



INDICAZIONI

PRESA IN CARICO E RIABILITAZIONE RESPIRATORIA DELLE DISTROFIE MUSCOLARI



A CURA DELLA COMMISSIONE
MEDICO-SCIENTIFICA UILDM



UNIONE ITALIANA LOTTA
ALLA DISTROFIA MUSCOLARE

Indice

➤	INTRODUZIONE	pg. 6
➤	COS'È LA NIV E COME FACCIO A GESTIRLA	
	Cosa vuol dire NIV	pg. 9
	Cos'è la NIV?	pg. 9
	Domande frequenti	pg. 12
➤	MPV: MOUTHPIECEVENTILATION O VENTILAZIONE CON BOCCAGLIO	pg. 14
➤	ASSISTENTE MECCANICO ALLA TOSSE	
	La tosse	pg. 19
	Assistente meccanico alla tosse	pg. 19
	Domande frequenti	pg. 24
➤	ESERCIZI DI RIESPANSIONE O DI AIR-STACKING: PERCHÉ, COME E QUANDO ESEGUIRLI	
	Cosa vuol dire air-stacking	pg. 27
	Come si esegue	pg. 27
	Domande frequenti	pg. 28
➤	LA VENTILAZIONE INVASIVA: CRITICITÀ	
	Tracheotomia o Tracheostomia?	pg. 31
	Urgenza/emergenza: cosa fare?	pg. 34
	Domande frequenti	pg. 37
	DOCUMENTO DI RIFERIMENTO	pg. 40
	LA COMMISSIONE MEDICO-SCIENTIFICA UILDM	pg. 41



Quello che state sfogliando è il frutto di un lungo lavoro, che ha visto collaborare la Direzione Nazionale e la Commissione Medica UILDM per costruire uno strumento che vuole essere al servizio delle persone con malattie neuromuscolari, del personale sanitario, ma dà anche informazioni utili a tutta la comunità. Il senso delle nostre azioni infatti è costruire inclusione, con ogni mezzo possibile. Essere informati in modo corretto significa proteggere noi stessi e gli altri, significa che la disabilità sarà vissuta sempre più come una condizione e non come un limite.

Marco Rasconi
Presidente Nazionale UILDM

È questo un documento che può guidare ciascun paziente con malattia muscolare (anche se non è socio UILDM – ma diteglielo cosa si perde) in modo chiaro sugli strumenti e le modalità più adatte per mettere in atto la riabilitazione respiratoria. Senza volersi sostituire alle competenze ed ai consigli degli esperti, questa breve brochure è frutto di un consensus di esperti pensata con i pazienti e per i pazienti offrendo loro uno strumento per orientarsi meglio nelle fasi della riabilitazione respiratoria. Specie quando l'offerta non è sufficientemente specializzata.

Filippo M. Santorelli
Past president Commissione Medico - Scientifica UILDM

Ho raccolto il testimone di questo lavoro e sono orgoglioso di aver collaborato con una rete di professionisti che ha elaborato un documento con il preciso obiettivo di essere al servizio della persona con malattia neuromuscolare, contribuendo a diffondere una cultura medico-scientifica di alto livello, con un linguaggio semplice e accessibile. La trasversalità delle competenze in cui questo documento affonda idealmente le radici sarà utile ai pazienti, alle loro famiglie, alle comunità nella loro interezza, perché è solo insieme che si creano le soluzioni.

Claudio Bruno
Presidente Commissione Medico - Scientifica UILDM



Gli autori del documento

Questo documento è il frutto del lavoro di professionisti del mondo sanitario che hanno messo a disposizione di UILDM le proprie competenze in modo totalmente gratuito.

IL BOARD

Pneumologia:

Fabrizio RAO (Milano), Giancarlo GARUTI (Modena), Michele VITACCA (Lumezzane, BS), Paolo BANFI (Milano), Renato CUTRERA (Roma), Martino PAVONE (Roma), Matteo SCHISANO (Catania), Andrea VIANELLO (Padova)

Pediatria: Marina PEDEMONTE (Genova)

Anestesia e Rianimazione: Fabrizio RACCA (Alessandria)

Neurologia: Valeria SANSONE (Milano)

Psicologia: Stefania Pedroni (Milano)

CONFERENZA DI CONSENSO SULLA RIABILITAZIONE RESPIRATORIA NELLE DISTROFIE MUSCOLARI

Pneumologia:

Alessio MATTEI (Torino), Grazia CRESCIMANNO (Palermo), Elisabetta ROMA (Milano), Antonello NICOLINI (Sestri Levante, GE), Alessia FABIANO (Rimini-Riccione), Maurizio GRANDI (Costa Masnaga, LC), Federico SCIARRA (Roma), Emiliana MELEO (Roma), Claudia PROFAZIO (Messina)

Anestesia e Rianimazione:

Anna MANDELLI (Milano)

Fisioterapia: Vilma DONIZETTI (Costa Masnaga, LC), Marino IATOMASI (Milano)

PROJECT MANAGER:

Jacopo CASIRAGHI

SOCIETÀ SCIENTIFICHE RAPPRESENTATE

- Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO)
- Società Italiana Pneumologia (SIP)
- Società Italiana Medicina Respiratoria Infantile (SIMRI)
- Associazione Riabilitatori dell'Insufficienza Respiratoria (ArIR)

Introduzione

Si tratta di un documento informativo-educativo, che ha lo scopo di fornire delle raccomandazioni sulla gestione riabilitativa respiratoria delle distrofie muscolari. Sebbene esistano in letteratura linee guida anche recenti che descrivono la corretta presa in carico respiratoria di queste patologie, le Associazioni di pazienti segnalano la necessità di migliorare la diffusione delle pratiche cliniche che devono essere condivise da chiunque si avvicini a pazienti neuromuscolari con problematiche respiratorie. Nell'ottica di individuare un percorso riabilitativo condiviso e utilizzabile nelle diverse forme di distrofia muscolare, UILDM ha promosso un incontro tra esperti al fine di elaborare delle raccomandazioni sulla base di una revisione della letteratura scientifica e dell'esperienza clinica di ognuno dei partecipanti.

Nel corso dell'incontro il gruppo, costituito da 23 specialisti esperti in malattie neuromuscolari dell'età infantile e adulta (pneumologi, pediatri, neurologi, anestesisti, psicologi e terapisti respiratori) e un rappresentante dei pazienti, ha approvato un documento che sintetizza le evidenze scientifiche e di buona pratica clinica per la prevenzione delle complicanze e la gestione respiratoria delle distrofie muscolari con il proposito che esso possa rappresentare una guida pratica a disposizione di operatori sanitari, in particolare di coloro che non si occupano esclusivamente di patologie neuromuscolari, dei pazienti e dei loro caregiver.

Questo opuscolo, ha lo scopo di rispondere ai problemi più frequenti che si pongono nella gestione respiratoria dei pazienti affetti da distrofia muscolare.

Gli specifici scopi del progetto:

- definire i test respiratori e le procedure di base e di follow up cui devono essere sottoposti i pazienti affetti da distrofia muscolare
- definire i criteri di inizio della ventilazione meccanica non invasiva (NIV) e la sua gestione
- definire le indicazioni per il timing della tracheostomia condividere protocollo di gestione della insufficienza respiratoria acuta
- descrivere i protocolli di gestione delle secrezioni delle vie aeree
- promuovere una gestione condivisa medico/paziente delle fasi avanzate di malattia.

Al report della Consensus, pubblicato su Acta Myologica (Acta Myologica 2021;40:8-42.<http://doi.org/10.36185/2532-1900-045>), sono state allegate in appendice le SCHEDE PAZIENTE/CAREGIVER, che descrivono in modo semplice e pratico la gestione delle situazioni e degli strumenti più importanti con i quali fanno i conti i pazienti e le famiglie nella quotidianità. Curate in particolare dai terapisti respiratori presenti alla Consensus (Vilma Donizetti e Marino Iatomasi), ve le presentiamo di seguito, sperando che possano rappresentare una guida chiara e di semplice consultazione:

- L'assistente meccanico alla tosse
- Cos'è la NIV e come faccio a gestirla
- Gli esercizi di riespansione o di air-stacking: perché, come e quando eseguirli
- La ventilazione invasiva: criticità
- MPV: Mouthpiece ventilation o ventilazione con boccaglio.



A CHI È DESTINATO

Il documento è destinato a pazienti, familiari e “caregiver” di soggetti affetti da distrofia muscolare. Potrà essere inoltre consultato dagli operatori sanitari che operano sul territorio, quali ad esempio Medici di Medicina Generale, Pediatri di libera scelta e Terapisti Respiratori ai quali si consiglia sempre un confronto con il Centro di Riferimento presso il quale il paziente è seguito, al fine di condividere gli obiettivi riabilitativi e mantenere una continuità assistenziale.



COSA SONO LE DISTROFIE MUSCOLARI

Sono un ampio gruppo di malattie ereditarie caratterizzate da debolezza muscolare progressiva, dovute a mutazioni di geni importanti per la struttura e la funzione del muscolo. Pur accomunate dalla debolezza muscolare, spesso accompagnata da “retrazioni muscolo-tendinee” o deformità scheletriche, esse sono caratterizzate da una grande variabilità in termini di età di insorgenza, evoluzione e severità. Spesso è presente un coinvolgimento della muscolatura respiratoria e cardiaca e, soprattutto nelle forme infantili, anche un interessamento cognitivo. Sebbene, negli ultimi anni, siano stati compiuti enormi passi avanti nello sviluppo di nuove terapie farmacologiche per alcune forme distrofiche, la gran parte delle distrofie muscolari rimangono senza cura e un'attenta presa in carico multidisciplinare clinica e riabilitativa, mirata al benessere psicofisico, rimane di fondamentale importanza per i pazienti affetti.



LA PRESA IN CARICO MULTIDISCIPLINARE: L'IMPORTANZA DEL “TEAM”

La presa in carico riabilitativa deve essere multidisciplinare, basarsi sulla valutazione specifica del paziente e prevedere un adeguato follow-up presso i Centri di Riferimento.

Cos'è la NIV e come faccio a gestirla

*A cura di
Vilma Donizetti, Marino Iatomasi,
Fabrizio Rao, Giancarlo Garuti*

COSA VUOL DIRE NIV?

NIV è l'abbreviazione che per esteso significa: Non Invasive Ventilation. La ventilazione non invasiva è il mezzo per aiutare i muscoli che hanno il compito di farci respirare.

Talvolta nelle patologie neuromuscolari i muscoli della respirazione possono essere deboli. La ventilazione non invasiva ha il compito di supportare il diaframma e gli altri muscoli inspiratori nel far entrare la corretta quantità di aria nei polmoni e di espellere in maniera adeguata l'aria, eliminando l'anidride carbonica dal sangue. L'anidride carbonica va fatta uscire tramite la respirazione perché è un gas che si accumula normalmente nel sangue ma che diventa dannoso se in quantità sopra la norma.

Quando c'è troppa anidride carbonica nel sangue puoi percepire sonnolenza diurna, mal di testa mattutino, difficoltà di concentrazione ed avere difficoltà a dormire bene.

La ventilazione non invasiva permette quindi di dormire meglio aiutandoti ad essere ben sveglio durante il giorno e/o di non percepire la fatica del respiro anche durante il giorno nel caso in cui i tuoi muscoli siano molto deboli.

COS'È LA NIV?

La NIV è costituita da un ventilatore, un umidificatore e una maschera collegati tra loro da tubi.

Partendo dal ventilatore, l'aria passa dall'umidificatore arrivando tiepida e umidificata fino al viso e quindi poi ai polmoni.

IL VENTILATORE

Vi sono diversi tipi di ventilatori, con o senza batteria interna, con la possibilità di utilizzare programmi di ventilazione diversi.

Il tuo Centro di fiducia sceglierà insieme a te quello che maggiormente viene incontro alle tue necessità cliniche.



LA MASCHERA

La maschera è quel presidio che si appoggia sul viso per permettere all'aria spinta dal ventilatore di entrare nei polmoni del paziente tramite la bocca e/o il naso. Generalmente la parte che appoggia sul viso è fatta di silicone.

In commercio esistono vari modelli di forme diverse, accomunati dall'obiettivo di appoggiare sul viso in maniera che non ci siano perdite, che possono dare fastidio e rendere meno efficace la ventilazione, evitando il più possibile le lesioni da decubito.

Sopra la maggior parte delle maschere ci sono dei fori da cui esce l'aria: questa perdita voluta di aria è importantissima perché permette la fuoriuscita dell'anidride carbonica dalla maschera che altrimenti tu continueresti a respirare con grave danno.

NON TAPPARE MAI I FORI PRESENTI SULLA MASCHERA!

Se i fori sulla maschera non ci sono, allora fra maschera e tubo sarà presente un altro sistema per disperdere l'anidride carbonica come ad esempio una valvola a fungo: assicurati che coperte o altro non vadano a ostruire l'uscita dell'aria.

Non mettere mai nulla in mezzo che possa allungare la distanza fra maschera e valvola.

Esistono diversi tipi di maschera utilizzabili in base all'obiettivo che il fisioterapista si pone con te:

- **Nasale** = maschera che copre solo il naso. Utilizzata per ventilare sia durante la notte che durante il giorno, se necessario.
- **Endonasale** = ha dei tamponcini che entrano, in parte, nelle narici.
- **Oro-nasale** = potrebbe essere la soluzione per la ventilazione non invasiva notturna nel caso in cui tu, con la maschera nasale, apra la bocca durante il sonno e la mentoniera non ti sia d'aiuto o che tu faccia fatica ad utilizzarla per discomfort.
- **Ibrida** = maschera oro-nasale che non ha l'appoggio sul ponte del naso e che potrebbe esserti proposta per evitare eventuali decubiti in quella zona o per avere una maggior visuale.
- **MPV (mouthpiece ventilation)** = ventilazione con boccaglio. Questo argomento verrà trattato in dettaglio in un capitolo a parte.



Ti consigliamo di lavare la maschera tutti i giorni con acqua e sapone neutro delicato, asciugarla e riporla avvolta in un panno quando non la usi. Non è necessario che tu la disinfetti poiché i prodotti disinfettanti potrebbero danneggiare il materiale di cui è fatta.

Conserva in maniera adeguata la maschera perché generalmente te ne verranno fornite due sole all'anno rimborsate dal sistema sanitario nazionale.



L'UMIDIFICATORE

Per aiutarti il più possibile ad utilizzare la NIV con costanza ti verrà sicuramente fornito un sistema di umidificazione.

Ha il compito di umidificare l'aria che altrimenti arriverebbe fredda e asciutta dal ventilatore: una piastra scaldava dell'acqua distillata che evaporando rende l'aria carica di umidità.

L'acqua è contenuta in una campana di plastica: non superare mai il livello di riempimento massimo della campana o non lasciare mai la campana vuota, perché potrebbe bruciare.

Quando sei a casa modifica e gestisci la potenza dell'umidificazione secondo la tua sensazione e il tuo gradimento personale, evitando accumulo di condensa nei tubi. A questo proposito evita per esempio una eccessiva differenza di temperatura fra l'interno dei circuiti e quello della stanza in cui il ventilatore viene usato.



I CIRCUITI

Sono i tubi che vanno dall'umidificatore alla maschera. La loro lunghezza è standard: non vanno allungati o accorciati.

Evita sempre che si raccolga condensa nei tubi: può creare malfunzionamento del ventilatore o accumulo di batteri.

DOMANDE FREQUENTI

Ho solo una tipologia di maschera: ho diritto ad avere due tipologie diverse di maschere all'anno?

Vero, anzi è bene avere a disposizione e utilizzare maschere con forme diverse in modo da alternare i punti di appoggio evitando decubiti.

Non riesco a togliermi la maschera da solo e avere addosso una maschera oronasale mi impaurisce per l'idea di non poter chiedere aiuto o liberamente in fretta in caso di bisogno.

Parlane col tuo fisioterapista o pneumologo, troveranno una soluzione alternativa come una mentoniera, un allarme dedicato o un sistema di chiamata apposito.

Ho paura di non riuscire a parlare mentre ho la ventilazione

Falso, è possibile parlare e anzi il tono di voce è più alto e squillante.

L'aria che arriva dal ventilatore è ossigeno puro?

Falso, è semplice aria presa dall'ambiente (che contiene anche ossigeno ma non solo) e convogliata tramite il circuito e la maschera al paziente. Se in futuro avrai bisogno di aria arricchita di ossigeno, il medico o il fisioterapista predisporranno un raccordo nel tuo ventilatore o lungo il circuito al quale collegheranno il filo dell'ossigeno.

L'aria che arriva dall'ambiente è ricca di polvere, non è meglio filtrarla?

Vero, il ventilatore ha sempre un filtro spugnoso nel punto in cui preleva l'aria dall'esterno. Va lavato settimanalmente, e riposizionato quando ben asciutto. Sostituito quando evidentemente usurato. Alcuni hanno anche un filtro bianco antipolline che non va lavato ma va sostituito mensilmente.

Se l'aria che respiro è la stessa che gli altri respirano normalmente dal naso, perché io che uso il ventilatore devo sempre usare l'umidificatore?

Perché l'aria che arriva in maschera viene spinta nei polmoni con forza e velocemente attraverso il naso/bocca. La bocca da sola non è in grado di umidificare e il naso lo può fare solo se si respira normalmente e piano.

Posso usare acqua demineralizzata od osmolarizzata o minerale invece di quella distillata?

No, l'unica acqua consigliata da usare è la distillata.

In caso di viaggio in aereo, come trasporto il ventilatore?

Il ventilatore va sempre trasportato nella custodia originale come bagaglio a mano, mai imbarcato.

Deve essere accompagnato da un modulo prestampato della compagnia aerea prescelta compilato dal medico pneumologo.

Nel caso sia necessario ventilare durante il volo è bene chiedere prima della partenza se ciò sia possibile o organizzarsi per una ventilazione manuale con pallone tipo Ambu.

Chiedi sempre informazioni in anticipo alla compagnia aerea scelta per il viaggio.



Posso usare in contemporanea una maschera con i fori aperti e la valvola a fungo lungo il circuito?

No, la scelta del sistema per eliminare l'anidride carbonica dipende da scelte mediche, fisioterapiche e meccaniche

del ventilatore stesso. È molto pericoloso per la tua salute manomettere o cambiare in autonomia ciò che è stato predisposto per te.

Un amico, il tecnico della ditta, un video su Internet mi hanno proposto di provare una nuova maschera/circuito/umidificatore. Sembrano esperti, posso ascoltarli?

No, solo il medico pneumologo o il fisioterapista respiratorio può esserti d'aiuto. In caso di dubbi non esitare a contattarli.

Uso il ventilatore più di 16 ore al giorno, quando esco di casa cosa mi devo portare?

Quando esci di casa devi sicuramente avere con te:



- Il sacchetto delle urgenze/imprevisti (sacchetto in stoffa, appeso alla carrozzina, contenente pallone Ambu collegato a un boccaglio/ maschera abituale da usarsi come ventilatore alternativo in caso di mal funzionamento del ventilatore in uso, nastro adesivo per chiudere eventuali fori accidentali del circuito;

- Saturimetro;
- Se stai fuori casa molto a lungo (la giornata intera o più), ti conviene portare anche la macchina della tosse e il secondo ventilatore.

MPV: mouthpiece ventilation o ventilazione con boccaglio

*A cura di
Vilma Donizetti, Marino Iatomasi,
Fabrizio Rao, Giancarlo Garuti*

COS'È?

La ventilazione con il boccaglio è uno dei più vecchi metodi di ventilazione non invasiva. Nata come alternativa alla tracheostomia nei pazienti affetti da polio-mielite negli anni '50.

PER CHI

Utile nei pazienti affetti da patologia neuromuscolare, ma anche in pazienti con paralisi di diaframma, lesioni spinali, cifoscoliosi, BPCO, fibrosi cistica.

CONDIZIONI PER IL SUO USO

Il paziente deve essere sveglio, cosciente e collaborante, in grado di poter accedere al boccaglio ed avere un buon controllo della muscolatura delle alte vie aeree (no problematica bulbare).

QUANDO UTILIZZARLA

Il medico o il fisioterapista respiratorio vi proporrà questa tecnica alternativa di ventilazione quando:

- I livelli di anidride carbonica del vostro sangue durante il giorno salgono sopra i limiti (>45 mmHg) anche se durante la notte si correggono perfettamente grazie alla ventilazione meccanica;
- Avete momenti durante il giorno con dispnea o mancanza di fiato;
- Non riuscite a parlare a lungo o avete un tono di voce troppo basso per farvi sentire o per poter gridare;
- Usate il ventilatore meccanico con la maschera per oltre le 14/16 ore e siete a rischio di decubiti a livello del viso;
- Vi manca il fiato mentre mangiate e progressivamente mangiate sempre meno con il risultato di perdere peso;
- Vi manca il fiato dopo il pasto o mentre siete sul water;
- Vi va di traverso il cibo se utilizzate la ventilazione in maschera mentre mangiate o bevete;
- Volete poter tossire in autonomia senza dover sempre ricorrere all'aiuto di qualcuno;
- Volete ventilare anche di giorno senza che ciò influisca sulla vostra visione o eloquio o vita sociale.

PERCHÉ USARLA?

Usare la ventilazione con boccaglio migliora la qualità e la quantità di vita. Pazienti che la usano ormai da anni, apprezzano l'autonomia che dà riducendo la fatica nel parlare, respirare, mangiare, tossire, spesso anche meglio rispetto alla ventilazione in maschera e in più permette di sentire i profumi e gli odori. Nessun tubo o maschera intralcia la visuale o interferisce con il rapporto con gli altri. È il paziente a decidere quando e quanto ventilare, respiro per respiro, in base alle esigenze del momento, potendo, se vuole, intercalare la respirazione glossofaringea (respiro a rana) o manovre di air-stacking (il trattenere di seguito più respiri accumulandoli).

COME

Agganciate il ventilatore alla carrozzina, accendete il ventilatore scegliendo la modalità MPV. Dopo aver fissato saldamente il circuito al sostegno da voi prescelto, e il boccaglio/cannuccia in prossimità delle labbra, avvicinatevi come per bere un sorso d'aria o sfiorate semplicemente il sistema (dipende dal ventilatore prescelto): dal tubo arriverà una quantità d'aria tale da riempirvi i polmoni per poter poi respirare, urlare, cantare, tossire, parlare a lungo. Quando l'aria è troppa, fatela liberamente uscire dalla bocca senza stringere eccessivamente le labbra attorno al boccaglio; se è troppo poca trattenete due o tre respiri di seguito (air-stacking) e poi utilizzate quell'aria per tossire forte o stare più a lungo in apnea mentre, per esempio, masticate tranquillamente il cibo che avete in bocca o per gridare.



La frequenza, la quantità d'aria, la regolarità o meno della ventilazione la decide il paziente. Normalmente nessuno ci dice quanta aria è necessaria per parlare più o meno forte o a lungo per esempio. Tutti noi ci autoregoliamo. La stessa cosa avviene per chi pratica la MPV: ha una riserva d'aria a cui attingere in caso di bisogno e il bisogno lo decide il paziente stesso.

MANUTENZIONE

Lavate e disinfettate quotidianamente il boccaglio con detergente neutro, il circuito settimanalmente, cambio del filtro mensile.

IMPORTANTE



- Il boccaglio deve essere sempre ancorato saldamente vicino alla bocca e facilmente accessibile dal paziente.



- Fate attenzione a dove ancorate il sostegno per il circuito: se abitualmente basculate la carrozzina e contemporaneamente ventilate, verificate che il boccaglio possa sempre seguirvi nei movimenti.



Esistono sostegni commerciali che potete farvi prescrivere o potete anche adattare all'uso strumenti diversi come porta-smartphone.

- Non espirate mai all'interno del circuito (se privo di valvola espiratoria). Dopo aver bevuto da una cannuccia, risputereste la bibita nel bicchiere?
- In caso di bocca asciutta tenete a disposizione dell'acqua da bere regolarmente; al contrario, in caso di eccessiva salivazione, fatevi consigliare dal medico se sia possibile assumere farmaci che possano regolarne la produzione.
- Assicuratevi sempre che il ventilatore abbia sufficiente autonomia prima di allontanarvi da una presa di corrente.
- In base alle vostre esigenze e/o per motivi di sicurezza, è possibile fare impostare un allarme che faccia da richiamo dopo un tempo prefissato di mancata connessione (volontaria o involontaria) al boccaglio.

RICORDA

Respirare è un bisogno naturale per poter vivere, non una dipendenza. La MPV serve per vivere meglio perché da autonomia, non dipendenza.

Assistente meccanico alla tosse

*A cura di
Vilma Donizetti, Marino Iatomasi,
Fabrizio Rao, Giancarlo Garuti*

LATOSSE

La tosse è un meccanismo fisiologico di protezione: si tossisce per potersi liberare dal catarro o da un corpo estraneo che abbiamo in gola.

FASI DELLA TOSSE

Anzitutto si prende un respiro profondo, poi si trattiene il fiato per un tempo brevissimo (chiusura della glottide) e poi l'aria esce di colpo e in modo esplosivo portando con sé il materiale da eliminare.

VALIDITÀ DELLA TOSSE

Per capire se la tosse è sufficientemente forte il medico e/o il fisioterapista provvedono a misurarla con uno strumento chiamato misuratore di Picco di Flusso Espiratorio -PCF- (Peak Cough Flow). La tosse è valida se il PCF è pari o superiore a 270 l/min, debole se tra 160 e 270 l/min, assolutamente non valida se inferiore a 160 l/min.

ASSISTENTE MECCANICO ALLA TOSSE

Nel caso in cui le manovre di reclutamento e/o di assistenza manuale (vedi documento dedicato) non risultino sufficienti (per debolezza o stanchezza o ridotta partecipazione), il medico e il fisioterapista vi proporranno l'uso dell'assistente tosse meccanico.

In commercio esistono numerosi strumenti ugualmente validi. Ciascuno verrà dotato e istruito nell'uso della macchina a lui assegnata.

COS'È

L'assistente tosse meccanico è una macchina che cerca di simulare la tosse insufflando ed esufflando meccanicamente il polmone: la macchina eroga un volume d'aria importante che va a gonfiare il polmone e il torace, successivamente aspira rapidamente l'aria svuotando i polmoni dall'aria trascinando progressivamente le secrezioni in bocca o alla cannula se si è in presenza di una tracheostomia.



COSA NON È

Non è un aspiratore, non è un ventilatore, non è un “incentivatore” o “allenatore” della tosse, e non aspettatevi che possa da solo riprodurre il suono tipico della tosse quando lo utilizzate.

SCOPI

Mobilizzazione di secrezioni “alte” impossibili da espettorare in autonomia da parte del paziente. Prevenzione di stati di accumulo di secrezioni. Stretching della muscolatura e mobilizzazione della gabbia toracica con mantenimento della sua elasticità.

TECNICHE ASSOCIABILI

Per aumentare l'efficacia del trattamento è consigliabile richiedere la tosse volontaria al paziente nel momento in cui la macchina sta per iniziare a generare la pressione negativa associando, eventualmente, l'assistenza manuale alla tosse (toracica o addominale).

Per non stancare eccessivamente il paziente si consiglia di fare i primi cicli della sequenza in modo del tutto passivo (con lo scopo di reclutare e ventilare) e gli ultimi associando la tosse volontaria (e l'assistenza manuale). Il terapeuta vi insegnerà come fare ad essere ben coordinati nelle manovre in modo da rendere il vostro lavoro il più efficace possibile.



INDICAZIONI

Pazienti con patologie neuromuscolari con PCF < 160 l/min, o con PCF < 270 l/min in fase di benessere ma facilmente affaticabili in caso di riacutizzazione.

TRATTAMENTO TIPO

A scopo preventivo, utilizzato anche in assenza di catarro, quotidianamente, due volte/die, lontano dai pasti: 5/6 cicli per un totale di 5/6 sequenze. Il paziente può lavorare in tutte le posizioni: seduto, supino e sui fianchi. È consigliabile variare la posizione anche durante la singola seduta in modo da indirizzare l'aria in differenti parti dei polmoni.

Durante il trattamento osservate sempre che il torace del paziente alternativamente si sollevi e si abbassi, indice del fatto che l'aria entri ed esca regolarmente. In caso di riacutizzazione si consiglia un utilizzo più frequente, più volte al giorno (e notte se necessario) e tutte le volte che la saturazione scende al di sotto del 95%. 5/6 cicli per un totale di tante sequenze quante quelle necessarie per stabilizzare il paziente. Spesso è utile in questi casi associare la tecnica di assistenza manuale (toracica o addominale) + tosse volontaria, lavorando, se indicato dal vostro fisioterapista o medico, col programma con pressioni più elevate (se presente). Se il paziente è particolarmente stanco ed è in possesso del ventilatore per la ventilazione non invasiva, è possibile collegarlo al device fra una sequenza e l'altra per farlo riposare durante la seduta di disostruzione.

PARAMETRI

Pressione: Forza con cui l'aria viene spinta dentro e fuori dalle vie aeree. A volte si imposta la pressione negativa più forte della positiva, mai il contrario.

Tempi: tempo di insufflazione ed esufflazione del polmone. In genere il tempo di insufflazione è superiore al tempo di esufflazione. A seguire breve tempo di pausa.

Flusso o rampa: Flusso con cui l'aria viene erogata: può essere più o meno intenso o rapido.

Trigger: se impostato dall'operatore, il paziente può, con un minimo sforzo, attivare con il suo respiro l'erogazione dell'aria. L'impostazione di questo parametro, in alcuni pazienti, facilita l'adattamento e la sincronia con la macchina.

Verificate sempre che il paziente abbia la forza sufficiente per attivare la macchina (per esempio anche in caso di riacutizzazione): in caso contrario segnalatelo prontamente al personale medico o al fisioterapista o passate al programma in modalità automatica (se già pre-memorizzato).

Oscillazione: vibrazione che si può associare alla fase di insufflazione e/o esufflazione.

Modalità: la macchina può alternare automaticamente le due pressioni oppure bisogna manualmente spingere alternativamente la levetta verso l'insufflazione e l'esufflazione. A domicilio in genere si utilizza la modalità automatica (con o senza trigger). Nel caso in cui siate stati dimessi con l'utilizzo della modalità manuale dovrete muovere la levetta atto per atto verso l'inspirazione (ricercando il massimo riempimento del torace) e successivamente verso l'espiazione (ricercando un completo ma rapido svuotamento del torace).

Numero programmi: l'operatore può decidere di memorizzare due o più programmi in modo da riservarne uno per gli esercizi abituali di prevenzione e l'altro/i, con pressioni più intense o modalità diverse, ai momenti di riacutizzazione. In questo caso verrete istruiti su come e quando effettuare il cambio programma.

COMPLICANZE ED EFFETTI INDESIDERATI

Sono pochi, rari e in genere passeggeri:

- otalgia;
- dolori toracici da stiramento delle strutture muscolo-scheletriche;
- distensione addominale con nausea e vomito;
- comparsa di striature ematiche nelle secrezioni per loro distacco dalle pareti bronchiali;
- desaturazione in caso di instabilità emodinamica;
- aritmie cardiache, bradicardia, tachicardia;
- pneumotorace (rottura del polmone).

In caso di problemi, sintomi o dubbi segnalateli prontamente al vostro fisioterapista o pneumologo.

CONTROINDICAZIONI

- Enfisema bolloso;
- Predisposizione a barotrauma;
- Lesioni parenchimali;
- Instabilità emodinamica;
- Funzione ventricolare sinistra depressa;
- Recente edema polmonare cardiogeno;
- Tracheomalacia.

PULIZIA E MANUTENZIONE

Dopo ogni uso il circuito e la maschera vanno detersi con detergente liquido delicato e regolarmente disinfettati con disinfettante a freddo. Il catheter-mount va sostituito ogni volta o lavato e disinfettato a freddo.

Raccomandata l'asciugatura delle parti dopo il lavaggio.

Il filtro non può essere lavato ma va sostituito regolarmente insieme al resto del materiale quando evidentemente usurato.

La superficie esterna della macchina va pulita con un panno umido.

Il filtro macchina spugnoso settimanalmente lavato e lasciato asciugare prima di riposizionarlo.

Per qualsiasi malfunzionamento del presidio a domicilio, contatta la ditta referente.

COSA NON FARE

- NON cambiare i parametri senza aver consultato il medico o il fisioterapista respiratorio.
- NON fare uscire l'aria ai lati della maschera durante il trattamento ma tenetela ben aderente al viso.
- NON manomettere o cercare di aggiustare da soli lo strumento.
- NON prolungare il trattamento per oltre 10 cicli di seguito o per oltre 30' in totale.
- NON interrompere il trattamento dopo un solo ciclo o sequenza pensando sia sufficiente o che la macchina al contrario non serva a nulla e non funzioni. Rispettate le tempistiche consigliate.



DOMANDE FREQUENTI

Ho appena mangiato ma ho già il catarro. Posso usare l'assistente tosse?

Sì, ma con precauzione. Potrebbe causare il vomito. Utilizzalo per lo stretto necessario (magari evitando l'assistenza manuale) e rimanda la vera e propria seduta a due ore dopo il pasto.

Mi è andato di traverso un pezzetto di cibo, posso provare ad aiutarmi con l'assistente tosse per rimuovere il corpo estraneo?

Sì, impostalo sul programma con le pressioni negative più elevate e utilizzalo insieme all'assistenza manuale alla tosse finché non ti sei liberato dal corpo estraneo.

Ho un forte dolore al torace ogni volta che l'aria entra e non l'ho mai provato fino ad ora.

Interrompi subito l'uso dell'assistente tosse e contatta immediatamente il tuo pneumologo.

Parto per le vacanze, posso lasciare a casa l'assistente tosse?

Il catarro non va in vacanza e la tua capacità di tossire non migliora in vacanza: se ti è stato prescritto significa che ne hai bisogno ovunque tu ti trovi.

Devo partire in aereo, posso portarlo con me?

Sì, come bagaglio a mano e con un certificato medico dello pneumologo che ne certifichi la necessità. Precauzionalmente contatta sempre la compagnia aerea prima di partire.

Ho la Peg: posso usarlo comunque?

Sì, con le stesse precauzioni di tutti. In caso di cibo o di aria in eccesso nello stomaco, fatti spiegare dal fisioterapista o pneumologo come fare.

Ho fatto l'adattamento da sdraiato, ma ora sono seduto in carrozzina: posso utilizzarlo comunque? / Ho fatto l'adattamento da seduto in carrozzina, ma ora sono a letto sdraiato con la febbre: posso utilizzarlo comunque?

Puoi utilizzare l'assistente meccanico alla tosse in tutte le posizioni che vuoi/puoi, in base alla necessità del momento e alla tua comodità. Ricorda però che è consigliabile alternare le posizioni.

Mi hanno spiegato come funziona tempo fa e ora non mi ricordo più come si usa: cosa faccio?

Se non ti ricordi più come si utilizza l'assistente meccanico alla tosse o se non ti è chiaro come/perché utilizzarlo nonostante ti abbiano addestrato, non aspettare il sopraggiungere di un episodio acuto MA rileggi attentamente questo documento e se ciò non bastasse contatta subito il tuo centro di riferimento per rivederne la gestione.

Quando non ho catarro devo comunque usarlo tutti i giorni?

Sì, questo strumento non serve solo per togliere il catarro ma anche per far fare dei respiri profondi ai tuoi polmoni e fare ginnastica al torace. Chiedi al tuo fisioterapista respiratorio se puoi fare altri esercizi nei giorni in cui non lo useresti (esercizi di air-stacking con pallone Ambu per esempio).

Ho la tracheostomia. Non basta che mi aspirino in cannula?

No, l'aspirazione toglie il catarro solo dalla cannula o poco più giù. La macchina della tosse smuove il catarro da tutti i due polmoni sollevandolo fino alla cannula da cui può essere poi aspirato.

Esercizi di riespansione o di air-stacking: perché, come e quando eseguirli

*A cura di
Vilma Donizetti, Marino Iatomasi,
Fabrizio Rao, Giancarlo Garuti*

COSA VUOL DIRE AIR-STACKING

Nei pazienti con patologia neuromuscolare, cioè con debolezza della muscolatura sia inspiratoria che espiratoria, quando la capacità respiratoria si riduce al di sotto di un certo limite, si consiglia di eseguire esercizi di espansione della cassa toracica. L'obiettivo è quello di ridurre il più possibile gli episodi di ingombro acuti di secrezioni e mantenere l'elasticità della stessa.

Quando il tuo fisioterapista respiratorio e il tuo medico pneumologo ti propongono di eseguire quindi degli esercizi di "air-stacking", oppure di "ri-espansione" o ancora di "espansione" vuol dire che verrai addestrato all'utilizzo di strumenti che ti permetteranno di allargare la cassa toracica il più possibile.

Ciò permetterà di allungare e mantenere quindi elastici tutti i muscoli che ci sono sul tuo torace, muovere il più possibile tutte le sue articolazioni e permettere all'aria di entrare in tutti gli alveoli presenti nei tuoi polmoni.

COME SI ESEGUE

Questa sorta di stretching e mobilizzazione del torace si può eseguire in due modalità differenti, (o grazie a un unico "respirone" o a più respiri trattenuti uno di seguito all'altro), e con strumenti diversi, quali il pallone Ambu oppure utilizzando il ventilatore con il boccaglio se sei già stato adattato precedentemente a questo tipo di ventilazione.

QUALI SONO GLI STRUMENTI CHE HO A DISPOSIZIONE PER ESEGUIRE L'AIRSTACKING?

1) Pallone Ambu



L'Ambu è un pallone di PVC/silicone auto-espandibile che può contenere per gli adulti 1200-1600 mL e per i pediatrici circa 600 mL. L'aria può essere fornita al paziente tramite boccaglio o maschera.



2) MPV (= Mouthpiece Ventilation, cioè ventilazione con il boccaglio)

La ventilazione con boccaglio è una modalità in cui puoi utilizzare l'assistenza del ventilatore solo al bisogno: quando hai necessità attacchi le labbra al boccaglio e fai partire il ventilatore che è pronto ad assisterti.

Puoi utilizzare questa modalità per eseguire anche gli esercizi di espansione del torace.

DOMANDE FREQUENTI

Quando immagazzino l'aria nei miei polmoni devo per forza trattenerla?

No, non tutti sono in grado di trattenerne l'aria all'interno dei polmoni. Il fisioterapista respiratorio cerca di adattare la tecnica migliore in base alle tue funzionalità, scegliendo tra una delle seguenti opzioni:

1) Ri-espansione tramite insufflazione singola.

Nella ri-espansione tramite insufflazione singola fai entrare la maggior quantità di aria possibile all'interno dei tuoi polmoni in una sola volta e senza necessariamente trattenerne quest'aria all'interno.

2) Ri-espansione tramite air-stacking (=stoccaggio di aria)

Nella ri-espansione tramite air-stacking ti verrà richiesto di provare a immagazzinare progressivamente aria dentro nei polmoni tramite due o più insufflazioni consecutive una all'altra.

Ogni quanto e per quanto tempo devo fare questo esercizio?

Qualsiasi sia il metodo a cui sei stato adattato per eseguire le espansioni del torace, l'indicazione generalmente condivisa è quella di farlo almeno per circa 15 minuti, due volte al giorno.

Durante la seduta è comunque da evitare l'esecuzione di espansioni troppo frequenti e ravvicinate perché possibili causa di sintomi di iperventilazione quali giramento di testa e formicolio alle mani e ai piedi. Cerca quindi di eseguire l'esercizio giornalmente e con le dovute pause tra un respirone e l'altro!

Quando devo eseguire gli esercizi nel corso della giornata?

Puoi eseguire gli esercizi di espansione del torace quando sei più comodo nel corso della giornata, ma con l'accortezza di evitare le prime due ore post-prandiali perché l'insufflazione di aria può prendere la strada sbagliata e gonfiare il tuo stomaco che, se pieno di cibo, può dare come riflesso la nausea o addirittura conati di vomito.

Come funziona l'air-stacking fatto con la ventilazione con boccaglio?

Spesso il ventilatore ha la possibilità di memorizzare un programma apposito per usare la ventilazione con il boccaglio. Il medico pneumologo o il fisioterapista respiratorio possono impostare sul tuo ventilatore un programma apposito che ti fornirà volumi di aria tutte le volte che tu cercherai aria dal boccaglio stesso.

Se sei uno tra quei pazienti che ha già in dotazione il ventilatore e la ventilazione tramite boccaglio, allora potresti utilizzare questo strumento per eseguire gli esercizi di air-stacking o di espansione del torace.

L'indicazione che ti verrà data sarà di cercare di far entrare nei tuoi polmoni più aria possibile tramite o insufflazioni successive o anche una sola "pipettata", se non riesci a trattenere l'aria con i muscoli della laringe.

Questo tipo di esercizio può diventare inefficace e fastidioso nel momento in cui vi siano perdite dalla bocca o dal naso.

E se il ventilatore non prevede la possibilità di memorizzare un programma per la ventilazione con boccaglio?

Nel caso in cui ciò accada o nel caso in cui il paziente non riesca a utilizzare tale modalità, il fisioterapista troverà il modo per aggirare l'ostacolo, per esempio facendo utilizzare la solita maschera per la ventilazione notturna e impostando sul ventilatore una sorta di respirone da attivare manualmente al bisogno, oppure memorizzando un programma apposito con pressioni o volumi più grandi del solito da utilizzarsi solo per brevi momenti e per questo scopo.

In conclusione:

L'espansione del torace, sia tramite Ambu che ventilatore con boccaglio, è una parte fondamentale del programma di fisioterapia ed è consigliabile eseguirla giornalmente. Il fisioterapista respiratorio del centro presso cui siete seguiti cercherà di adattarvi alla metodica maggiormente consona in termini di efficacia e tolleranza.

La ventilazione invasiva: criticità

*A cura di
Vilma Donizetti, Marino Iatomasi,
Fabrizio Rao, Giancarlo Garuti*

L'apertura di una via artificiale a livello del collo (fra pomo d'Adamo e sterno) per il passaggio dell'aria e la comunicazione diretta fra i polmoni-trachea e l'esterno, by-passando le alte vie aeree (nasobocca-gola-corde vocali), è chiamata tracheotomia.

Si tratta di una via respiratoria alternativa a quella naturale bocca/naso, creata artificialmente dal medico (otorino o rianimatore) nel caso in cui la respirazione



(anche tramite ventilazione meccanica) e/o disostruzione per vie naturali non sia più possibile o efficace.

La tracheotomia può essere una scelta condivisa e pianificata dal paziente con il team multidisciplinare presso cui è seguito in un momento di stabilità, oppure una scelta presa sempre dal paziente e/o da chi ne fa le veci in una situazione di emergenza.

TRACHEOTOMIA O TRACHEOSTOMIA?

Sono termini che indicano procedure effettuate per garantire una migliore respirazione. Non sono sinonimi anche se spesso sono utilizzati indifferentemente.

Per la precisione:

- Tracheotomia: semplice incisione e apertura in genere temporanea della trachea;
- Tracheostomia: procedura chirurgica che collega direttamente la trachea all'ambiente esterno.

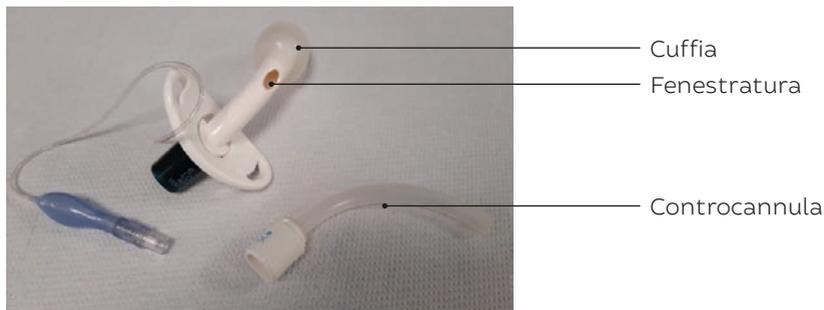
In entrambe i casi il risultato è un foro a livello della gola (stoma tracheale) attraversato da una cannula tracheale.

LA CANNULA

La cannula tracheostomica è un tubo curvo di materiale plastico che, passando attraverso lo stoma, mette in comunicazione diretta i polmoni con l'esterno by-passando completamente tutto ciò che si trova al di sopra delle corde vocali (gola, bocca, naso).

Può essere dotata di:

- cuffia: sorta di palloncino che, se gonfiato, esclude completamente il passaggio di aria dalla bocca e dal naso, impedendo quindi al paziente di parlare;
- controcanula: sorta di cannula nella cannula. Rimovibile dal paziente o dal caregiver quotidianamente e temporaneamente per facilitare la pulizia della cannula stessa;
- fenestrazione: fori sulla parte angolata della cannula che, in alcuni casi selezionati, possono facilitare la fonazione.



A COSA DEVI STARE ATTENTO NELLE MANOVRE QUOTIDIANE?

Ci sono delle manovre di gestione della tracheostomia, che ti potrà capitare di eseguire anche quotidianamente, dove bisogna essere molto attenti.

1. **RICORDA** di lavorare **SEMPRE** in sicurezza con **DUE MANI**: una mano sostiene sempre la cannula e la flangia della cannula per stabilizzarla, l'altra collega o scollega catheter-mount, nasino tracheale, ecc. È una manovra che va eseguita con molta attenzione per evitare danni al paziente:

- Se si trazona il catheter-mount senza mantenere ferma la cannula con le dita, vi è il rischio di sposizionare o sfilare la cannula stessa, soprattutto se è scuffiata.
- Se si spinge il catheter-mount contro la cannula senza mantenerla ferma, si provoca un discomfort al paziente poiché si spinge direttamente sulla sua trachea.

2. **SOSTIENI** sempre il circuito del ventilatore con una pinza o similari, evitando che il peso dello stesso trazioni la cannula favorendo decubiti, la deconnessione o peggio ancora la decannulazione.

RIMOZIONE DELLE SECREZIONI

1. Aspirazione in cannula tracheostomica:

Da effettuare solo:

- al bisogno (o per secrezioni segnalate dal paziente o perché la loro presenza in cannula è udibile all'orecchio);
- in cannula e non oltre.

Il metodo più corretto e sicuro è quello di:

- pre-misurare la lunghezza di sondino da utilizzare (pari alla lunghezza della cannula stessa + 1/2 cm);
- entrare in cannula, con il sondino sterile, solo fino al limite inferiore della cannula e non oltre;
- entrare senza aspirare ed iniziare a farlo solo quando si sta uscendo dalla cannula;
- la durata dell'aspirazione non deve durare oltre i 10 secondi circa;
- non riutilizzare lo stesso sondino per più di due aspirazioni di seguito (a meno di non averlo prima adeguatamente sanificato).

ATTENZIONE: manovre più profonde o prolungate rischiano di provocare lacerazioni della mucosa interna della trachea con eventuale sanguinamento o desaturazioni profonde.



2. Assistente tosse meccanico

Le secrezioni che non sono ancora arrivate in cannula possono essere mobilizzate e avvicinate grazie all'assistente tosse meccanico o il pallone Ambu. Seguire le stesse indicazioni per l'uso della macchina della tosse per via non invasiva sostituendo semplicemente il catheter-mount alla maschera e la rimozione delle secrezioni con l'aspirazione anziché l'espettorazione o

lo sputo. La cannula dovrebbe essere preferibilmente cuffiata durante l'utilizzo dell'assistente tosse.

3. Pallone tipo Ambu

Il pallone Ambu può essere uno strumento utile per la mobilizzazione delle secrezioni in caso di mancanza dell'assistente tosse meccanico.

Per le modalità riguardo il suo uso seguire le indicazioni del Centro di riferimento.

4. Pulizia del sovracuffia

La pulizia del sovracuffia viene eseguita per evitare il ristagno di secrezioni o saliva al di sopra del palloncino.

Per eseguire la pulizia del sovracuffia si sgonfia per un breve lasso di tempo il palloncino e si aspirano, dalla cannula e dalla bocca, le secrezioni presenti. Questa manovra va eseguita nelle modalità consigliate dal Centro di riferimento. Una possibilità per esempio è, dopo alcuni cicli effettuati a cannula cuffiata, quella di scuffiare la cannula durante l'utilizzo della macchina della tosse.

La scuffiatura, mentre la macchina della tosse è in funzione, favorisce la risalita delle secrezioni nel cavo orale, soprattutto se il paziente collabora cercando di raschiare la gola durante la fase di insufflazione.

ATTENZIONE: È una manovra che va eseguita con cura e attenzione attenendosi alle indicazioni fornite dal fisioterapista per evitare desaturazioni e discomfort del paziente.



Cannula scuffiata

URGENZA/EMERGENZA: COSA FARE?

1) PROBLEMA: mal funzionamento del ventilatore.

SOLUZIONE: deconnettere il paziente dal ventilatore e

- scuffiare la cannula e lasciarlo respirare da solo (se abitualmente ne è in grado e non è ventilato di continuo) proteggendo la cannula con un nasino tracheale o una valvola fonatoria o un tappo tracheale.
- ventilarlo manualmente con il pallone Ambu in attesa del secondo ventilatore o dei soccorsi. Successivamente chiamare il numero verde dell'Home Care Provider per segnalare il guasto.

2) PROBLEMA: il paziente, pur connesso al ventilatore abituale, sembra non ricevere sufficiente aria e il torace e l'addome non si gonfiano durante l'insufflazione dell'aria.

Ci possono essere varie cause per questo problema, qui sotto quelle risolvibili a domicilio.

- Cannula perfettamente pulita e libera al passaggio dell'aria ma presenza di abbondanti secrezioni fluide al di sotto della cannula.

SOLUZIONE: utilizzare la macchina della tosse e l'aspirazione in cannula per quanto necessario per portare la saturazione al di sopra del 94% e osservare che il paziente respiri meglio dopo la disostruzione.

- Cannula completamente ostruita per la presenza di un tappo di secrezioni secche che ostruisce completamente la cannula e non permette il passaggio dell'aria e del sondino di aspirazione.

SOLUZIONE:

- rimuovere la controcanula, se presente, sostituendola con una pulita
- se non presente la controcanula, scuffiare completamente la cannula, e utilizzare la macchina della tosse col programma con le pressioni più forti o il pallone Ambu cercando di mobilizzare il tappo di secrezioni. Insistere fino

alla sua rimozione tenendo d'occhio la saturazione e lo stato di coscienza del paziente. Fra una applicazione e l'altra dell'assistente tosse/Ambu cercare di aiutare il paziente a respirare dalle vie naturali posizionando il ventilatore tramite una maschera o un boccaglio.

Nel caso estremo in cui il tappo di secrezioni non si sposti e il paziente, pur a cannula scuffiata, non riesca a respirare sufficientemente, contattare IMMEDIATAMENTE il numero unico di emergenza 112 e, nell'attesa, **se il paziente diventa cianotico e la saturazione scende costantemente sotto l'85%**, sfilare la cannula,appare con un dito guantato lo stoma e continuare a ventilare il paziente dalla maschera/ boccaglio (o con il ventilatore meccanico o il pallone Ambu).

3) PROBLEMA: il paziente desatura in maniera molto importante e prolungata nel tempo e sembra perdere addirittura coscienza.

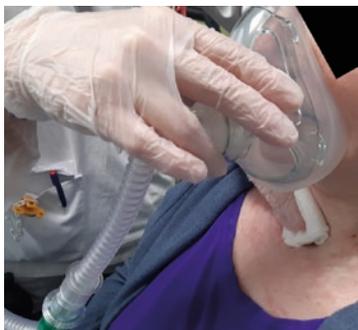
SOLUZIONE:

- Scuffiare leggermente la cannula;
- Iniziare ad utilizzare il pallone Ambu controllando che il torace/addome si sollevino ad ogni spremitura del pallone;
- Chiamare il numero unico di emergenza 112 per richiedere l'intervento dei sanitari (nel caso in cui tu non riesca a risolvere il problema in tempi brevi).

4) PROBLEMA: il paziente si decannula

SOLUZIONE se il paziente abitualmente:

- non è ventilato meccanicamente di continuo, metterlo in una posizione che favorisca la respirazione spontanea (in genere seduta) e chiamare il numero unico di emergenza 112. Rimanere in attesa dei soccorsi tenendo monitorata la saturazione;
- è ventilato di continuo e/o desatura senza l'aiuto del ventilatore: chiudere lo stoma con un dito guantato, e collegare il ventilatore al paziente o tramite una maschera o un boccaglio o il catheter mount o la cannula stessa tenuta in bocca dal paziente dall'estremità libera come se fosse una cannuccia. Chiamare appena possibile il numero unico di emergenza 112;





Se l'aria non passa comunque, il torace/ addome non si sollevano e il paziente desatura e diventa cianotico, appoggiare saldamente la maschera del pallone Ambu sullo stoma e cercare di ventilare il paziente con il pallone Ambu attraverso lo stoma tracheale.

Chiamare IMMEDIATAMENTE il numero unico di emergenza 112.

IMPORTANTE: non tentare di rimettere la cannula in sede se non si è stati adeguatamente formati dal personale sanitario o se non si è in condizioni estreme: tale manovra fatta in modo maldestro potrebbe creare danni irreversibili. Nel caso, se possibile, usare una cannula senza cuffia e di calibro inferiore a quella in uso abitualmente.



CONSIGLIO: nelle manovre di pulizia quotidiana dello stoma o di cambio del collarino evita di slacciare e sfilare completamente il collarino. È più saggio allentare semplicemente il collarino lasciandolo comunque fissato. In caso di sostituzione, infila la fascetta nuova nella flangia e fissala prima di rimuovere la vecchia.

DOMANDE FREQUENTI

Posso utilizzare lo stesso sondino per aspirare alla bocca e successivamente in cannula?

No, il sondino che entra in cannula deve sempre essere sterile, posso però fare viceversa e quindi aspirare con lo stesso sondino prima in cannula e successivamente alla bocca.

Qual è il valore corretto di saturazione?

Normalmente la saturazione di ossigeno del sangue deve essere al di sopra del 94%. Se scende al di sotto di tale limite inizia a valutare la situazione: utilizza l'assistente tosse/aspiratore per rimuovere eventuali secrezioni, collega il paziente al ventilatore (se non lo era già), controlla se ha rialzo febbrile, contatta il medico di fiducia.

La saturazione è bassa o più bassa del solito. Posso migliorarla utilizzando un po' di ossigeno?

L'ossigeno è un farmaco e come tale va assunto solo dopo prescrizione medica. Ricorda comunque che nella tua patologia l'ossigeno assunto da solo facilita l'accumulo di anidride carbonica. In caso di desaturazione anche dopo assiduo utilizzo della macchina della tosse, in attesa che la terapia antibiotica faccia il suo effetto, incrementa le ore di ventilazione e, se prescritto dal medico, assumi ossigeno preferibilmente miscelato all'aria somministrata dal ventilatore meccanico. Riduci al minimo il tempo passato respirando solo ossigeno attraverso le cannule nasali, ma privilegia l'uso del ventilatore.

In questo modo ti stancherai di meno a respirare ed eviterai il rapido accumulo di anidride carbonica.

Quante volte al giorno devo utilizzare abitualmente la macchina della tosse?

Sicuramente almeno due volte, mattino e sera, più al bisogno. La produzione di secrezioni nel corso della giornata della singola persona, può essere variabile, più o meno produttiva. Inoltre, molto probabilmente, dovrai eseguire macchina della tosse anche appena prima e/o appena dopo aver eseguito un cambio di postura, per esempio un passaggio letto-carrozzina, perché così facendo si possono muovere secrezioni.

Uso il ventilatore più di 16 ore al giorno, quando esco di casa cosa mi devo portare?

Quando esci di casa devi sicuramente avere con te:



- Il sacchetto delle urgenze (sacchetto in stoffa, sempre pronto e a disposizione, appeso alla carrozzina, contenente pallone Ambu collegato a un catether-mount, nastro adesivo per chiudere eventuali fori accidentali

del circuito, siringa per cuffiare/scuffiare, controcannula pulita avvolta in garza sterile, una cannula senza cuffia di calibro più piccolo di quella in uso in caso di emergenza);

- Aspiratore (con batteria ricaricata, cavo accendisigari e/o cavo alimentazione da lasciare in automobile) completo di sondini e bottiglia per aspirare acqua;
- Saturimetro;
- Se stai fuori casa molto a lungo (la giornata intera o più), ti conviene portare anche la macchina della tosse e il secondo ventilatore.

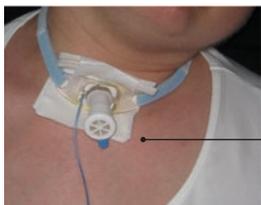
È da qualche giorno che le secrezioni sono più secche del solito.

Cosa posso fare?

Nel caso in cui le secrezioni siano molto secche allora potrebbe essere necessario ridurre le ore di ventilazione con solo il filtro umidificante (HME) e/o a cannula scuffiata, e aumentare le ore di ventilazione con ausilio dell'umidificatore attivo preferibilmente con circuito termoregolato. Potrebbe essere utile eseguire degli aerosol anche solo con acqua fisiologica: per la modalità di esecuzione affidati al tuo Centro di riferimento.

Ma con la tracheostomia potrò ancora parlare? E mangiare?

Il paziente portatore di tracheostomia in genere può parlare normalmente e, se non ci sono problemi di altra natura, può anche mangiare tranquillamente per bocca. Il Centro che ti ha in cura ti spiegherà come fare.



Valvola fonatoria



Dalla cannula possono entrare con più facilità batteri o germi? Mi ammalerò più frequentemente?

La cannula è un corpo estraneo ed è una via aperta all'ingresso di batteri se non viene adeguatamente e semplicemente protetta: ti verrà insegnato come un nasino tracheale o un altro device ti proteggerà riducendo il rischio di infezioni. Igiene e attenzione adeguate aiuteranno a non ammalarti.

Potrò fare la doccia con la tracheostomia?

Potrai lavarti evitando però di dirigere il getto direttamente sul collo, meglio quindi evitare il getto d'acqua dall'alto ma dirigerlo via via verso le varie parti del corpo.

Documento di riferimento

- Management of respiratory complications and rehabilitation in individuals with muscular dystrophies: 1st Consensus Conference report from UILDM – Italian Muscular Dystrophy Association (Milan, January 25-26, 2019). Rao F, Garuti G, Vitacca M, Banfi P, Racca F, Cutrera R, Pavone M, Pedemonte M, Schisano M, Pedroni S, Casiraghi J, Vianello A, Sansone VA; UILDM Respiratory group. *Acta Myol* 2021;40(1):8-42

La Commissione Medico - Scientifica UILDM

La Commissione Medico - Scientifica UILDM è composta da un minimo di sette ad un massimo di tredici professionisti di provata esperienza nelle discipline che riguardano la diagnosi e la presa in carico delle persone con distrofie e altre malattie neuromuscolari.

La composizione della CMS UILDM è caratterizzata dalla multidisciplinarietà che rispecchia l'approccio migliore per una presa in carico globale di un paziente con patologia neuromuscolare.

I membri della Commissione Medico - Scientifica offrono a titolo completamente volontario i seguenti servizi:

- informazione, verso l'esterno e verso le Sezioni UILDM;
- aggiornamento in ambito di diagnosi, assistenza e cura;
- miglioramento degli aspetti assistenziali;
- promozione e/o sostegno a seminari e convegni organizzati a livello nazionale e locale.



**PER CONTATTARE LA COMMISSIONE
MEDICO-SCIENTIFICA UILDM
INVIA UNA MAIL A: COMMISSIONEMEDICA@UILDM.IT
O CHIAMA IL 0498021001**

Sostieni l'informazione sulle malattie neuromuscolari

Questo opuscolo è frutto del lavoro di professionisti che, come volontari, prestano le proprie competenze a sostegno di chi ha malattie neuromuscolari. Aiutaci a sostenere il loro impegno!

[Vai su donaora.uildm.org](https://donaora.uildm.org)

Puoi aiutarci anche così:



5x1000
C.F. 80007580287



BONIFICO BANCARIO
IBAN IT21 K030 6909 6061 0000 0102 145



CONTO CORRENTE POSTALE
n° 237354

REALIZZATO CON IL CONTRIBUTO DI:



VIVISOL
Home Care Services



UNIONE ITALIANA LOTTA
ALLA DISTROFIA MUSCOLARE

PRESA IN CARICO E RIABILITAZIONE RESPIRATORIA DELLE DISTROFIE MUSCOLARI

Uildm.org

