterapia domiciliare a lungo termine. *Rassegna di patologia dell'apparato respiratorio* 1995; 10: 334-44.
- Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO). Linee Guida per l'ossigenoterapia domiciliare a lungo termine (OTLT). Aggiornamento anno 2004. *Rassegna di patologia dell'apparato respiratorio* 2004; 19: 206-19.
- ATS guidelines. Standards for the diagnosis and care of patients with chronic obstructive lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: S77-120.
- Celli BR et al. ATS/ERS TASK FORCE. Standards for the diagnosis and treatment of patients with COPD: a summary of the ATS/ERS position paper. *Eur Respir J* 2004; 23: 932-46.
- Corrado A et al. Long-term oxygen therapy in COPD: evidence and open questions of current indications. *Monaldi Arch Chest Dis* 2010; 73: 34-43.
- Cranston JM et al. Domiciliary oxygen for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 4. Art. No: CD001744.
- Home Oxygen Service-Assessment and Review. Good practice guide. NHS April 2011, www.pcc.nhs.uk
- Levi Valensi P et al. Selection of patients for long term O2 therapy *Eur Respir Journ* 1989; 2: S624-29.
- Medical Research Council Working Group. Long-term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema. *Lancet* 1981; 1: 681-86.
- NICE National Collaborating Centre for Chronic Conditions. Chronic obstructive pulmonary disease: national clinical guidelines on management of chronic obstructive pulmonary disease in adults in primary and secondary care. *Thorax* 2004; 59: 1-232.
- Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. Continuous or nocturnal oxygen therapy in chronic obstructive lung disease. *Ann Intern Med* 1980; 93: 391-98.
- Plywaczewski R et al. Incidence of nocturnal desaturation while breathing oxygen in COPD patients undergoing long-term oxygen therapy. *Chest* 2000; 117: 679-83.
- Report of a SEPTask Group: Raccomandations for long term oxygen therapy. *Eur Resp J* 1989; 2: 160-64.
- Stephen P et al. Long-term oxygen therapy. *New Engl J Med* 1995; 333: 710-14.
- Swarski K et al. Predictors of survival in patients with chronic obstructive pulmonary disease treated with long-term oxygen therapy *Chest* 1991; 100: 1522-27.
- Veterans Health Administration Clinical Practice Guideline for the management of COPD or asthma. Outpatient management of COPD: long-term oxygen therapy. Veterans Administration National Center for Cost Containment Publication National Home Oxygen Program FY 95 Cost Review (August 1996). http://www.va.gov/health/pulmonary/clin_prac/module_a/a5.htm
- Visca D et al. Ambulatory oxygen in interstitial lung disease. *Eur Respir J* 2011; 38: 987-90.

Sorgenti e metodi per la somministrazione di ossigeno

Identificazione del flusso ottimale da somministrare

Nella prescrizione del flusso ottimale di O₂ nella OTLT, bisogna valutare:

- la stabilità clinica della malattia;
- la SaO₂ notturna;
- la determinazione del flusso ottimale sotto sforzo.

Flusso di O₂ da somministrare a riposo

Stabilita l'indicazione all'OTLT, è necessario valutare il flusso ottimale di O₂ in grado di correggere l'ipossiemia e i sintomi a essa correlati (tabella 9).

Viene considerato ottimale il flusso che:

- determina un innalzamento della PaO₂ a >60 mmHg (Swarski 1991, ATS 1995);
- induce aumento dei valori di saturazione al di sopra del 92%;
- risulta ben tollerato da parte del paziente;
- non induce pericolosi incrementi della PaCO₂ (in alcuni pazienti che necessitano di flussi elevati di O₂, può verificarsi una ritenzione di CO₂: tale rischio può essere evitato mantenendo la PaO₂ tra 60-65 mmHg (Stephen 1995, Plywaczewsk 2000).

Prove di tipo III-VI; grado di raccomandazione A.

Flusso di O₂ da somministrare durante il sonno

I pazienti che sono ipossiemicici durante il giorno, verosimilmente vanno incontro a un peggioramento dell'ipossiemia durante il sonno per la fisiologica ipoventilazione indotta dal sonno stesso. Se non ci sono altre cause di disturbi respiratori indotti dal sonno (quali, per esempio le sindromi delle apnee notturne), la somministrazione di O₂ notturna dovrebbe essere in grado di correggere l'ipossiemia.

Tabella 9. Valutazione del flusso a riposo

- dopo aver eseguito una EGA in aria con il paziente a riposo da 30-60 minuti, devono essere somministrati flussi progressivamente crescenti di O₂ monitorando il valore di PaO₂ o SaO₂ fino a ottenere il flusso considerato ottimale
- ognuno dei flussi di O₂ testati deve essere somministrato per almeno 20-30 min
- nel caso in cui si rendano necessarie più misurazioni per raggiungere l'esatta dose si può ricorrere alla misurazione della SaO₂ digitale
- rimane comunque obbligatoria l'esecuzione di una EGA all'inizio e alla fine dell'iter diagnostico

Da SEPTask Group 1989.

Lo scopo della somministrazione di O₂ durante il sonno è di mantenere una SaO₂ >90%. E' stato suggerito di aumentare in modo arbitrario il flusso d'O₂ di 1 L/min durante il sonno rispetto allo stato di veglia (Stephen 1995).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione B.

Nei pazienti BPCO in OTLT con valori di PaO₂ <65 mmHg e PaCO₂ >45 mmHg durante lo stato di veglia, la prescrizione dell'incremento di flusso dovrebbe essere effettuata sulla scorta di un monitoraggio della SaO₂ durante la notte (Celli 2004).

Prove di tipo V; grado di raccomandazione A.

Allo stesso modo, la presenza di segni di cuore polmonare cronico nonostante un'ossigenazione adeguata durante il giorno, impone di sottoporre il paziente a una saturimetria notturna per valutare la necessità di aumentare il flusso durante la notte.

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

Flusso di O₂ da somministrare durante l'attività fisica

Per determinare con esattezza il flusso di ossigeno ottimale durante sforzo in pazienti da immettere in OTLT, è opportuno eseguire un test da sforzo in O₂.

Sorgenti di O₂

Le sorgenti di O₂ vengono riportate nella tabella 10.

I concentratori (sistemi elettrici che separano l'ossigeno dall'aria atmosferica e lo concentrano a valori superiori al 90%, ndr) rappresentano la sorgente più economica. Hanno lo svantaggio di essere rumorosi e di erogare O₂ a concentrazione più bassa rispetto alle altre sorgenti, per le quali la farmacopea ufficiale italiana prescrive che non sia inferiore al 99,5% (D.M. della Sanità del 09/10/98).

La concentrazione diminuisce all'aumentare del flusso di O₂; i migliori risultati con questi apparecchi si hanno per flussi ≤2 L/min (≥95%), mentre è sconsigliabile usarli per flussi >5 L/min, per i quali la concentrazione scende sotto il 90% (Kacmarek 2000). Questa può decadere vistosamente anche quando il concentratore non sia funzionante al meglio; per tale motivo ogni 30-60 giorni

Tabella 10. Sorgenti di O₂

| | |
|----------------------|---|
| Sorgenti fisse | - concentratori - bombole di O ₂ liquido - di O ₂ compresso |
| Sorgenti mobili | - concentratori portatili - piccole bombole di O ₂ compresso |
| Sorgenti ambulatorie | - O ₂ liquido (<i>stroller, walker, eccetera</i>) |

ne va fatta la manutenzione e in particolare vanno cambiati i filtri (per particelle grosse, per particelle piccole, antibatterico). Il funzionamento comporta una spesa per energia elettrica quantificabile oggi in circa euro 30 mensili (apparecchio di 400 watt utilizzato 20 ore/dì), non rimborsate dal SSN, contrariamente a quanto accade in altri paesi (Kampelmacher 1996).

I nuovi concentratori immessi sul mercato sono di due tipi: trasportabili e portatili in base al loro peso (vedi la tabella 11). I primi possono essere utilizzati come fonte unica di ossigeno terapia a lungo termine e sono in grado di generare sia un flusso continuo di ossigeno che intermittente, attivato quest'ultimo dall'inspirazione del paziente. Tuttavia, a causa dell'elevato peso sono da ritenere sistemi carrellabili piuttosto che portatili. Al secondo tipo appartengono sistemi che pesano generalmente meno di 4,5 Kg e rappresentano apparecchiature da utilizzare esclusivamente per la deambulazione come gli *stroller* dell'ossigeno liquido. Questi ultimi possono essere utilizzati a complemento di un portatile di ossigeno liquido perché posseggono una autonomia maggiore del portatile liquido e possono essere trasportati in aereo, treno, auto. Con questi ultimi sistemi il flusso massimo di ossigeno erogabile è di 3 L/min.

L'O₂ liquido ha il vantaggio di consentire la conservazione di grandi quantità di O₂ in contenitori relativamente piccoli (1 L di O₂ liquido corrisponde a 840 L di O₂ gassoso) e di essere disponibile anche come sorgente ambulatoria (*stroller, walker*), caricabile dal contenitore madre. Esso è però più caro rispetto ai concentratori e inoltre le bombole, anche se non utilizzate, perdono progressivamente il contenuto (l'O₂ liquido si trasforma in gassoso esercitando così una pressione sulle valvole di sicurezza che ne consentono lo sfianto) a una velocità che è stata calcolata pari a 40-50 L/h cioè 0,75 L/min (Langenderfer 1998). Questa sorgente va quindi riservata agli individui che abbiano necessità di alti flussi (>5 L/min) oppure che partecipino a programmi di riabilitazione o che mantengano comunque una certa attività fisica e vita di relazione.

L'O₂ compresso, più costoso ancora di quello liquido, è utilizzato principalmente come fonte di riserva per l'emergenza, mentre sono sempre più rari i casi di suo utilizzo per indisponibilità delle altre fonti.

Tabella 11. Caratteristiche della performance di alcuni concentratori portatili disponibili sul mercato

| Tipo di C P | Peso (Kg) | Massima generazione di ossigeno (ml/min) | Impostazioni di flusso continuo (L/min) | Impostazioni di volume del bolo | Massimo volume del bolo (ml) | Max FIO ₂ alla frequenza respiratoria 20/min | Autonomia, con una data impostazione di volume del bolo (ore) |
|-------------|-----------|--|---|---------------------------------|------------------------------|---|---|
| Free Style | 3,0 | 480 | no | 1,2,3 | 26 | 0,27 | 5 ore (impostazione 3) |
| Inogen One | 4,5 | 750 | no | 1,2,3,4,5 | 26 | 0,29 | 3 ore (impostazione 3) |
| XPO2 | 3,3 | 900 | no | 1,2,3,4,5 | 42 | 0,24 | 5 ore (impostazione 3) con batteria supplementare |
| Ever Go | 4,5 | 1.050 | no | 1,2,3,4,5,6 | 36 | 0,32 | 9 ore (impostazione 3) con 2 batterie interne |
| Eclipse | 7,7 | 3.000 | 0,5-3 | 1,2,3,4,5,6 | 96 | 0,42 | 6 ore (impostazione 6) con 2 batterie interne |

Modificata da Brambilla 2010.

Metodi di somministrazione

Fra i metodi di somministrazione (elencati in tabella 12), quello più semplice, più economico e più accettato dai pazienti è rappresentato dagli occhiali nasali. La FiO_2 (flusso inspiratorio di O_2) erogata non è precisa in quanto è influenzata da frequenza respiratoria, V_T , V_D , rapporto I/E; mediamente, il primo L/min aumenta la FiO_2 di 3 punti (dal 21 al 24%), i L/min successivi la aumentano ciascuno di 4 punti percentuali (per esempio, 5 L/min determinano una FiO_2 di circa il 40%) (Shapiro 1994). Con qualsiasi sorgente, comunque, i flussi sono imprecisi: è frequente e finora accettato un errore fino al 20%.

Tabella 12. Apparecchi di somministrazione dell' O_2

- occhiali nasali
- maschera di Venturi
- catetere nasale
- catetere transtracheale

Una valida alternativa agli occhiali nasali è costituita dalla maschera di Venturi che consente una quantificazione abbastanza precisa della FiO_2 , ma limita maggiormente la vita di relazione e ha un maggior impatto estetico. I cateteri nasali e transtracheali sono indicati soprattutto nelle iposiemie refrattarie. I primi sono meno efficaci, ma non sono invasivi; i secondi, pur apprezzati dal punto di vista dell'estetica e dell'efficacia, comportano un piccolo intervento chirurgico e una maggiore incidenza di effetti collaterali. Hanno avuto buona diffusione negli USA (Heimlich 1989), mentre la loro, pur limitata, invasività, unitamente al minor vantaggio economico, ne ha frenato l'uso in Europa nonostante segnalazioni positive (Kampelmacher 1997).

Economizzatori di O_2

Gli economizzatori di O_2 sono dispositivi che, a parità di flusso, consentono una maggiore FiO_2 (Bliss 1999); oltre che a fini di risparmio, sono utili nei casi in cui sono necessari flussi elevati. Ne esistono a flusso continuo (*reservoir*):

- tipo baffi
- tipo pendaglio

e a flusso intermittente:

- a sistema pulsato
- a richiesta
- ibridi.

Il *reservoir* è un piccolo contenitore (~ 20 cc) interposto al tubo di erogazione dell' O_2 in prossimità del paziente e in grado di aumentare sensibilmente la quantità di O_2 inalata a ogni atto (un soggetto che abbia V_T di 600 ml, frequenza respiratoria di 20 atti/min, rapporto I/E di 1:2 e inali O_2 al flusso di 2 L/min senza *reservoir*, introduce a ogni atto circa 33 ml di O_2). Non-

stante ciò e pur essendo sicuri e semplici, i *reservoir* non hanno finora avuto in Italia la diffusione che meritavano. Ancora minore è la diffusione dei ben più cari economizzatori a flusso intermittente, il cui sviluppo è stato favorito negli USA dagli alti costi per il trasporto dell'O₂ e dal sistema di rimborso alle ditte fornitrici (McCoy 2000). Questi ultimi dispositivi si differenziano a seconda che erogano l'O₂ nella prima parte dell'inspirazione (a sistema pulsato), per tutta l'inspirazione (a richiesta), o in modo intermedio fra i due (dispositivi ibridi). I dispositivi solitamente erogano l'O₂ in tutti gli atti, ma ce ne sono alcuni tipi che si attivano solo con alcuni atti respiratori (Roberts 1996).

Bibliografia

- Bliss PL et al. A bench study comparison of demand oxygen delivery system and continuous flow oxygen. *Respr Care* 1999; 44: 925-31.
- Brambilla I et al. Il Concentratore portatile di ossigeno (CP) a complemento del concentratore fisso o del portatile di ossigeno liquido. *Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio* 2010; 25: 363-68.
- D.M. della Sanità del 09.10.98 pubblicato sulla GU n° 266 della Repubblica Italiana del 13.11.98.
- Heimlich HJ et al. The microtrach. A seven year experience with transtracheal oxygen therapy. *Chest* 1989; 95: 1008-12.
- Kacmarek R. Delivery systems for long-term oxygen therapy. *Respir Care* 2000; 45: 84-92.
- Kampelmacher MJ. Long-term oxygen therapy in the Netherlands. *Monaldi Arch Chest Dis* 1996; 51: 443.
- Kampelmacher MJ et al. Transtracheal oxygen therapy: an effective and safe alternative to nasal oxygen administration. *Respir J* 1997; 10: 828-33.
- Langenderfer R et al. Compressed gases: manufacture, storage and piping systems. in Branson RD et al. *Respiratory care equipment*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1998.
- McCoy R. Oxygen-conserving techniques and devices. *Respir Care* 2000; 45: 95-104.
- Roberts CM et al. Comparison of the efficacy of a demand oxygen delivery system with continuous low flow oxygen in subjects with stable COPD and severe oxygen desaturation on walking. *Thorax* 1996; 51: 831-34.
- Shapiro BA et al. *Clinical applications of blood gases*. Chicago:Year Book Medical Publishers, 1994.

Ventilazione meccanica domiciliare

Gli scopi della ventilazione meccanica a domicilio (VMD) sono:

- **continuare un trattamento ventilatorio iniziato in ospedale per una patologia acuta che ha compromesso in modo irreversibile l'autonomia ventilatoria del soggetto (pazienti ventilatore-dipendenti)**
- **controllare l'evoluitività di alcune malattie respiratorie o neuromuscolari croniche**
- **correggere particolari alterazioni respiratorie che insorgono durante il sonno**

La VMD può essere effettuata in modo:

- non invasivo, tramite maschere facciali o nasali (ventilazione a pressione positiva) o tramite poncho, corazze o polmone d'acciaio (ventilazione a pressione negativa);
- invasivo, tramite cannula tracheostomica.

La VM non invasiva è preferibile ogni qualvolta è possibile (AIPO 1996).

Ventilazione non invasiva a pressione positiva (NPPV)

La ventilazione non invasiva a pressione positiva (NPPV) viene oggi considerata di prima scelta, qualora non vi siano controindicazioni specifiche.

Prima di iniziare il trattamento va verificato che siano soddisfatte le seguenti condizioni:

- paziente in fase di stabilità clinica con terapia medica ottimale;
- paziente senza disturbi della deglutizione e con tosse efficace;
- eventuali fattori aggravanti reversibili trattati (apnee ostruttive, ipotiroidismo, scompenso cardiaco congestizio, disturbi elettrolitici);
- paziente con un'autonomia ventilatoria >12 ore al giorno;
- diagnosi accertata che include:
 - malattie neuromuscolari
 - deformità della gabbia toracica
 - sindrome da ipoventilazione centrale o ipoventilazione da obesità
 - apnee ostruttive del sonno e fallimento della CPAP nasale
 - BPCO con grave ipercapnia o desaturazioni notturne (solo casi individuali).

I pazienti che sviluppano insufficienza ventilatoria possono cominciare con la NPPV, inizialmente solo durante le ore notturne, per poi proseguire con la VM per via tracheostomica, se peggiora l'autonomia ventilatoria oppure continuare con la NPV se si verificano complicazioni legate all'uso della maschera.

Tabella 13. Vantaggi e limiti della NPPV

| Vantaggi | Limiti |
|--|--|
| Stabilizza la sindrome da insufficienza respiratoria cronica | Richiede la collaborazione del paziente |
| Preserva i meccanismi di difesa delle vie aeree | Non consente un facile accesso alle vie aeree e l'aspirazione delle secrezioni |
| Permette di parlare e non influenza la deglutizione | La maschera può causare ulcere cutanee, rinite, secchezza nasale, congiuntivite, aerofagia, inalazione in caso di vomito |
| Consente un'applicazione intermittente | La conformazione del volto può determinare perdite d'aria, con possibile diminuzione d'efficacia |

Nella tabella 13 sono elencati i vantaggi e i limiti della NPPV.

Ventilazione non invasiva a pressione negativa (NPV)

E' riservata attualmente a pazienti in cui la NPPV non ha avuto successo e rappresenta un'alternativa di seconda scelta per pazienti che usano altri metodi di ventilazione assistita e che:

- non tollerano le maschere;
- presentano lesioni da decubito provocate dalle maschere;
- presentano una conformazione facciale che preclude l'utilizzazione delle maschere;
- hanno una paresi del diaframma.

La NPV presenta alcuni svantaggi: può provocare o accentuare il collasso delle vie aeree superiori (nei pazienti con OSAS e nei pazienti con SLA con interessamento bulbare) ed è di difficile applicazione in caso di gravi deformità della cassa toracica e obesità.

Ventilazione per via tracheostomica

La tracheotomia determina una riduzione dello spazio morto anatomico, un più facile approccio alle vie aeree sia per le necessità di aspirazione delle secrezioni sia per eventuali emergenze respiratorie.

La tracheotomia viene generalmente eseguita in seguito a un episodio di insufficienza respiratoria acuta o cronica riacutizzata quando il paziente non è svezabile dalla ventilazione meccanica invasiva, oppure per assicurare una gestione migliore delle vie aeree in presenza di tosse inefficace o di disturbi della deglutizione. La cannula tracheostomica sostituisce il tubo oro o naso tra-

cheale quando la necessità di VM si prolunga oltre il breve periodo. Quando il paziente non riesce a essere svezzato dal ventilatore, si rende necessario il mantenimento dello stoma tracheale a domicilio.

In altri casi, la tracheotomia segue un periodo di VM non invasiva, specie nei pazienti con patologie progressive. La tabella 14 riassume le indicazioni alla VMD invasiva.

Le possibili complicanze della tracheostomia sono molteplici: la stenosi, la tracheomalacia, l'ipersecrezione, il ripetersi di infezioni, l'impedimento alla fonazione e le alterazioni del meccanismo della deglutizione. La tabella 15 riassume i vantaggi e i limiti della VMD invasiva.

Tabella 14. Indicazioni alla VMD invasiva

Tabella 15. Vantaggi e limiti della VMD invasiva

| Vantaggi | Limiti |
|---|--|
| Stabilizza la sindrome da insufficienza respiratoria cronica | Richiede maggiore coinvolgimento dei familiari |
| Assicura il controllo delle vie aeree | Richiede accurata cura infermieristica del foro tracheostomico |
| Fornisce un rapido accesso alle vie aeree | Crea un maggiore rischio di infezioni alle vie aeree |
| Dà una perfetta interazione tra paziente e ventilatore senza perdite d'aria | |

Indicazioni alla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine

Fino a oggi, dai dati riportati in letteratura (per la maggior parte studi non randomizzati) è emerso che la VMD a lungo termine può trovare una corretta e proficua applicazione nel trattamento dell'IRC nei seguenti casi:

- sindromi respiratorie restrittive e malattie neuromuscolari;
- pazienti non svezzabili dalla ventilazione meccanica dopo un episodio di insufficienza respiratoria acuta;

- pazienti con OSAS che non tollerano la CPAP;
- sindromi da ipoventilazione centrale;
- casi selezionati di pazienti con BPCO.

Nella tabella 16 sono elencate le possibili patologie che possono richiedere il prolungarsi del trattamento ventilatorio.

Tabella 16. Ventilazione a lungo termine: patologie implicate

disordini del controllo neurologico del respiro

- sindrome dell'ipoventilazione centrale congenita
- malformazione di Arnold-Chiari con sindrome da ipoventilazione centrale
- malattia di Leigh

sindrome da ipoventilazione centrale acquisita

- infezioni
- trauma o emorragia del tronco encefalico
- tumori del tronco encefalico
- post chirurgia del tronco encefalico
- post irradiazione del tronco encefalico

debolezza dei muscoli respiratori

- paralisi bilaterale del diaframma
- lesione bilaterale del nervo frenico

malattie neuromuscolari

- poliomielite
- atrofia muscolare spinale
- malattia del 1° e 2° motoneurone (sclerosi laterale amiotrofica)
- sindrome di Guillain-Barrè
- distrofia muscolare
- miopatie congenite
- miopatie mitocondriali

disordini scheletrici

- cifoscoliosi
- deformità della parete toracica

malattie delle alte vie respiratorie

- sequenza di Pierre Robin (micrognazia, glossoptosi, schisi palato molle)
- tracheomalacia
- paralisi delle corde vocali

malattie polmonari croniche

- displasia broncopolmonare
- malattia polmonare cronica ostruttiva
- fibrosi cistica
- fibrosi polmonare

disordini cardiovascolari

- malattie cardiache congenite
- malattie cardiache acquisite

Adattata da Keens.

Sindromi restrittive e malattie neuromuscolari

Nei pazienti con malattie restrittive della parete toracica, in assenza di condizioni reversibili che contribuiscano a peggiorare la ventilazione alveolare e che possano essere corrette, l'indicazione alla VMD (Simonds 1995, Consensus conference report 1999) viene posta in presenza di sintomi quali fatica, dispnea, cefalea mattutina, sonno disturbato, ipersonnia diurna, associati a uno dei seguenti criteri:

- $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg;
- episodi di desaturazione durante monitoraggio notturno con $\text{SaO}_2 \leq 88\%$ per 5 min consecutivi;
- MIP < 60 cm H_2O o una FVC $< 50\%$ del predetto nei pazienti con malattie neuromuscolari progressive.

Secondo le direttive AIPO (1996, 2003) criteri fisiologici aggiuntivi sono:

- PaO_2 in stato di veglia e in fase di stabilità clinica < 60 mmHg;
- capacità vitale (CV) $< 20-30\%$ del predetto ovvero $< 1,0$ L;
- massima pressione inspiratoria (MIP) < 30 cm H_2O ;
- differenza della CV nel passaggio dalla posizione eretta alla posizione supina $> 25\%$;
- tachipnea: frequenza respiratoria > 27 atti/min.

Una recente revisione Cochrane sull'argomento (Annane 2007) condotta su 8 studi randomizzati e controllati, ha evidenziato che la VMD notturna determina un miglioramento a breve termine dei sintomi diurni da ipoventilazione (**Prove di tipo I; grado di raccomandazione A**), ma che solo in 3 studi si osservava un aumento della sopravvivenza, specialmente in pazienti con SLA (**Prove di tipo I; grado di raccomandazione A**). Sono necessari ulteriori studi su una popolazione di pazienti numericamente significativa

Sclerosi laterale amiotrofica

I sintomi respiratori e le alterazioni emogasanalitiche possono comparire solo in una fase avanzata della malattia e pertanto basarsi su di essi può ritardare l'istituzione della ventilazione meccanica. Viene consigliato (Miller 1999) di iniziare la NPPV in caso di presenza di sintomi respiratori o quando la FVC è 50% ; tuttavia questa indicazione rimane controversa, in quanto rischia di sottovalutare il numero di pazienti che potrebbero beneficiare del trattamento ventilatorio (Leigh 2003). Una VC $> 50\%$ accompagnata da sintomi respiratori indica la necessità di eseguire una polisonnografia per le relative indicazioni alla ventilazione meccanica precoce.

E' estremamente importante che la valutazione della VC venga sempre eseguita in posizione seduta e supina al fine di identificare una debolezza del diaframma (delta della differenza dei valori misurati = 25%). L'inizio della VMD in fase precoce è raccomandata per poter far adattare il paziente e per non trovarsi ad affrontare situazioni di emergenza.

L'uso della NPPV nei pazienti con ortopnea e MIP $< 60\%$ del predetto o con ipercapnia diurna sintomatica, in assenza di grave impegno bulbare, ha aumentato la sopravvivenza e la qualità di vita dei pazienti in uno studio controllato (Bourke 2006).

Distrofia muscolare di Duchenne

Nei distrofici, la FVC è spesso marcatamente ridotta (20-25%) anche in assenza di sintomi e di ipercapnia; in questi pazienti, una FVC <20% è da sola sufficiente per iniziare la VMD (Raphael 2001).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione B.

La ventilazione meccanica preventiva, prima dell'insorgenza dell'insufficienza respiratoria conclamata non si è, invece, dimostrata efficace (Raphael 2001).

Prove di tipo II; grado di raccomandazione A.

Broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO)

In uno studio italiano multicentrico e randomizzato è stato dimostrato che l'impiego della VMD non invasiva in pazienti BPCO con ipercapnia, in aggiunta al trattamento con ossigeno terapia a lungo termine induceva una riduzione della progressione dell'ipercapnia, un miglioramento della qualità di vita e dei sintomi, una chiara tendenza alla riduzione dei ricoveri in area intensiva (Clini 2002). Non esistono, tuttavia, al momento attuale, prove definitive da studi scientifici che indichino la necessità di un uso generalizzato della VMD nel paziente BPCO con ipercapnia o senza, con autonomia ventilatoria e senza episodi di ipoventilazione. Pertanto, la VMD non invasiva in pazienti BPCO ipercapnici va riservato a pazienti selezionati.

Prove di tipo II; grado di raccomandazione B.

I criteri che associati alla sintomatologia (fatica, dispnea, cefalea mattutina, sonno disturbato, ipersonnia diurna) giustificano la VMD sono:

- ipercapnia ($\text{PaCO}_2 \geq 55 \text{ mmHg}$);
- ipercapnia (PaCO_2 50-54 mmHg) associata a frequenti ospedalizzazioni per episodi di scompenso respiratorio acuto;
- ipercapnia (PaCO_2 50-54 mmHg) associata a desaturazione notturna (SaO_2 tramite pulsossimetria <88% per 5 min consecutivi durante somministrazione di O_2 (>2 L/min).

Bronchiectasie e fibrosi cistica

Viene riportato che la NPPV è in grado di migliorare lo stato respiratorio e le condizioni generali di pazienti con fibrosi cistica in fase terminale e in attesa di trapianto (Hodson 1991, Piper 1992).

Modalità di applicazione della VMD

La prescrizione viene effettuata da:

- pneumologi afferenti a centri ospedalieri o universitari qualificati per specifiche competenze nel campo dell'insufficienza respiratoria e della ventilazione meccanica. Essi sono identificati come prescrittori principali, adibiti alla verifica degli esami strumentali necessari a porre l'indicazione

(tabella 17) e alla scelta della protesi ventilatoria più opportuna, ottimizzandone l'impiego come indicato nella tabella 18;

- pediatri appartenenti a centri qualificati per specifiche competenze nell'ambito dell'insufficienza respiratoria e della ventilazione meccanica, per i pazienti in età pediatrica;
- rianimatori nel caso di pazienti ventilatori dipendenti dimessi direttamente dalla ICU o in assenza di centri pneumologici o pediatrici qualificati.

Per i pazienti stabili con necessità di una VMD non invasiva, si procederà a un periodo di adattamento alla VM in regime di *day hospital* presso un centro qualificato, prima della prescrizione del ventilatore.

Tabella 17. Esami necessari per porre l'indicazione alla VMD

| Test | Routine | Casi selezionati |
|--|---------|------------------|
| Emogasanalisi diurna | X | |
| Emogasanalisi notturna | | X |
| Spirometria | X | |
| Pressione dei muscoli respiratori | X | |
| <i>Pattern</i> respiratorio | X | |
| <i>Drive</i> respiratorio | | X |
| Pulsossimetria notturna | X | |
| PtcCO ₂ notturna | | X |
| Polisonnografia | | X |
| PtcCO ₂ = misurazione transcutanea della pCO ₂ | | |

Tabella 18. Raccomandazioni per la prescrizione di VMD

- assistenza ventilatoria nelle strutture di ricovero con un tipo di ventilatore da usarsi precocemente
- dimissione del paziente, se possibile direttamente con il ventilatore in uso, previa autorizzazione della ASL
- ricovero per il tempo sufficiente perché il *team* ospedaliero definisca le regolazioni ottimali per il paziente e perché si completi il *training* del paziente e/o del *caregiver* con quello stesso ventilatore
- *check list* che documenti le fasi del *training* e i risultati in termini di efficienza nella gestione, non solo del ventilatore, ma anche di tutti gli altri aspetti assistenziali (aspirazioni, tracheostomia, ossigenoterapia, terapia broncodilatatrice, emergenze cardiorespiratorie, nutrizione enterale, cateteri)

Follow-up

Nell'ambito del programma assistenziale dei pazienti in VMD sono previsti, laddove la condizione clinica lo permetta, controlli periodici (almeno ogni 2 mesi) presso il centro prescrittore dei pazienti autosufficienti, per:

- verifica delle condizioni cliniche;
- verifica dell'efficacia della terapia;
- verifica dell'adesione al trattamento domiciliare;
- verifica dell'impostazione del ventilatore;
- valutazione della funzione polmonare tramite esecuzione di test funzionali respiratori.

Per i pazienti non autosufficienti e ventilati per via invasiva è previsto un controllo domiciliare (vedi LG assistenza domiciliare).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

In appendice sono inseriti 7 diversi tipi di moduli necessari per l'assistenza al malato con insufficienza respiratoria oltre alla lista con la spiegazione degli acronimi usati:

- Richiesta OTLT per pazienti stabili con Insufficienza respiratoria cronica;
- Richiesta sospensione OTLT;
- Richiesta per adeguamento OTLT;
- Richiesta per ossigenoterapia temporanea per pazienti con insufficienza respiratoria;
- Richiesta ventilatore domiciliare per pazienti con insufficienza respiratoria cronica secondaria a malattie ostruttive croniche;
- Richiesta ventilatore domiciliare per pazienti con insufficienza respiratoria cronica secondaria a malattie restrittive e neuromuscolari;
- Richiesta ventilatore per DRS.

Bibliografia

Annane D et al. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007, Issue 4. Art. No:CD001941.DOI:10.1002/14651858.CD001941.pub2.

Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri. Documento ufficiale. La ventiloterapia domiciliare a lungo termine (LTHMV) nelle neuromiopatie (NM) causanti insufficienza respiratoria. *Rass Patol App Resp* 1996; 11: 273-83.

Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri. Raccomandazioni per la ventilazione meccanica domiciliare. Aggiornamento anno 2003. Parte 1. *Rass Patol App Resp* 2003; 18: 368-75.

Bourke SC et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurology* 2006; 5: 140-47.

Clini E et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J* 2002; 20: 529-38.

Clinical indications for non invasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation. A Consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-34.

Hodson ME et al. Non-invasive mechanical ventilation for cystic fibrosis patients-a potential bridge to transplantation. *Eur Respir J* 1991; 4: 524-27.

- Loube DI et al. Indications for positive airway pressure treatment of adult obstructive sleep apnea patients. A consensus statement. *Chest* 1999; 115: 1495-96.
- Keens TG et al. Ventilatory treatment at home. in Beckerman RC et al. *Respiratory control disorders in infants and children*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1992.
- Leigh PN et al. The management of motor neurone disease *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; (suppl 4): 32-47.
- Miller RG et al. ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999; 52: 1311-23.
- Piper AJ et al. Nocturnal nasal IPPV stabilizes patients with cystic fibrosis and hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1992; 102: 846-50.
- Raphael JC. Long-term ventilation in Duchenne muscular dystrophy: when to begin? *International Conference on Home Mechanical Ventilation, Lyone March 2001*.
- Raphael JC et al. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1994; 343: 1600-04.
- Simonds AK et al. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50: 604-09.

Diagnosi e trattamento della sindrome delle apnee ostruttive indotte dal sonno nell'adulto

L'OSAS (sindrome delle apnee ostruttive indotte dal sonno) è una sindrome clinica caratterizzata da episodi ricorrenti di ostruzione delle vie aeree superiori, che portano a una riduzione marcata (ipopnea) oppure all'assenza (apnea) di flusso aereo al naso e alla bocca. Questi episodi di deficit della ventilazione sono generalmente accompagnati da forte russamento, oppure da una limitazione di flusso inspiratorio che cessa in corrispondenza di un *arousal*, da ipossiemia e sonno frammentato (risvegli ricorrenti) che contribuiscono alla comparsa d'ipersonnolenza diurna, complicanze di tipo cardiovascolare e insufficienza respiratoria presente anche in veglia (Deegan 2002, Floras 2014).

La prevalenza stimata dell'OSAS è del 2-4% nella popolazione generale (Young 1993, Partinen 1998, Bixler 2001).

Secondo Flemons (1994) e l'American Sleep Disorders Association Task Force (1998), nella valutazione diagnostica dell'OSAS si deve tener conto del:

- numero di apnee ostruttive e ipopnee per ora di sonno (indice di apnea/ipopnea, AHI);
- numero di risvegli correlati a sforzi respiratori, RERA (Respiratory Effort-Related Arousals), eventi caratterizzati da un aumentato sforzo respiratorio della durata >10 sec che determina il risveglio). L'identificazione di questi eventi richiede la misurazione continua della *flow limitation arousal*, tramite cannula nasale e trasduttore di pressione, oltre alla registrazione dell'*arousal*;
- numero delle apnee ostruttive, ipopnee + RERA per ora di sonno (indice dei disturbi respiratori, RDI).

Linee guida: iter diagnostico

La definizione del momento più opportuno per procedere con le indagini notturne non è semplice. E' necessario considerare il tipo di patologia, la sua storia naturale, l'età del paziente, il quadro clinico generale, la presenza di comorbilità e/o fattori di rischio per DRS.

Per l'anamnesi, la compilazione del questionario di Berlino e dell'Epworth Sleepness Scale, da parte del paziente insieme al suo *partner*, permette di evidenziare e quantificare i sintomi più comuni dell'OSAS. I soggetti da avviare al percorso diagnostico strumentale sono valutati sulla base di sintomi e segni clinici. Sintomi clinici sono:

- russamento abituale e persistente (tutte le notti da almeno 6 mesi);
- pause respiratorie nel sonno riferite dal *partner*;
- risvegli con sensazione di soffocamento in soggetto russatore (non necessariamente abituale);
- sonnolenza diurna;
- cefalea mattutina (Alberti 2005);
- disturbi cognitivi e dell'umore (Kielb 2012);

- nicturia (Bosch 2013);
- disturbi sessuali (Insalaco 2011).

Segni clinici sono:

- IMC (indice di massa corporea) $>29 \text{ kg/m}^2$;
- circonferenza collo $>43 \text{ cm}$ (M) o $>41 \text{ cm}$ (F);
- dismorfismi cranio facciali e anomalie oro faringee (tutte le situazioni anatomiche che determinano una riduzione del calibro delle prime vie aeree).

Esami strumentali: prove funzionali respiratorie, emogasanalisi su sangue arterioso, radiografia del torace in 2 P standard, ecg, misurazione della pressione arteriosa, classe Mallampati e rinoscopia servono per escludere patologie concomitanti o complicanze già in atto.

Monitoraggio strumentale durante il sonno: la diagnosi di OSAS non può prescindere da una valutazione strumentale durante il sonno.

Metodiche di monitoraggio (AIMS/AIPO 2001, American Sleep Disorders Association 1997)

Monitoraggio cardiorespiratorio ridotto: registrazione di almeno questi 4 parametri: rumore respiratorio o flusso aereo, frequenza cardiaca, ossimetria, posizione.

Monitoraggio cardiorespiratorio completo: registrazione di rumore respiratorio, flusso aereo, frequenza cardiaca, ossimetria, posizione, movimenti toraco addominali.

Polisonnografia notturna con strumentazione portatile: registrazione dei parametri che consentono l'identificazione dei periodi di sonno e la distinzione fra il sonno REM e il sonno NREM + parametri cardiorespiratori del monitoraggio cardiorespiratorio completo.

Polisonnografia in laboratorio notturna: registrazione dei parametri che permettono la lettura del sonno secondo i criteri standard per la valutazione di macro e microstruttura + parametri cardiorespiratori + (facoltativi) pressione endoesofagea e movimento degli arti.

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

Indicazione ai vari tipi di esame strumentale (LG AIPO 2010)

La diagnosi di OSAS nei soggetti adulti si basa sulla presenza di almeno uno dei seguenti sintomi (russamento riferito, sonnolenza diurna, sonno non ristoratore, fatica diurna, frammentazione del sonno, risveglio con sensazione di soffocamento, apnee riferite) associati alla rilevazione di un Apnea/Hypopnea Index (AHI) o di un Respiratory Disturbance Index (RDI) >5 in un quadro non spiegabile da altri disturbi, utilizzo di farmaci o abuso di sostanze.

Il monitoraggio cardiorespiratorio completo permette di valutare in modo attendibile il *pattern* respiratorio del paziente. Nel caso che i risultati di questo esame non giustifichino la presenza di sintomi suggestivi di una alterazione della qualità del sonno (ipersonnia diurna, cefalea mattuti-

na, sonno non ristoratore) o di alterazioni emogasanalitiche diurne, si pone l'indicazione alla polisonnografia di laboratorio.

La polisonnografia notturna in laboratorio è obbligatoria solo nei casi dubbi dopo monitoraggio cardio respiratorio o con polisonnografia portatile.

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

I pazienti nei quali è stata fatta diagnosi di OSAS dovrebbero poi essere sottoposti a una serie di esami successivi per:

- evidenziare eventuali anomalie anatomiche delle vie aeree superiori quali cause della sindrome:
 - valutazione ORL a fini diagnostici e per eventuale intervento chirurgico
 - eventuali indagini di *imaging* delle vie aeree extratoraciche (RM, TC spirale, cefalometria) (Davies 1992, Ferguson 1995, Mortimore 1998);
- evidenziare eventuali complicanze o patologie associate:
 - Holter pressorio per eventuale ipertensione arteriosa
 - Holter cardiaco per eventuali turbe del ritmo cardiaco associate alla OSAS
 - ecocardiografia per evidenziare un iniziale impegno cardiaco e/o uno stato d'ipertensione polmonare
 - emocromo, elettroliti ematici, proteinuria delle 24 ore, ormoni tiroidei, profilo glicemico
 - valutazione endocrinologica per eventuale trattamento dietetico e o farmacologico dell'obesità
 - valutazione chirurgica per eventuale intervento di riduzione gastrica da prendere in considerazione solo nel trattamento di OSAS grave con obesità marcata, tenendo conto dei rischi cui vanno incontro i pazienti affetti da OSAS e con IRC conclamata (Suratt 1987, Schwartz 1991, Javaheri 1995, Peppard 200, Pepperell 2002).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

Indicazioni terapeutiche

Vanno prese, innanzi tutto, misure generali contro i fattori di rischio accertati, quali obesità, cattiva igiene del sonno, fumo di tabacco, ipotiroidismo, ipertensione arteriosa sistemica (Montserrat 2002).

La terapia chirurgica ORL può rimuovere la causa di ostruzione in alcuni casi selezionati (Schwartz 1992).

In assenza di fattori causali risolvibili con provvedimenti di tipo specifico, la terapia suggerita dalla maggior parte degli autori è l'applicazione di una pressione positiva continua nelle vie aeree CPAP (nCPAP) che si oppone al loro collasso durante il sonno (He 1988, Kribbs 1993, Wilcox 1993, Yamashiro 1995, ATS 1994, Strollo 1998, Claman 1996, Chervin 1997, Loube 1999,

Ballester 1999). L'indicazione al trattamento dipende dalla gravità della malattia e dalla presenza di fattori associati:

- AHI (Apnea/Hypopnea Index) o RDI (Respiratory Disturbance Index) ≥ 15 , in associazione alle misure generali (calo ponderale, rinuncia ad alcol e sedativi, cessazione abitudine al fumo di tabacco) (Kim 2007), indipendentemente da sintomi clinici o altre comorbidità;
- AHI e RDI >5 e <15 con sintomi (ipersonnolenza, alterazioni della memoria o delle capacità cognitive) o di malattie cardio vascolari (ipertensione, cardiopatia ischemica, ischemia cerebrale).

In assenza di sintomi o di fattori di rischio cardio vascolari, i pazienti con questi ultimi indici non vanno trattati con nCPAP, ma seguiti con un monitoraggio cardio respiratorio completo dopo non più di 2 anni.

L'impiego di apparecchi *bi-level* che permettono la regolazione indipendente delle pressioni inspiratorie ed espiratorie non è indicato solitamente nel trattamento dell'OSAS. Tali apparecchi sono indicati solo nei pazienti OSAS che non tollerano la nCPAP oppure nei casi di *overlap syndrome* (BPCO associata ad OSA) (Loube 1999) o di sindrome obesità-ipoventilazione (OHS) associata a OSA (Epstein 2009).

In caso di apnee centrali con respiro di Cheyne-Stokes e con significative comorbidità cardiovascolari, se la CPAP risulta inefficace, è possibile utilizzare ventilatori specificamente dedicati quali Adaptive Servo Ventilator (ASV) (Monamura 2011).

Prove di tipo VI; grado di raccomandazione A.

Titolazione della CPAP

La titolazione della CPAP può essere realizzata con le seguenti modalità:

- polisonnografia completa di laboratorio con personale di sorveglianza dedicato e titolazione manuale della CPAP (standard di riferimento);
- indagine polisonnografica completa in laboratorio (con o senza la presenza di personale di sorveglianza dedicato) con titolazione eseguita con auto-CPAP;
- indagine polisonnografica completa o monitoraggio cardiocircolatorio completo eseguito durante CPAP il cui valore è stato ottenuto da precedenti registrazioni notturne con auto-CPAP.

Si raccomanda che la titolazione della CPAP ottenuta mediante auto-CPAP derivi:

- da una revisione critica dei dati ottenuti dall'auto-CPAP (non è sufficiente l'analisi automatica);
- da almeno due notti di valutazione con auto-CPAP;
- dall'analisi di un periodo di registrazione di almeno 4 ore con buona qualità dei segnali registrati e con almeno il 10% del tempo di sonno in posizione supina.

E' raccomandato che la titolazione della CPAP nei pazienti OSA con comorbidità (BPCO, scompenso cardiaco, OHS, patologie neuromuscolari, apnee centrali) sia eseguita solo con la prima modalità.

Il valore di CPAP terapeutico sarà il valore più basso di CPAP che consente di ottenere (Insalaco AIPO 2011):

- AHI <5 eventi/ora;
- indice di desaturazione (ODI) <5 eventi/ora;
- saturazione di emoglobina media >90%;
- sostanziale abolizione della *flow limitation*.

La prescrizione è compito del medico pneumologo che, sulla base della sua specifica competenza, si propone di correggere i disturbi della funzione respiratoria, tenendo conto anche della ipersonnolenza diurna e dell'interessamento cardiovascolare.

Follow-up

Il *follow-up* è compito dello stesso centro prescrittore, che deve essere in possesso di programmi educazionali dedicati (in grado di valutare aspetti quali insorgenza di effetti collaterali, dieta, astinenza dall'alcol, astinenza dall'abitudine al fumo di tabacco, gestione corretta del ventilatore e della maschera utilizzata).

In caso di prima prescrizione, deve essere programmato un controllo ambulatoriale entro tre mesi dalla fornitura della CPAP.

Durante i controlli è importante verificare il tempo medio di uso della nCPAP. Si possono verificare le seguenti evenienze:

- se il paziente dimostra una soddisfacente aderenza al trattamento (>4 ore/notte) associata alla scomparsa della sonnolenza diurna, la verifica della titolazione (determinazione del livello di pressione positiva necessaria per un corretto trattamento terapeutico) non è richiesta e il controllo del paziente può essere rinviato a distanza di 12-24 mesi;
- se, pur con una buona aderenza al trattamento, permane ipersonnolenza diurna oppure una significativa variazione del IMC, è necessaria la verifica della titolazione del ventilatore e una successiva osservazione del paziente a distanza di ulteriori tre mesi;
- se permane sonnolenza si raccomanda valutazione neurologica per approfondimenti ed eventuale prescrizione di modafinil;
- se il paziente dimostra scarsa aderenza al trattamento (<4 ore/notte), è necessario ricercare le cause (effetti collaterali, maschera di taglia o materiale non adeguati, scarsa tolleranza verso le pressioni applicate). Se l'atteggiamento del paziente è di disponibilità al trattamento, si dovrà cercare di eliminare le cause sopra indicate e, se necessario, si procederà al controllo ulteriore della titolazione. In caso contrario, è lecito proporre alla ASL il ritiro dell'apparecchio. La ripetizione d'indagini strumentali (monitoraggio cardio respiratorio, polisonnografia) è indicata solo in caso di variazione delle condizioni cliniche del paziente, come persistenza dei sintomi (soprattutto sonnolenza diurna), incremento o riduzione ponderale significativo, interventi chirurgici di ORL o maxillofacciale. Resta inteso che, sulla base della valutazione clinica espressa dal medico prescrittore, la periodicità e la modalità dei controlli rimangono di sua stretta competenza.

N.B. La fornitura della protesi dovrebbe essere la più rapida possibile.

L'attuale normativa nazionale (allegato C/ protesica) prevede la possibilità di prescrivere solo ventilatori a pressione positiva intermittente. In termini restrittivi la suddetta definizione non comprende la nCPAP. Tuttavia, negli ultimi anni in modo sempre più diffuso in Italia i prescrittori hanno utilizzato lo stesso allegato C per permettere il trattamento a lungo termine con nCPAP dei pazienti affetti da OSAS.

La morbilità conseguente all'OSAS e i costi delle protesi che erogano nCPAP (inferiori rispetto ai ventilatori meccanici domiciliari) fanno ritenere appropriata e giustificata questa applicazione estesa alla nCPAP dell'allegato C/protesica. In molti paesi europei, da alcuni anni la nCPAP viene assimilata alla VM a lungo termine e garantita a domicilio dalla sanità pubblica.

Bibliografia

- Alberti A et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 11: 309-16.
- American Sleep Disorders Association Task Force. The Chicago criteria for measurements, definitions, and severity of sleep related breathing disorders in adult. Presented at the Association of Professional Sleep Societies Conference. June 20, 1998; New Orleans, LA.
- American Thoracic Society: indications and standards for use of nasal continuous positive airway pressure (CPAP) in sleep apnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 1738-45.
- Ballester E et al. Evidence of the effectiveness of CPAP in the treatment of sleep apnea/hypopnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 495-50.
- Bixler E et al. Prevalence of sleep-disordered breathing in women - Effects of gender. *AJRCCM* 2001; 163: 608-13.
- Bosch JLHR et al. The prevalence and causes of nocturia. *J Urol* 2013; 2013: S86-92.
- Chervin RD et al. Compliance with CPAP can be improved by simple interventions. *Sleep* 1997; 20: 284-89.
- Claman DM et al. Nocturnal noninvasive positive pressure ventilatory assistance. *Chest* 1996; 140: 1581-88.
- Commissione paritetica AIPO-AIMS. Linee guida di procedura diagnostica nella sindrome delle apnee ostruttive dell'adulto. *Rassegna di patologia dell'apparato respiratorio* 2003; 18: 305-08.
- Davies RJO et al. Neck circumference and other clinical features in the diagnosis of the obstructive sleep apnoea syndrome. *Thorax* 1992; 47: 101-05.
- Deegan PC et al. Fisiopatologia dell'apnea ostruttiva durante il sonno. *Eur Resp Monograph* 2002; 6: 29-58.
- Epstein LJ et al. Clinical guideline for the evaluation, management and long-term care of obstructive sleep apnea in adults. *J Clin Sleep Med* 2009; 5: 263-76.
- Ferguson KA et al. The relationship between obesity and craniofacial structure in obstructive sleep apnea. *Chest* 1995; 108: 375-81.
- Flemons WW et al. Likelihood ratios for sleep apnea clinical prediction rule. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 1279-85.

- Floras JS et al. Sleep apnea and cardiovascular risk. *Journal of cardiology* 2014; 63: 3-8.
- He J et al. Mortality and apnea index in obstructive sleep apnea. *Chest* 1988; 94: 9-14.
- Indications for Polysomnography Task Force, American Sleep Disorders Association Standards of Practice Committee. Practice parameters for the indications for polysomnography and related procedures. *Sleep* 1997; 20: 406-22.
- Insalaco G et al. Raccomandazioni per la diagnosi e cura dei disturbi respiratori nel sonno. AIPO Ricerche Edizioni, Milano, Marzo 2011
- Javaheri S et al. Occult sleep-disordered breathing in stable congestive heart failure. *Ann Intern Med* 1995; 122: 487-92.
- Kim SK et al. Relationship between arousal index and clinical manifestation in patients who performed polysomnography. *Chest* 2007; 132: 648b-649.
- Montserrat JM et al. Panoramica delle opzioni disponibili per il trattamento del russare e dell'apnea del sonno. *Eur Resp Monograph* 2002; 6: 128-57.
- Mortimore IL et al. Neck and total body fat deposition in non obese and obese patients with sleep apnea compared with that in control subjects. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 280-83.
- Netzer NC et al. Using the Berlin Questionnaire to identify patients at risk for the sleep apnea syndrome. *Ann Intern Med* 1999; 131: 485-91.
- Partinen M et al. Epidemiology, morbidity and mortality of the sleep apnoea syndrome. *Eur Resp Mon* 1998; 10: 63-74.
- Peppard P et al. Prospective study of the association between sleep-disordered breathing and hypertension. *NEJM* 2000; 342: 1378-84.
- Pepperell J et al. Ambulatory blood pressure after therapeutic and subtherapeutic nasal continuous positive airway pressure for obstructive sleep apnoea: a randomised parallel trial. *Lancet* 2002; 359: 204-09.
- Schwartz A et al. Effect of weight loss on upper airway collapsibility in sleep apnoea syndrome. *ARRD* 1991; 144: 494-98.
- Scwartz AR et al. Effect of uvulopalatopharyngoplasty on upper airway collapsibility in obstructive sleep apnea. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145: 527-32.
- Strollo PJ et al. Positive pressure therapy. *Clin Chest Med* 1998; 19: 55-68.
- Suratt P et al. Changes in breathing and the pharynx after weight loss in obstructive sleep apnoea. *Chest* 1987; 92: 631-37.
- Wilcox I et al. Effect of nasal continuous positive pressure during sleep on 24-hour blood pressure in obstructive sleep apnea. *Sleep* 1993; 16: 539-44.
- Yamashiro Y et al. CPAP titration for sleep apnea using a slit-night protocol. *Chest* 1995; 107: 62-66.
- Young T. et al. The occurrence of sleep-disordered breathing among middle aged adults. *N Engl J Med* 1993; 328: S1230-35.

Assistenza respiratoria domiciliare

Nell'ambito delle attività territoriali è nata l'esigenza di rispondere ai bisogni dei soggetti totalmente o parzialmente non autosufficienti, che per età e disabilità richiedono un'assistenza sanitaria e sociale cronica ed efficacemente erogabile a domicilio.

A tale scopo, le cure domiciliari si propongono di realizzare l'integrazione di competenze professionali sanitarie e sociali, per attivare programmi di assistenza (*Home Care*).

Per la riuscita di un programma di assistenza domiciliare sono di cruciale importanza la gestione degli aspetti organizzativi tecnici, nonché la sorveglianza e la gestione clinica dei pazienti. Nelle realtà in cui la *Home Care* è in fase di realizzazione, l'aspetto qualificante, ma non ancora ben delineato, è rappresentato dall'individuazione della figura istituzionale preposta al controllo e delle modalità con cui effettuare il controllo.

Il ruolo dell'ospedale nell'ambito dell'assistenza domiciliare respiratoria è ben definito come punto di avvio, di programmazione e di ricovero nei momenti di necessità nei paesi con un sistema di assistenza respiratoria domiciliare sviluppato. Nella nostra realtà potrebbe rappresentare anche il punto di verifica della qualità e di controllo della *Home Care*.

La tabella 19 illustra i presupposti di ordine culturale, organizzativo e operativo sui quali si fonda il progetto di continuità di cura (in dimissioni e in ingresso) tra le *équipe* ospedaliere e quelle territoriali.

Tabella 19. Elementi della continuità di cure ospedale/territorio

- realizzazione di un rapporto collaborativo/formativo fra:
 - operatori ospedalieri
 - medici di medicina generale/pediatri di libera scelta
 - operatori dei servizi territoriali
- coinvolgimento degli specialisti che possono essere potenzialmente attivati nel percorso di salute-malattia-disabilità-morte della persona
- adozione di una modalità operativa di integrazione
- utilizzo degli strumenti di valutazione multidimensionale
- approccio metodologico globale con particolare attenzione allo sviluppo delle potenzialità residue dell'individuo
- riconoscimento da parte del medico curante della necessità di un ricovero tempestivo, per i ricoveri programmati
- programmazione del ricovero attraverso una corsia preferenziale
- estensione di una relazione sugli aspetti clinici e assistenziali significativi

Organizzazione dei servizi di assistenza respiratoria domiciliare

Criteri di eleggibilità dei pazienti

I soggetti destinatari delle cure domiciliari sono soprattutto le persone non autosufficienti. In particolare, nella tabella 8 di pagina 23 si identificano in ambito respiratorio le situazioni che richiedono di continuare la ventilazione meccanica (invasiva o non invasiva) dopo la dimissione dalla ICU.

Modello organizzativo

E' opportuno prevedere progressivi livelli d'intensità delle cure, idonei a far fronte ai bisogni assistenziali attraverso gradi di protezione crescenti.

Livelli di cure:

- bassa intensità, per pazienti ancora senza necessità di ventilazione meccanica e in fase stabile: questo livello potrà essere garantito attraverso:
 - assistenza domiciliare programmata
 - assistenza domiciliare estemporanea
 - SAD
- media intensità, per pazienti con necessità di ventilazione meccanica:
 - invasiva (tramite tracheotomia)
 - oppure non invasiva per <12 h/dì, in fase di stabilità clinica. Questo livello potrà essere garantito attraverso l'assistenza domiciliare integrata (ADI)
- alta intensità per pazienti con:
 - necessità di ventilazione meccanica invasiva, non invasiva o *pacing* diaframmatico per >12 h/dì
 - oppure pazienti normalmente inseriti nelle classi di bassa o media intensità, in fase di instabilità clinica (per esempio per riacutizzazione bronchiale o polmonite). Questo livello potrà essere garantito attraverso le tipologie erogative di ADI, ADI con passaggio in cura all'équipe specialistica della ASL, passaggio in cura globale a *équipe* di unità operative di strutture ospedaliere accreditate (mediante apposita convenzione).

N.B. Per qualsiasi situazione di emergenza il paziente dovrà riferirsi ai servizi di urgenza/emergenza competenti territorialmente (118).

Team

Il *team* comprende il paziente e i suoi familiari e una serie di figure professionali, sanitarie e non, elencate in tabella 20 a pagina 55, operanti sia in strutture ospedaliere sia sul territorio, ognuna delle quali deve utilizzare strumenti valutativi e di misura che permettano un giudizio il più obiettivo possibile sull'evolversi dello stato psicofisico del paziente.

Una volta stabilite le figure professionali coinvolte, è necessario definire:

- un programma operativo che stabilisca le caratteristiche qualitative e quantitative assistenziali necessarie, in base alla gravità del paziente;
- un programma di *follow-up*.

Tabella 20. Assistenza domiciliare respiratoria: professionisti coinvolti

- medico di medicina generale o pediatra di libera scelta
- specialista pneumologo di riferimento
- altri medici specialisti di supporto (per esempio fisiatra, geriatra, rianimatore)
- medico responsabile del servizio di cura domiciliare della ASL
- farmacista di riferimento (per l'eventuale fornitura d'urgenza di presidi)
- nutrizionalista o dietista
- logopedista
- psicologo
- personale sanitario operante sul territorio
 - infermieri professionali
 - terapeuta della riabilitazione
 - assistente sociale
 - operatore socio-sanitario

Il gruppo di assistenza domiciliare prende in carico il malato al momento della dimissione dall'Unità di cura (UC), ma, prima che ciò avvenga, è necessario che vi sia un contatto preliminare nel corso del quale i sanitari dell'UC espongono le caratteristiche del caso che i professionisti del gruppo si accingono a seguire nel tempo e stendano, insieme a loro, un piano di cura.

E' pertanto opportuno che ogni ASL predisponga un gruppo specificamente costituito per attendere a questi compiti. Al gruppo di assistenza domiciliare spetta anche il compito di effettuare una valutazione preliminare della idoneità del domicilio ad accogliere il paziente.

Addestramento dei *caregiver* e supporti necessari al paziente a domicilio

L'*équipe* attiva a livello domiciliare deve essere messa in grado di usufruire di tutto il materiale di supporto necessario a rispondere alle esigenze individuali e peculiari del malato indicato nelle presenti linee guida. Nella fase di organizzazione di un programma di *Home Care* respiratoria, la formazione, l'educazione e la coordinazione del team dovrebbero avvenire nell'ambito dei centri prescrittori specializzati nell'assistenza e trattamento dell'insufficienza respiratoria.

Nell'ipotesi di dover predisporre questi specifici gruppi di assistenza è opportuno che vengano avviati corsi regionali da tenersi presso quei centri che siano in grado di mettere a disposizione esperienze collaudate e cultura specifica. Nel momento in cui l'*équipe* medica dell'unità di cura presso cui è ricoverato il paziente decide per una dimissione con indicazione alla ventilazione meccanica domiciliare, l'*équipe* infermieristica deve essere in grado di individuare, tramite una scheda di valutazione espressa in punteggi, i seguenti dati:

- il livello di dipendenza del paziente;
- l'attitudine dei *caregiver* a espletare attività assistenziali: questo dato è da valutare prima dell'inizio del *training*, in quanto permette di individuare i soggetti più adeguati a essere istruiti nell'assistenza quotidiana al paziente.

La scheda di valutazione dell'equipe infermieristica dell'UC è il punto di partenza per l'elaborazione del piano di assistenza infermieristica domiciliare a carico del personale infermieristico dell'area territoriale competente.

Nella tabella 21 vengono riportati gli insegnamenti da impartire al paziente e ai familiari prima della dimissione e nella tabella 22 le istruzioni procedurali specifiche che l'equipe infermieristica impartirà ai *caregiver* (vedi anche le tabelle 23, 24 e 25 a pagina 57). Al termine dell'addestramento, il gruppo infermieristico dell'unità di cura deve eseguire una valutazione finale del livello di apprendimento dei *caregiver*.

Tabella 21. Procedure oggetto di istruzione pre-dimissione

- uso del ventilatore
- uso dell'aspiratore
- tecnica di aspirazione
- gestione della cannula tracheostomica
- cura dello stoma tracheale
- gestione dei guasti dei dispositivi
- uso del ventilatore manuale
- direttive sull'uso delle linee telefoniche
- superamento delle difficoltà di alimentazione
- capacità di affrontare i problemi psicologici

Tabella 22. Addestramento dei *caregiver*: obiettivi

- riconoscere gli allarmi del ventilatore e saperne individuare le cause per porvi rimedio
- effettuare la manovra di broncoaspirazione in maniera sterile
- riconoscere e segnalare gli effetti collaterali connessi alla tracheotomia:
 - presenza di secrezioni dense, gialle o verdastre
 - gonfiore e arrossamento dei tessuti dello stoma
 - tumefazione dei linfonodi del collo
 - perdite di siero o di sangue dallo stoma
 - formazione, ai bordi in contatto con la cannula, di granulomi (neoformazioni rosse, facilmente sanguinanti)
- riconoscere tutti quegli stati di emergenza per cui è necessario contattare immediatamente il centro di riferimento oppure il 118 (cianosi, marcata e prolungata ipossiemia, bradicardia)
- conoscere la frequenza di sostituzione del materiale
- svuotare la vaschetta per la raccolta della condensa, quando si riempie di acqua fino a 1/3 circa della vaschetta stessa
- controllare il livello dell'acqua distillata nell'umidificatore
- gestire la cannula tracheostomica
- gestire gli ausili necessari per applicare la metodica prescelta per l'alimentazione del paziente (nutrizione enterale totale oppure nutrizione parenterale totale)
- chiedere all'equipe infermieristica territoriale di contattare il centro di riferimento per le medicazioni necessarie

Tabella 23. Allarmi del ventilatore e possibili soluzioni

| Tipo di allarme | Probabile causa | Soluzione |
|-----------------|--|--|
| Alta pressione | Tappo di muco Condensa nel circuito | Broncoaspirazione Svuotamento del circuito e relative vaschette |
| Bassa pressione | Rottura della cuffia Riduzione del grado di tensione della cuffia | Sostituzione della cannula (contatto immediato con il <i>team</i> di AD) Ripristinare il corretto grado di tensione |

Tabella 24. Broncoaspirazione: scopi e tecnica

| Scopi | Tecnica di esecuzione |
|--|---|
| Mantenere pervie le vie aeree rimuovendo le secrezioni | Utilizzare materiale sterile e tecnica asettica |
| Prevenire gli effetti collaterali della ritenzione di secrezioni | Connettere il sondino di aspirazione alla fonte aspirante e introdurlo con l'aspirazione non attiva; non superare l'estremità distale della cannula tracheostomica Aprire l'aspirazione e broncoaspirare rapidamente (10-15 secondi) Uscire dalla cannula tracheostomica con l'aspirazione attiva e se necessario ripetere la manovra con un altro sondino da aspirazione |
| N.B. Prima di iniziare la manovra occorre iperossigenare il paziente, in quanto in corso di broncoaspirazione è possibile causare ipossiemia. | |

Tabella 25. Frequenza di sostituzione del materiale

| |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • circuito paziente: ogni 20/30 giorni circa • filtro antibatterico non HME: ogni 12 ore e al bisogno • catetere mount: almeno 1 volta al giorno e al bisogno • capsula per aspiratore: secondo le istruzioni della ditta • tracheolife: 2 volte al giorno e al bisogno |
|---|

La gestione della cannula tracheostomica prevede l'effettuazione di una medicazione della tracheostomia almeno quotidianamente, che deve avvenire con detersione dello stoma e della cute peristomale con soluzione fisiologica 0,9%. Solo in caso di presenza dei segni e sintomi d'infezione occorre eseguire disinfezione con Amukine Med (Amuchina base già diluita al 5% e pronta all'uso). I nastri per tenere fissata la cannula tracheostomica vanno cambiati 1 o 2 volte la settimana e al bisogno e la controcannula va pulita almeno una volta al dì con acqua calda corrente. Secondo le ultime linee guida non vi è più la necessità di porre il materiale della cannula tracheostomica in amuchina, ma in un contenitore asciutto, onde evitare terreni di coltura.

La controcanula di ricambio va messa in amuchina diluita al 10%, soluzione già esistente in commercio.

E' importante che il *caregiver* sappia riconoscere il grado d'insufflazione della cuffia-palloncino spia, per eventualmente introdurre 15-18 cc di aria, a seconda della tensione.

Il cambio della cannula tracheostomica avviene ogni 6/8 settimane, previa comunicazione telefonica con il centro di riferimento

Alla dimissione domiciliare del paziente il personale infermieristico dell'unità di cura deve garantire la continuità assistenziale attivando il servizio infermieristico dell'area territoriale competente cui l'elenco e la quantità del materiale richiesto:

- 1 o 2 ventilatori;
- 2 aspiratori di cui 1 con batteria;
- umidificatore riscaldato;
- letto articolato;
- materasso antidecubito;
- ausili per la ventilazione:
 - circuito paziente: 2 al mese
 - filtro antibatterico non HME: 120 al mese
 - catetere mount: 120 al mese
 - sondini per aspirazione: 240 al mese
 - cannule tracheali: 2 al mese
 - capsula per umidificatore: RM 250: 4 al mese
 - guanti sterili: 4 pacchi al mese
 - guanti non sterili: 3 pacchi al mese
 - cerotto telato: 6 al mese
 - garze per medicazione.

Dimissioni protette

Al fine di favorire il rientro a domicilio del paziente, è necessario attivare le procedure di collaborazione tra *équipe* ospedaliera e domiciliare di cui al paragrafo seguente.

Il paziente potrà essere inviato a domicilio una volta appurato che il programma domiciliare potrà essere totalmente efficiente.

Sarà inoltre necessario concordare la data di dimissione con la AD della ASL, avvertire e informare il medico di medicina generale o il pediatra di libera scelta. Al paziente va consegnata una lista che comprende tutti i dati necessari per una dimissione sicura, come da tabella 26 a pagina 59.

E' compito del gruppo di assistenza domiciliare, al momento della dimissione, verificare che il materiale fornito dalla ASL corrisponda esattamente a quanto prescritto dall'UC e visitare il malato al suo domicilio per verificare che quanto concordato con la UC sia stato puntualmente recepito e applicato dal malato e dai suoi familiari.

Ogni eventuale dubbio andrà risolto subito.

Tabella 26. Piano di cure respiratorie: *check list*

- ventilatore: tipo e caratteristiche +/- *back-up* di ventilazione
- pallone resuscitatore (AMBU)
- requisiti elettrici e autonomia del ventilatore (batteria e generatore)
- descrizione dettagliata: circuiti, interfacce, valvole espiratorie, allarmi, disinfezione, documentazione del *training*
- vie aeree artificiali: nome, tipo, modalità d'impiego (cuffia di ancoraggio maschera, procedure d'insufflazione/desufflazione, programma aspirazione/umidificazione, cambio cannula, emergenza, valvole fonatorie)
- impiego del ventilatore: orari on/off, FiO₂, regolazioni, veglia *vs* sonno, *range* di pressioni, volume corrente/volume minuto durante il funzionamento
- sistemi di allarme: alta/bassa pressione, volume, disfunzione ventilatore, *power-failure*
- piano locale per le emergenze
- tecniche aggiuntive: ossigenoterapia, fisioterapia, terapia aerosolica, medicazioni
- sistemi di comunicazione

Ricoveri programmati e *follow-up*

La continuità di cure appropriate richiede la programmazione di periodici controlli ospedalieri del paziente, in regime di degenza oppure di *day-hospital*; devono, comunque, essere garantiti i ricoveri d'urgenza in ogni momento nell'unità di cura, quando possibile. Se il paziente è obbligato, a causa della sua infermità, a rimanere confinato nella propria abitazione, i controlli dovranno essere effettuati a domicilio. La prima visita andrebbe effettuata a distanza di 1 mese e, per i successivi controlli ospedalieri, viene suggerita una cadenza semestrale.

Durante i ricoveri in DH devono essere effettuati:

- valutazione delle condizioni cliniche (visita, EGA);
- valutazione dell'adesione alla ventilazione meccanica;
- valutazione di eventuali complicazioni dovute alla VM (come i decubiti);
- sostituzione periodica della cannula tracheale.

E' compito, invece, dell'AD nel *follow-up* domiciliare effettuare visite periodiche, in linea di massima da personale non medico, che verificherà l'esistenza e le possibilità di soluzione dei problemi che più frequentemente si pongono:

- l'inadeguata pulizia e disinfezione di accessori e circuiti;
- l'inosservanza delle indicazioni terapeutiche per inadeguatezza d'informazione, utilizzo scorretto di apparecchiature, motivi psicologici;
- problemi assistenziali più complessi.

Periodicamente o quando occorre, il medico specialista interviene nel corso di queste visite.

Al termine di ogni visita sarà compilata una scheda, in cui saranno riportate le risposte a quesiti specifici legati alle condizioni del malato da un punto di vista clinico e funzionale, oltre che sull'uso dell'apparechiatura e sull'ambiente domestico in genere.

La scheda è prevista in più copie in modo tale che una venga recapitata all'UC nel corso dei controlli periodici, una rimanga al medico di famiglia e una venga trattenuta dal gruppo di AD.

Dimissioni protette per i pazienti inquadrabili nei livelli assistenziali di media e alta intensità

Per quanto riguarda il livello organizzativo necessario, occorrono:

- un coordinamento ospedaliero;
- un coordinamento territoriale ASL con il coinvolgimento del medico curante (MMG-PLS) e delle figure professionali;
- l'attivazione di un confronto sistematico per il monitoraggio dei casi complessi e per la verifica delle procedure adottate.

Per il livello operativo si rimanda quanto attiene alla pianificazione delle dimissioni del paziente in VMD è riepilogato nelle tabelle 27 e 28 a pagina 61.

Al momento della dimissione dovrà essere consegnata al paziente una documentazione che comprenda:

- opuscolo che illustra le modalità di funzionamento dell'apparechiatura;
- schema terapeutico predisposto (tempo di applicazione, pressione di erogazione eccetera) e sottoscritto dal medico del Centro prescrittore con data;
- note relative alle modalità di gestione domiciliare dell'apparechio;
- note relative al possibile malfunzionamento dell'apparechiatura e alle possibili soluzioni con indicazione del numero di riferimento (centro e/o ditta) in caso di allarme segnalato dal ventilatore;
- specifico protocollo per la disinfezione delle cannule e di altro materiale.

Bibliografia

AIPO. Raccomandazioni per la ventilazione meccanica domiciliare. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2003; 18: 461-70.

Definizione delle linee guida per la ventiloterapia meccanica domiciliare. Regione Lombardia, Decreto n° 5358 (12.03.01) della Direzione Generale Sanità.

Gilmartin ME. Long-term mechanical ventilation: patients selection and discharge planning. Respir Care 1991; 36: 205-16.

Tabella 27. Dimissioni del paziente in VMD

| Azione | Competenza |
|---|-----------------------------|
| Individuazione del paziente in ventiloterapia meccanica domiciliare (VMD) | struttura di degenza (SD) |
| Attivazione delle procedure per la fornitura delle protesi respiratoria dalla ASL e avvio delle pratiche per il riconoscimento dello stato di invalidità civile | SD |
| Tempestiva segnalazione del caso al medico curante (MMG o PLS) e alla ASL di competenza | SD |
| Formulazione del piano di cura | SD +MMG o PLS+ SR ASL* |
| Individuazione della tipologia assistenziale | MMG o PLS+ SR ASL* |
| Segnalazione del caso all' <i>équipe</i> che assumerà in carico il paziente, con almeno 3 giorni di anticipo (4 se interposta una giornata festiva) rispetto al giorno programmato di dimissione e individuazione del modello assistenziale in accordo con il medico curante (MMG o PLS) e il servizio di riferimento della ASL | MMG o PLS + SR ASL* |
| Raccolta delle necessarie informazioni clinico assistenziali entro 24 ore dalla segnalazione da parte della ASL | <i>équipe</i> assistenziale |
| Verifica della disponibilità del supporto familiare e/o socio assistenziale necessario, con l'eventuale coinvolgimento dell'assistente sociale del comune di residenza | <i>équipe</i> assistenziale |
| Tempestiva attivazione dei supporti sanitari e sociali richiesti dal caso, compresa la fornitura di protesi, ausili, presidi medico chirurgici oltre a quelli già previsti per la VMD | <i>équipe</i> assistenziale |
| Verifica dell'adeguatezza dei supporti previsti al domicilio, compresi quelli erogati dalle ditte fornitrici | <i>équipe</i> assistenziale |
| Presenza al domicilio di un operatore dell' <i>équipe</i> il giorno stesso della dimissione | <i>équipe</i> assistenziale |
| Supporto al servizio sociale ospedaliero nella ricerca di percorsi assistenziali alternativi alle cure domiciliari nel caso di temporanea o permanente impossibilità della famiglia di accogliere il paziente a domicilio | ASL + Comune |
| *SR ASL= Servizio di riferimento ASL | |

Tabella 28. Il *follow-up* a domicilio del paziente

| Azione | Competenza |
|---|--|
| Verifica della <i>compliance</i> familiare | <i>équipe</i> assistenziale |
| Verifica costante dell'appropriatezza del piano di cura messo in atto ed eventuale revisione dello stesso | <i>équipe</i> assistenziale |
| Segnalazione dell'eventuale modifica all'unità di cura ospedaliera di riferimento e all'ASL | <i>équipe</i> assistenziale |
| Compilazione e aggiornamento della scheda di controllo periodico domiciliare | <i>équipe</i> assistenziale |
| Supervisione del regime terapeutico, sua eventuale revisione a 30 e 60 giorni dalla dimissione e sua ricertificazione annuale | Unità operativa di cura ospedaliera di riferimento |

Appendici

Modulo richiesta fornitura ossigeno liquido o concentratore



RICHIESTA FORNITURA OSSIGENO LIQUIDO O CONCENTRATORE

(Delibera Regione Toscana n°102 del 30/11/1995)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... .. via
 C.F. tel.
 Malattia che condiziona la proposta di ossigeno terapia:

Rilievi emogasanalitici preliminari per l'avvio alla O₂ terapia*:

| | data | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|-------------|------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| 1° prelievo | | | | | |
| 2° prelievo | | | | | |
| 3° prelievo | | | | | |
| 4° prelievo | | | | | |
| 5° prelievo | | | | | |

Criteria aggiuntivi per la prescrizione**

- 1) Emodinamica del piccolo circolo tramite cateterismo cardiaco destro o ecocardiogramma:
 PAP sistolica mmHg
- 2) ECG:.....
- 3) Ematocrito: %

Determinazione quantitativa del flusso di O₂ utile a riposo:

| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|------------------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| a riposo in aria | | | | |
| L/min | | | | |
| L/min | | | | |
| L/min | | | | |

Ossimetria notturna e determinazione della capnia:

| | Sat O ₂ media (%) | ODI (n/h) | CT 90 (%) | PCO ₂ (mmHg) tramite transcutaneo |
|-------------------------------|------------------------------|-----------|-----------|---|
| in aria | | | | |
| In O ₂ L/min | | | | |

CT 90: % del tempo di registrazione della ossimetria notturna con una saturazione <90%

ODI: numero di desaturazioni/ora >4%



Prova da sforzo:

- Tipo di sforzo Carico di lavoro Durata

| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | saturazione Hb (%) |
|---------------------|-------------------------|--------------------------|--------------------|
| Valori basali | | | |
| Valori sotto sforzo | | | |

- Test del cammino dei sei minuti

| | Sat O ₂ % basale | saturazione O ₂ % nadir sotto sforzo |
|-------------------------------|-----------------------------|---|
| in aria | | |
| in O ₂ L/min | | |

Conclusioni:

flusso di O₂ (L/min): a riposo, O₂ (L/min) sotto sforzo, O₂ (L/min):
 durante le ore notturne, per un n° di ore totali quotidiane:, modalità di somministrazione:
 apparecchiatura consigliata:

- **CONCENTRATORE di OSSIGENO con *device* trasportabile durante la deambulazione**
- **OSSIGENO liquido con *device* trasportabile durante la deambulazione**

.....

- uso contemporaneo di NIV-MV-CPAP

_____ lì,.....

Timbro e firma

* Il rispetto delle cadenze temporali e dei valori di ipossiemia cronica compatibili con la prescrizione della OTLT (PaO₂ <55 mmHg o PaO₂ >55 e <60 mmHg associata ad almeno un criterio aggiuntivo) sono condizioni indispensabili per la fornitura di ossigeno, in accordo con le linee guida regionali sull'insufficienza respiratoria del 2010.

Nota: per la prescrizione di O₂-terapia per uso compassionevole non è necessaria la determinazione dei 5 prelievi emogasanalitici basali e il sistema di erogazione più idoneo è il concentratore, tenendo presente la limitazione dello stesso per flussi superiori ai 5 L/min.

Per i pazienti con patologia diversa dalla BPCO (per esempio fibrosi polmonare e/o ipertensione polmonare primitiva) che presentano un delta di desaturazione di almeno 5 punti percentuali rispetto al valore di saturazione ossiemoglobinica a riposo, è raccomandato la somministrazione di ossigeno.

Modulo richiesta sospensione O₂ in pazienti già immessi in OTLT



RICHIESTA DI SOSPENSIONE DI O₂ IN PAZIENTI GIA' IMMESSI IN OTLT (Delibera Regione Toscana n°102 del 30/11/1995)

Cognome Nome nato il
residente in Prov. CAP..... .. via
C.F. tel.
Malattia che ha condizionato la richiesta di ossigeno terapia:
.....

Rilievo emogasanalitici per attestare la non necessità ulteriore di O₂ terapia:

| | data | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|------------------|------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| Prelievo in aria | | | | | |

Conclusioni:
.....
.....
.....

_____ lì,.....

Timbro e firma

Modulo richiesta adeguamento flusso O₂ in pazienti immessi in OTLT



RICHIESTA DI ADEGUAMENTO DEL FLUSSO DI O₂ IN PAZIENTI IMMESSI IN OTLT (Delibera Regione Toscana n°102 del 30/11/1995)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... via
 C.F. tel.
 Malattia che ha condizionato la richiesta di ossigeno terapia:

Determinazione quantitativa del flusso di O₂ utile a riposo:

| EGA in O ₂ | data | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|-----------------------|------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| L/min | | | | | |

Ossimetria notturna e determinazione della capnia:

| | Sat O ₂ media (%) | ODI (n/h) | CT 90 (%) | PCO ₂ (mmHg) tramite transcutaneo |
|-------------------------------|------------------------------|-----------|-----------|---|
| in aria | | | | |
| In O ₂ L/min | | | | |

CT 90: % del tempo di registrazione della ossimetria notturna con una saturazione <90%

ODI: numero di desaturazioni/ora >4%

Prova da sforzo:

Test del cammino dei sei minuti

| | Sat O ₂ % a riposo | saturazione O ₂ % nadir sotto sforzo |
|-------------------------------|-------------------------------|---|
| in aria | | |
| in O ₂ L/min | | |

Conclusioni: Si richiede adeguamento a un flusso di O₂ (L/min): a riposo,
 O₂ (L/min) sotto sforzo, O₂ (L/min): durante le ore notturne, per
 un n° di ore totali quotidiane:, modalità di somministrazione:.....
 apparecchiatura consigliata:
 - uso contemporaneo di NIV-MV-CPAP

_____ li,.....

Timbro e firma

Modulo richiesta fornitura ossigeno temporanea



RICHIESTA FORNITURA OSSIGENO TEMPORANEA

(Delibera Regione Toscana n°102 del 30/11/1995)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... .. via
 C.F. tel.
 Malattia che condiziona la proposta di ossigeno terapia:

Rilievo emogasanalitico preliminare per la prescrizione della O₂ terapia:

| | data | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|-------------|------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| EGA in aria | | | | | |

Determinazione quantitativa del flusso di O₂ utile a riposo:

| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) |
|------------------|-------------------------|--------------------------|----|------------|
| a riposo in aria | | | | |
| L/min | | | | |
| L/min | | | | |
| L/min | | | | |

Conclusioni:

flusso di O₂ (L/min): n° di ore totali quotidiane:

modalità di somministrazione: apparecchiatura consigliata:

- **CONCENTRATORE di OSSIGENO con *device* trasportabile durante la deambulazione**
- **OSSIGENO liquido con *device* trasportabile durante la deambulazione.**

_____ lì,.....

Timbro e firma

NOTA BENE

La presente prescrizione è temporanea con validità massima di 3 mesi. La rivalutazione clinica e la necessità della prosecuzione del trattamento deve essere confermata dallo specialista pneumologo del centro prescrittore.

Per flussi necessari superiori a 5 L/min è necessario ricorrere alla prescrizione di O₂ liquido.

Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti malattie ostruttive polmonari croniche



RICHIESTA VENTILATORE PER USO DOMICILIARE (VMD)

Malattie Ostruttive Polmonari Croniche

(Linee guida “Insufficienza Respiratoria” Regione Toscana 2010)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... .. via
 C.F. tel.
 Malattia che condiziona la proposta di VMD: BPCO Bronchiectasie Fibrosi Cistica altro
 specificare:.....

Sintomi associati ad almeno uno dei seguenti criteri di laboratorio per l'avvio alla VMD*:

| Valutazio- | Sintomi | Ipercapnia (mmHg) | Ipercapnia (mmHg) |
|------------|---|-----------------------|---------------------------------------|
| | fatica dispnea cefalea mattutina sonno disturbato ipersonnia diurna | PaCO ₂ ≥55 | PaCO ₂ 50-54 ^{°^} |

[°] associata a frequenti ospedalizzazioni per episodi di scompenso respiratorio acuto;

[^] associata a desaturazione notturna (saturazione O₂ tramite pulsossimetria <88% per 5 min consecutivi durante somministrazione di O₂ (>2L/min).

| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) | FR cpm |
|---------------------|-------------------------|--------------------------|----|------------|--------|
| Prima | | | | | |
| Dopo 2h dall'inizio | | | | | |

Ossimetria notturna e determinazione della capnia:

| | Sat O ₂ media (%) | ODI (n/h) | CT 90 (%) | PCO ₂ (mmHg) tramite transcutaneo |
|---|---------------------------------|--------------|--------------|---|
| Basale <input type="checkbox"/> in aria <input type="checkbox"/> in O ₂ ... L/min | | | | |
| In MV <input type="checkbox"/> in aria <input type="checkbox"/> in O ₂ ... L/min | | | | |

CT 90: % del tempo di registrazione della ossimetria notturna con una saturazione <90%

ODI: numero di desaturazioni/ora >4%



Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti con sindromi restrittive e malattie neuromuscolari



RICHIESTA VENTILATORE PER USO DOMICILIARE (VMD)

Sindromi restrittive e malattie neuromuscolari

(Linee guida “Insufficienza Respiratoria” Regione Toscana 2010)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... via
 C.F. tel.
 Malattia che condiziona la proposta di VMD: Cifoscoliosi Fibrotorace Obesità
 Distrofia muscolare SLA altro specificare:

Sintomi associati ad almeno uno dei seguenti criteri di laboratorio per l'avvio alla VMD*:

| Sintomi | Ossiemia e capnia arteriosa (mmHg) | sat O ₂ notturna | MIP (cm H ₂ O) | FVC (% pred) | FR (cpm) | Delta CV% eretta/supina |
|-------------------|------------------------------------|-----------------------------|---------------------------|--------------|----------|-------------------------|
| fatica | PaO ₂ < 60 | <88% ^o | <60 | <50% | >27 | >25 |
| dispnea | PaCO ₂ > 45 | | | | | |
| cefalea mattutina | | | | | | |
| sonno disturbato | | | | | | |
| ipersonnia diurna | | | | | | |

^o per almeno 5 min consecutivi

Valutazione dell'efficacia in acuto del trattamento:

| | PaO ₂ (mmHg) | PaCO ₂ (mmHg) | pH | sat Hb (%) | FR cpm |
|---------------------|-------------------------|--------------------------|----|------------|--------|
| Prima | | | | | |
| Dopo 2h dall'inizio | | | | | |

Ossimetria notturna e determinazione della capnia:

| | Sat O ₂ media (%) | ODI (n/h) | CT 90 (%) | PCO ₂ (mmHg) tramite transcutaneo |
|--|------------------------------|-----------|-----------|--|
| Basale <input type="checkbox"/> in aria | | | | |
| <input type="checkbox"/> in O ₂ ... L/min | | | | |
| In MV <input type="checkbox"/> in aria | | | | |
| <input type="checkbox"/> in O ₂ ... L/min | | | | |

CT 90: % del tempo di registrazione della ossimetria notturna con una saturazione <90%

ODI: numero di desaturazioni/ora >4%



Modulo richiesta ventilatore per uso domiciliare (VMD) per pazienti con disturbi respiratori nel sonno



RICHIESTA VENTILATORE PER USO DOMICILIARE (VMD)

Disturbi Respiratori nel Sonno

(Linee guida “Insufficienza Respiratoria e DRS” Regione Toscana 2014)

Cognome Nome nato il
 residente in Prov. CAP..... via
 C.F. tel.
 Malattia che condiziona la proposta di VMD:
 OSAS OSAS+BPCO OSAS+Asma Respiro periodico tipo Cheyne Stokes
 S. obesità ipoventilazione altro

Criteri per l'avvio alla VMD-CPAP:

| | | |
|---|--|------------|
| <input type="checkbox"/> $5 \leq \text{AHI} < 15$ (eventi/h) in presenza di sintomi e/o patologia cardiovascolare | | AHI: |
| <input type="checkbox"/> Russamento abituale e persistente | <input type="checkbox"/> Sonno disturbato, non ristoratore | |
| <input type="checkbox"/> Sonnolenza diurna (ESS pari a /.....) | <input type="checkbox"/> Enuresi | |
| <input type="checkbox"/> Pause respiratorie nel sonno riferite | <input type="checkbox"/> Stanchezza diurna | |
| <input type="checkbox"/> Cefalea mattutina | <input type="checkbox"/> Comorbilità: | |
| <input type="checkbox"/> Disturbi della concentrazione/tono dell'umore | | |
| <input type="checkbox"/> $15 \leq \text{AHI} \leq 15$ (eventi/h) | | AHI: |
| <input type="checkbox"/> $\text{AHI} > 30$ (eventi/h) | | AHI: |

Valutazione dell'efficacia del trattamento ventilatorio:

| | AHI (eventi/h) | ODI (eventi/h) | CT90 (%) | RDI (eventi/h) | SO ₂ media (%) | Nadir SaO ₂ | Indice CS (%) |
|------------------------------------|-------------------|-------------------|-------------|-------------------|------------------------------|---------------------------|------------------|
| Basale | | | | | | | |
| Durante VMD | | | | | | | |
| Durante VMD+ O ₂ (....) | | | | | | | |

AHI: indice di apnea/ipopnea

ODI: numero di desaturazioni/ora >4%

CT90: % del tempo di registrazione dell'ossimetria notturna con una saturazione <90%

RDI: indice di disturbo respiratorio (ottenibile con polisonnografia completa)

Indice CS (Cheyne Stokes): % del tempo di registrazione dell'ossimetria notturna con respiro di CS



Glossario e abbreviazioni utilizzate

- AHI:** Apnoea-Hypopnoea Index
ACV: Assist Control Ventilation
APCV: Assisted Pressure Control Ventilation
ASV: Adaptive Servo Ventilation
AVAPS: Average Volume Assured Pressure Support
BiPAP (Bilevel): Bilevel Positive Airway Pressure
CPAP: Continuous Positive Airway Pressure
CT 90: % del tempo di registrazione della ossimetria notturna con una sat <90%
EPAP: Expiratory Positive Airway Pressure
FR: Frequenza Respiratoria
HME: Heat and Moisture Exchanger (filtri scambiatori di umidità e calore)
HH: Heated Humidifiers
IPAP: Inspiratory Positive Airway Pressure
LIAM: Lung Insufflation Assist Maneuver
NIV: Non Invasive Ventilation
ODI: Oxygen Desaturation Index, numero di desaturazioni/ora >4%
OTLT: OssigenoTerapia a Lungo Termine
PCV: Pressure Controlled Ventilation
PEEP: Positive End Expiratory Pressure
P insp: Pressione Inspiratoria
PS: Pressione di Supporto
PSV: Pressure Support Ventilation
RDI: Respiratory Disturbance Index, indice di disturbo respiratorio
S: spontaneous mode
S/T: Spontaneous Timed mode
SIMV: Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation
T : Timed mode
Ti: Tempo Inspiratorio
Ti/Tot: Tempo inspiratorio/Ttot
VCV: Volume Controlled Ventilation
VMD: Ventilazione Meccanica Domiciliare
VT: Volume Tidalico
VTG: Volume Tidalico Garantito