



14 Febbraio 2014

“Diamo qualità alla vita” Corso sulle cure palliative pediatriche



Ventilazione meccanica non invasiva

Luigi Riva

**Responsabile Fisiopatologia Respiratoria e
Centro per i Disturbi Respiratori nel Sonno
S.C. di Pneumologia - Imperia**

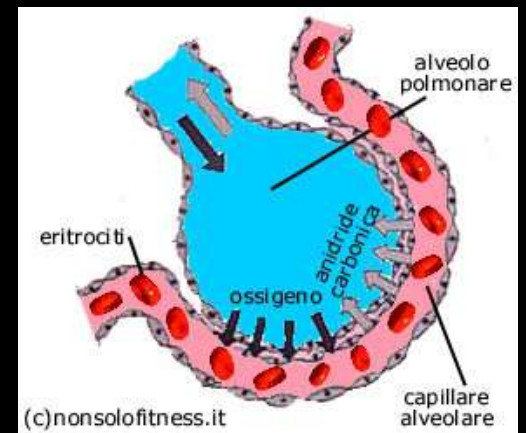
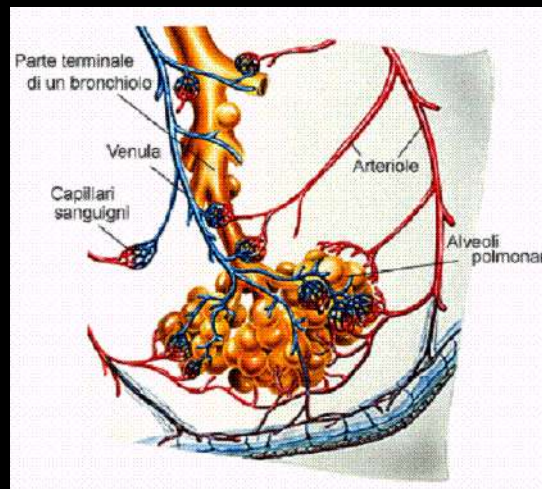
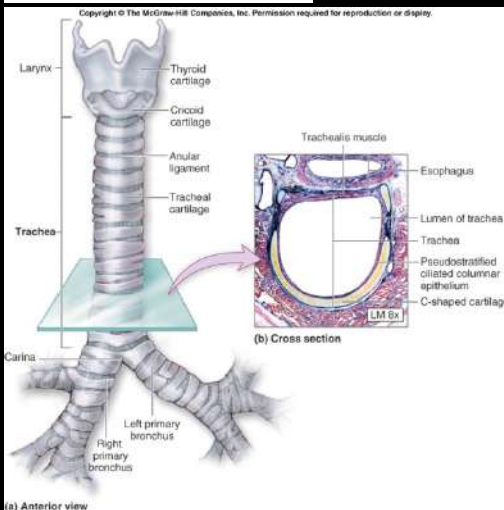
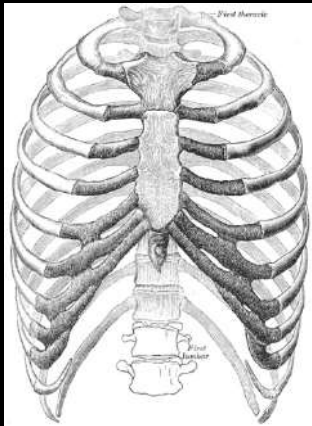
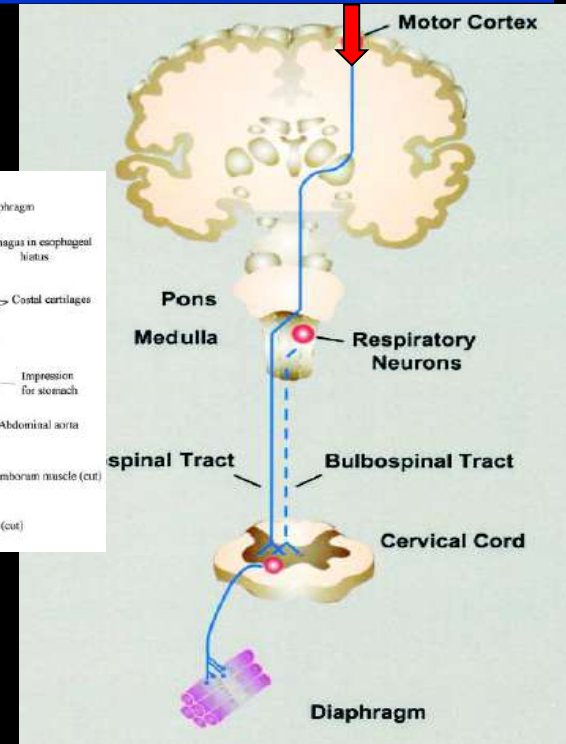
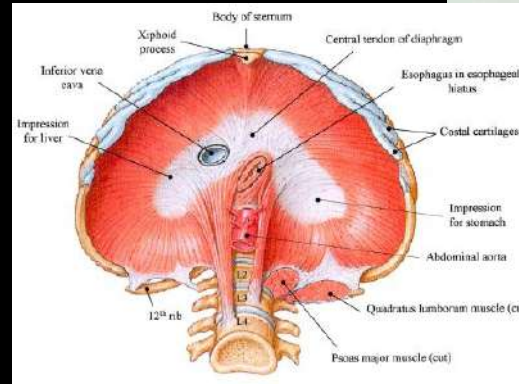
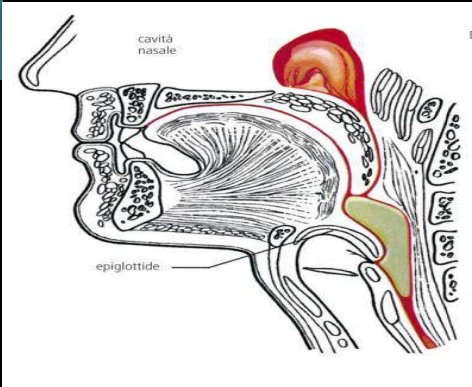
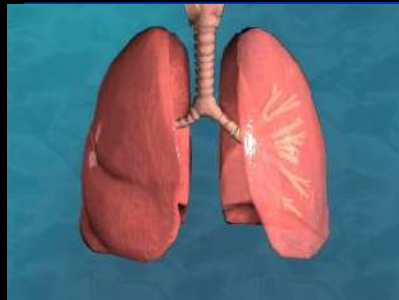


Complicanze respiratorie MNM





Dove inizia l'apparato respiratorio?





14 Febbraio 2014

Le basi ragionate del trattamento respiratorio: perché, quando, come.

- perché,
- quando,
- come.



Deglutizione

Comunicazione

Fonazione

Respirazione

Locomozione



Probabilità di insufficienza respiratoria

- Inevitabile: **Duchenne muscular dystrophy, ALS**
Type I Spinal muscular atrophy (SMA)
- Frequente: *Limb girdle MD 2C,2D,2F,2I*
Nemaline myopathy
Acid maltase deficiency
Int SMA
X linked myotubular myopathy
Multicore myopathy
Congenital myasthenia
Congenital myotonic dystrophy
- Occasionale: *Emery Dreifuss MD, Becker MD, Bethlem myopathy, Minicore, central core myopathy*
- Rara : *Facioscapulohumeral MD, Mitochondrial myopathy, Limb girdle MD 1, 2A,B,G,H*



Incidenti prevedibili





Pazienti HMV

Ventilation	Daily living activities	
	Independent	Dependent
Low dependency	Thoracic cage	Slow progressive NMD
High dependency	End stage COPD ???	Rapid progressive NMD

Very difficult

D. Robert, 2003



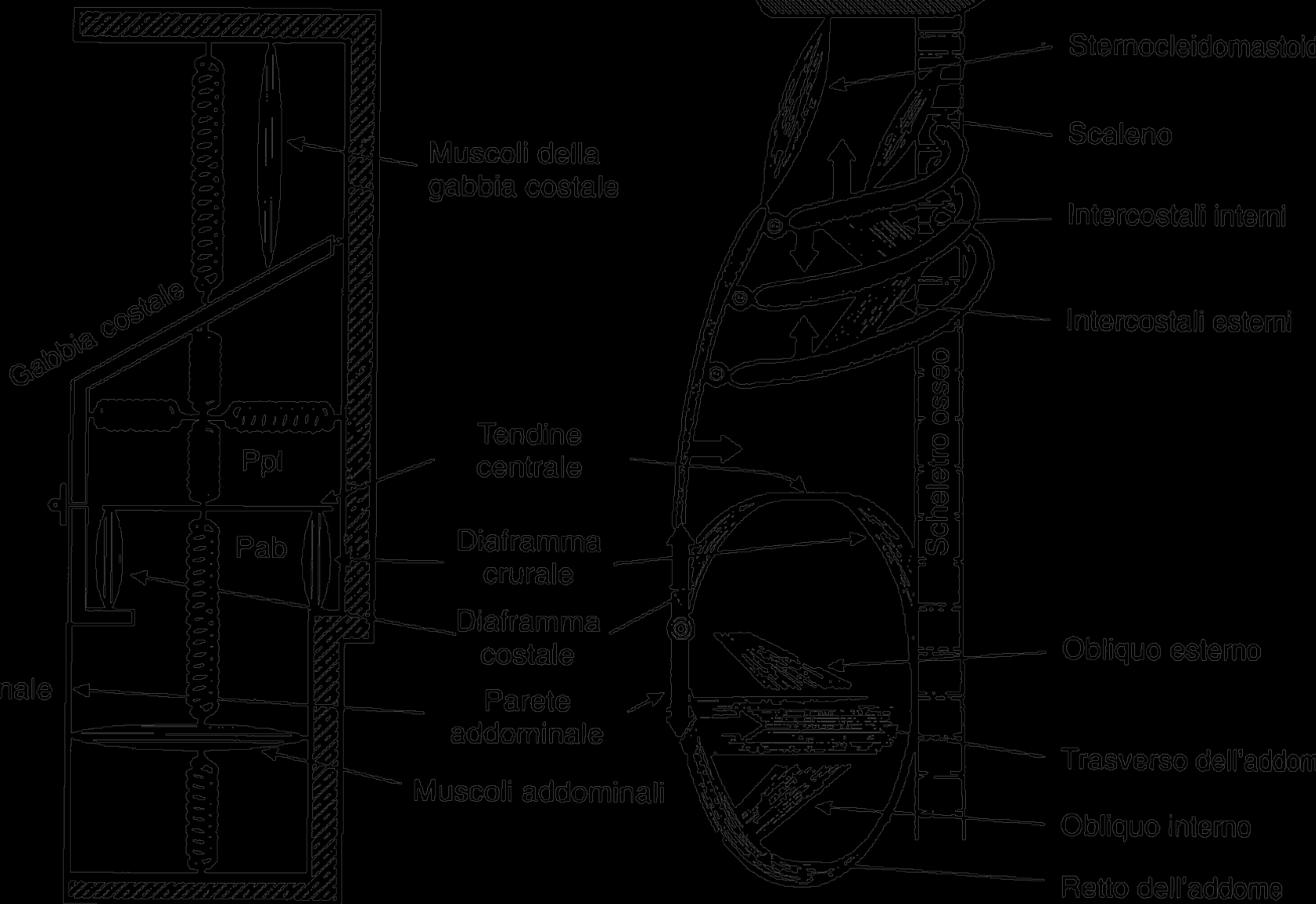
Meccanismi che portano alla IR

- Ipoventilazione centrale
- Ridotta compliance toracopolmonare
- Tosse inefficace
- Disturbi ventilazione notturna
- Alterazioni del V/Q
- Alterazioni della deglutizione



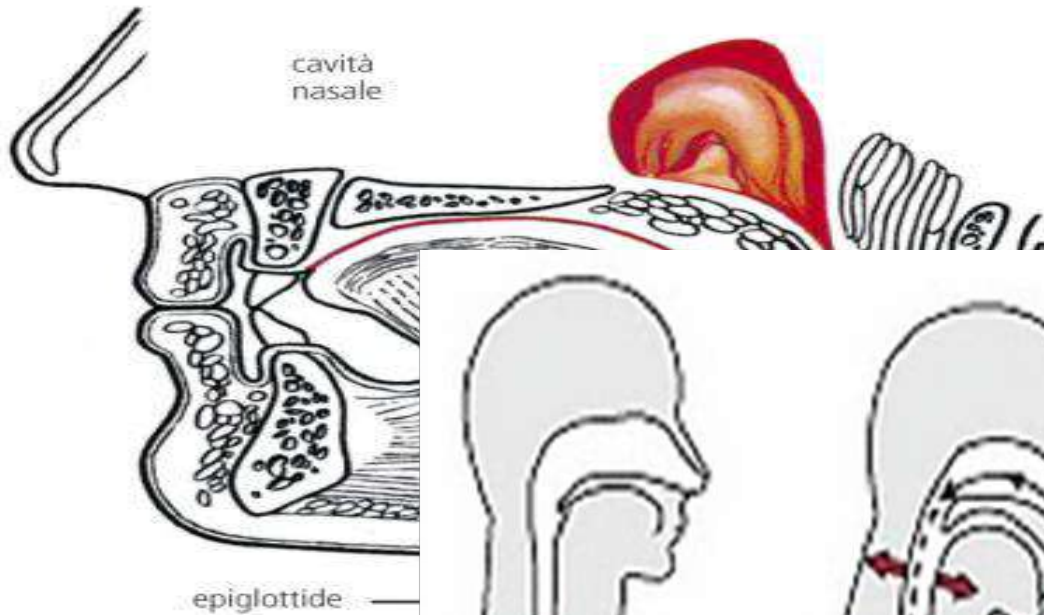
"Motore respiratorio"

1

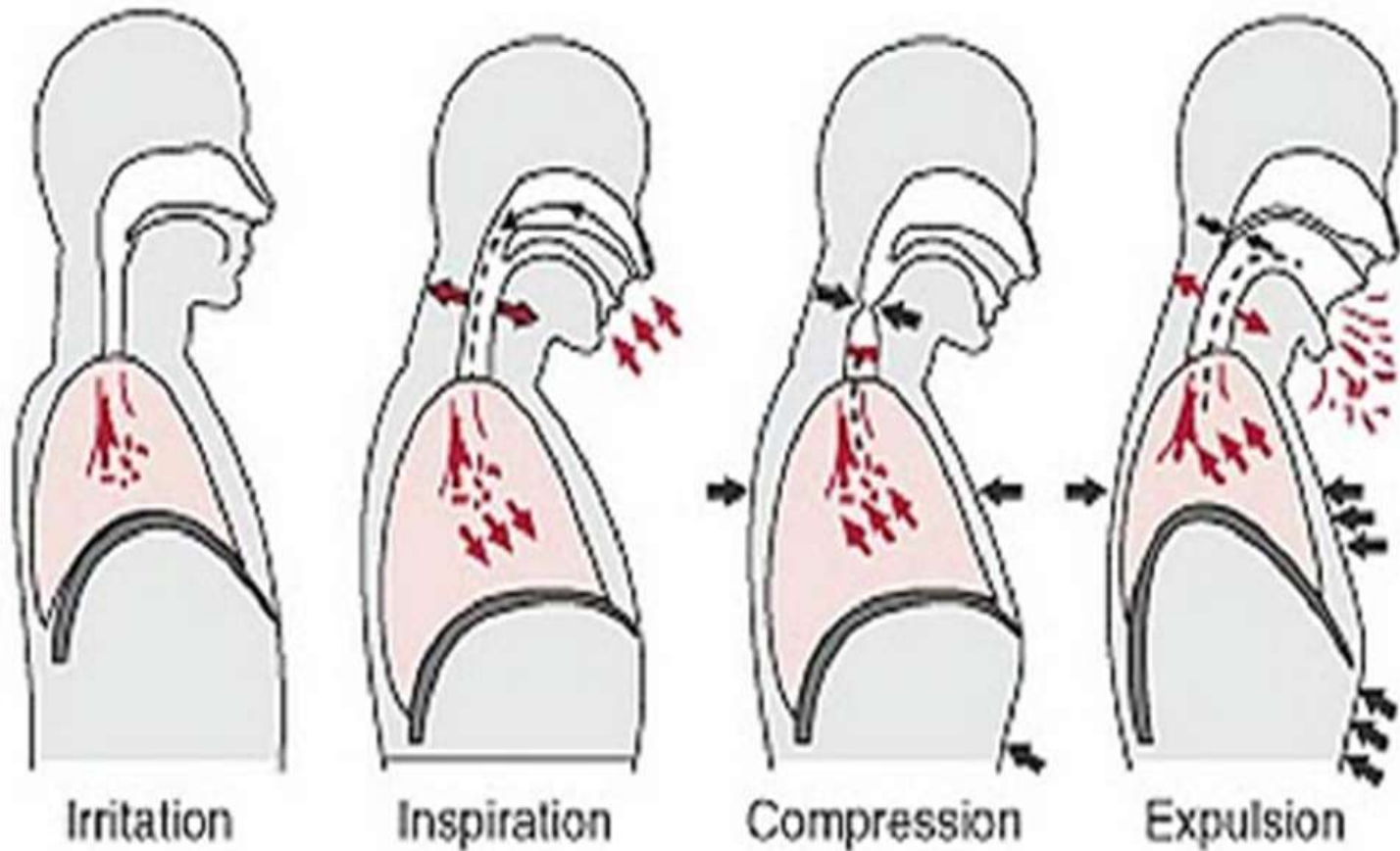




I due aspetti della funzione bulbare



2



Copyright © 2002, Elsevier Science (USA). All rights reserved.



Quali sono i problemi fisiopatologici in NMD ?

Ridotta forza muscoli espiratori =

ristagno di secrezioni

(+ Ridotta funzione glottide)



Ridotta forza muscoli inspiratori =

ipoventilazione



Alterazioni toraco-polmonari in NMD

3

Scoliosi

Compliance ↓

Geometria anomala

Anomala perfusione

Anomala ventilazione

Età, infezioni,
sedativi, chirurgia,
ecc...

Muscoli inspiratori

Rapporto V/Q

Ridotto drive

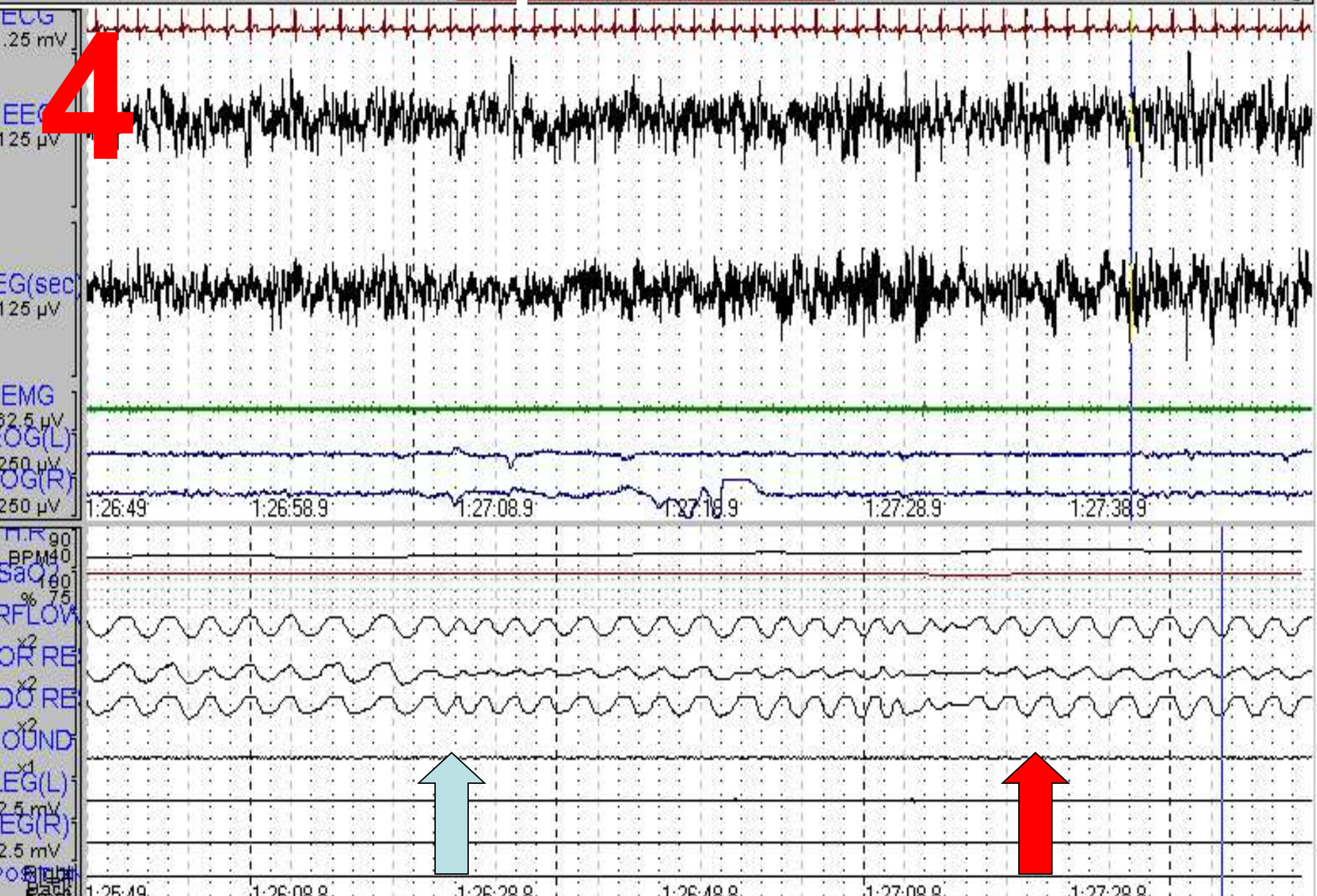
Fatica

Vd/Vt, A-aDO₂, shunt

Ipossiemia e ipercapnia, ipertensione polmonare

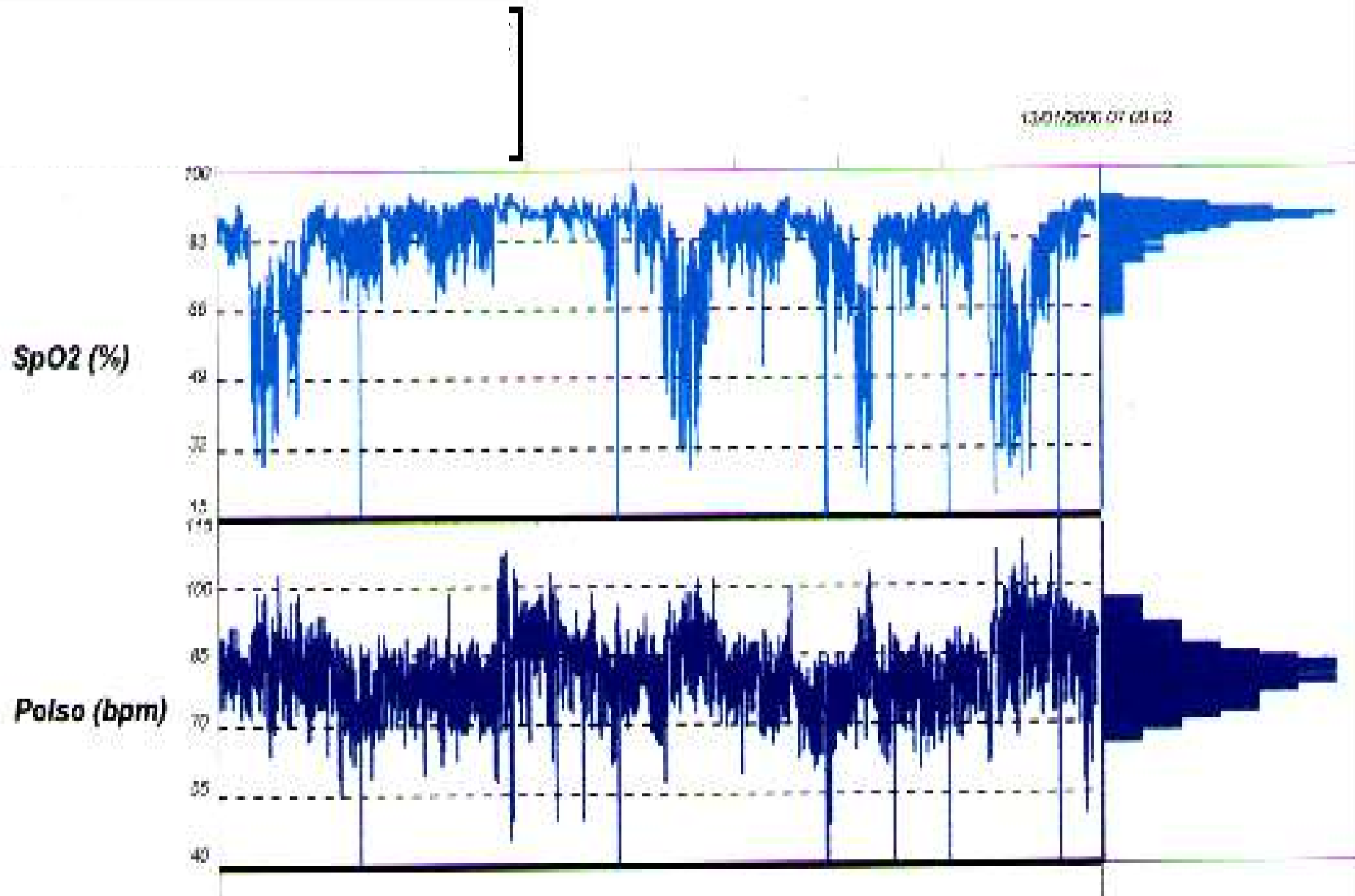


Profilo respiratorio nel sonno





Desaturazione notturna in paz. Duchenne





Perché monitorare ed intervenire

Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis With Home Mechanical Ventilation*

The Impact of Systematic Respiratory Assessment and Bulbar Involvement

*Eva Farrero, MD; Enric Prats, MD; Mónica Povedano, MD;
J. Antonio Martinez-Matos, MD;
Frederic Manresa, MD; and Joan Escarrabill, MD, FCCP*

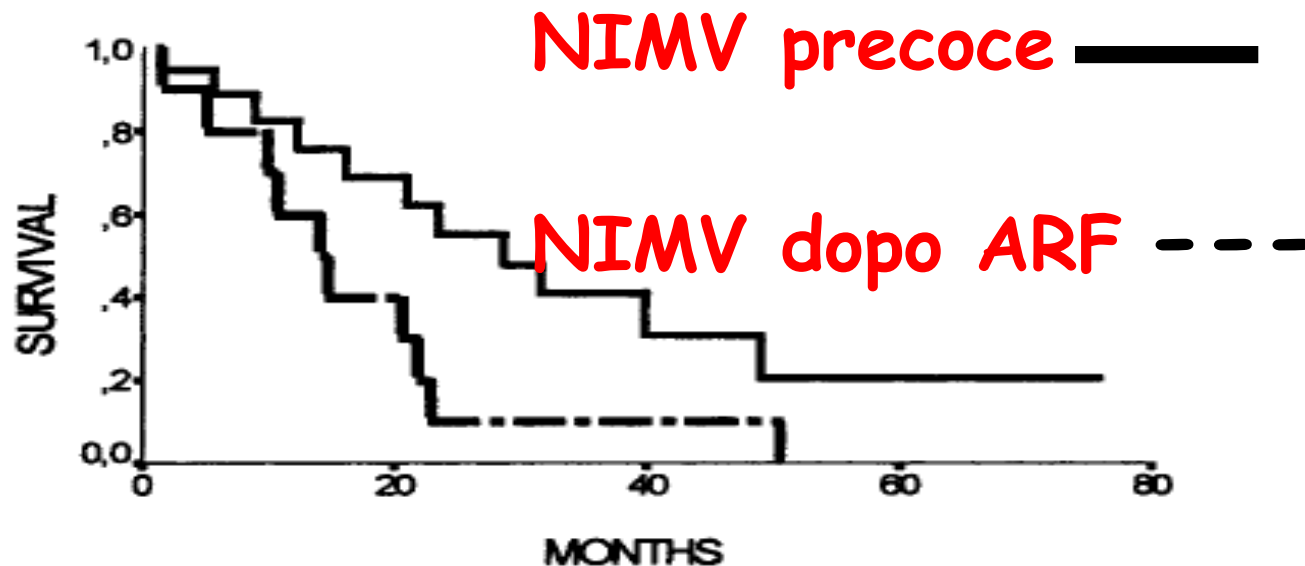
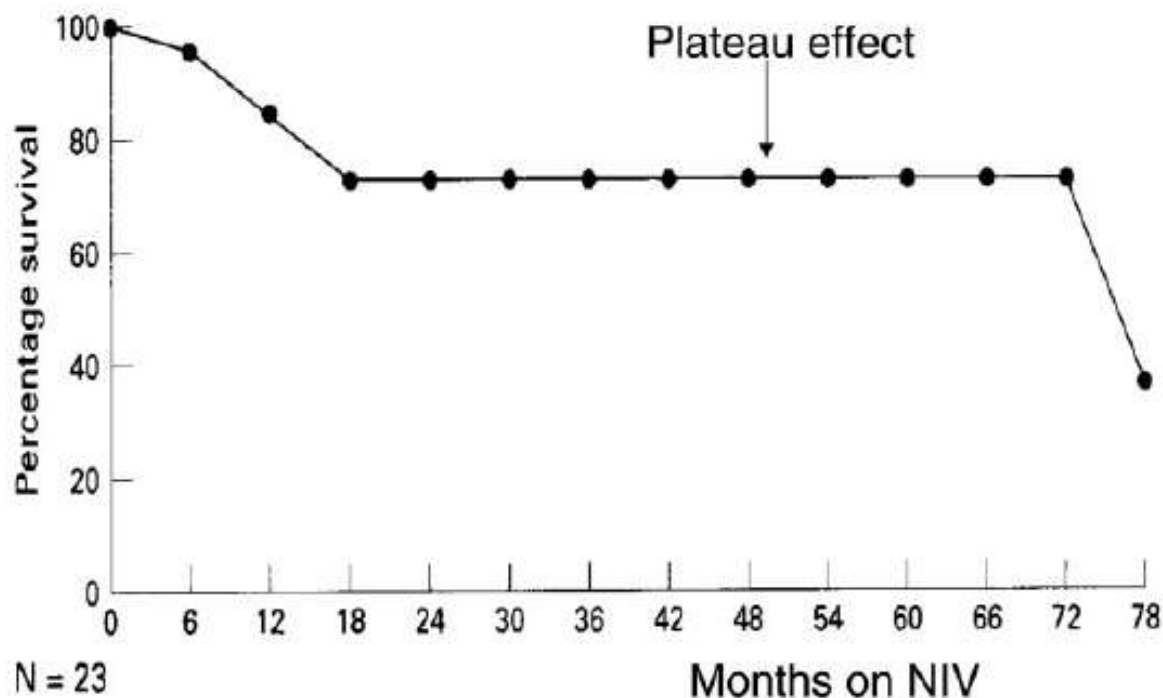


FIGURE 3. Survival times with NIV therapy in patients without bulbar impairment according to the initiation of NIV therapy before protocol initiation (broken line) or after protocol initiation (solid line).



Perché monitorare ed intervenire

Survival in hypercapnic DMD patients using NIV



Simmonds et Al,

Thorax 1998



Caso clinico

Enrico M. (18.03.1998)

2000 : Atrofia Muscolare Spinale tipo 2°

Negli anni numerosi accessi :

- *Ambulatorio Fisiatrico e Centro Motorio*
- *Ambulatorio Neurologico*
- *Ambulatorio Neuropsichiatrico*
- *Ambulatorio Cardiologico*
- *Ambulatorio Oculistico*
- *Riabilitazione Neuromotoria - Bologna*



Enrico nel 2009

Dicembre 2009: viene indirizzato dallo specialista neurologo all'Ambulatorio pneumologico per prima valutazione

EVC

- Non eseguita PSG e paziente non torna al controllo programmato perché indirizzato dal Fisiatra ad intervento chirurgico di stabilizzazione della colonna vertebrale (marzo 2010)

$CF = 2.30 \text{ l/sec} = 138 \text{ l/min}$

Viene programmata Polisonnografia notturna + impostazione FKT per clearance secrezioni



Aprile 2011 : Enrico è ricoverato in Pediatria

- Tosse produttiva da circa due settimane
- A domicilio cefalosporine senza beneficio

Febbre

Toracoalgie a sinistra

Sat. Hb = 94% (a.a.)

E.O. :

- Crepitazioni a sinistra con ipofonesi ed ipoventilazione
- Respiro aspro a destra

- G.B. = **11.050**
- G.R. = 6.060
- Hb = 14
- Ht = 42
- Plt = 303.000
- PCR = **11.7**
- Azotemia, creatinina, elettroliti, glicemia, amilasi, transaminasi
- = n.n.

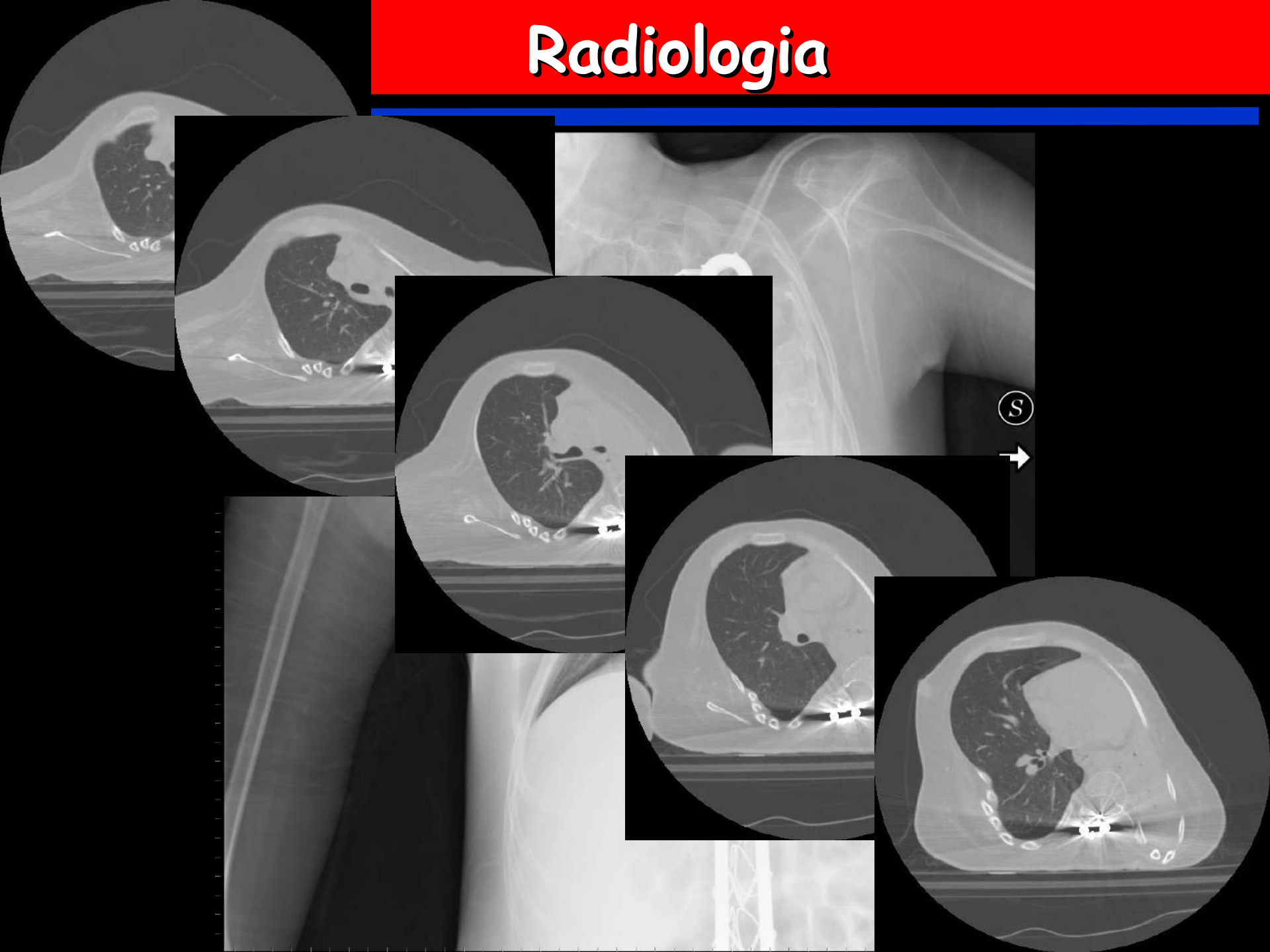
Terapia:

Ceftriaxone

Claritromicina

Idratazione

Radiologia





Molto lavoro . . .

• FBS

(previa intubazione perché fallita mediante NIV):

- *Secrezioni dense e purulente che ostruiscono in toto il bronco principale di sinistra, rimosse*

• NIV :

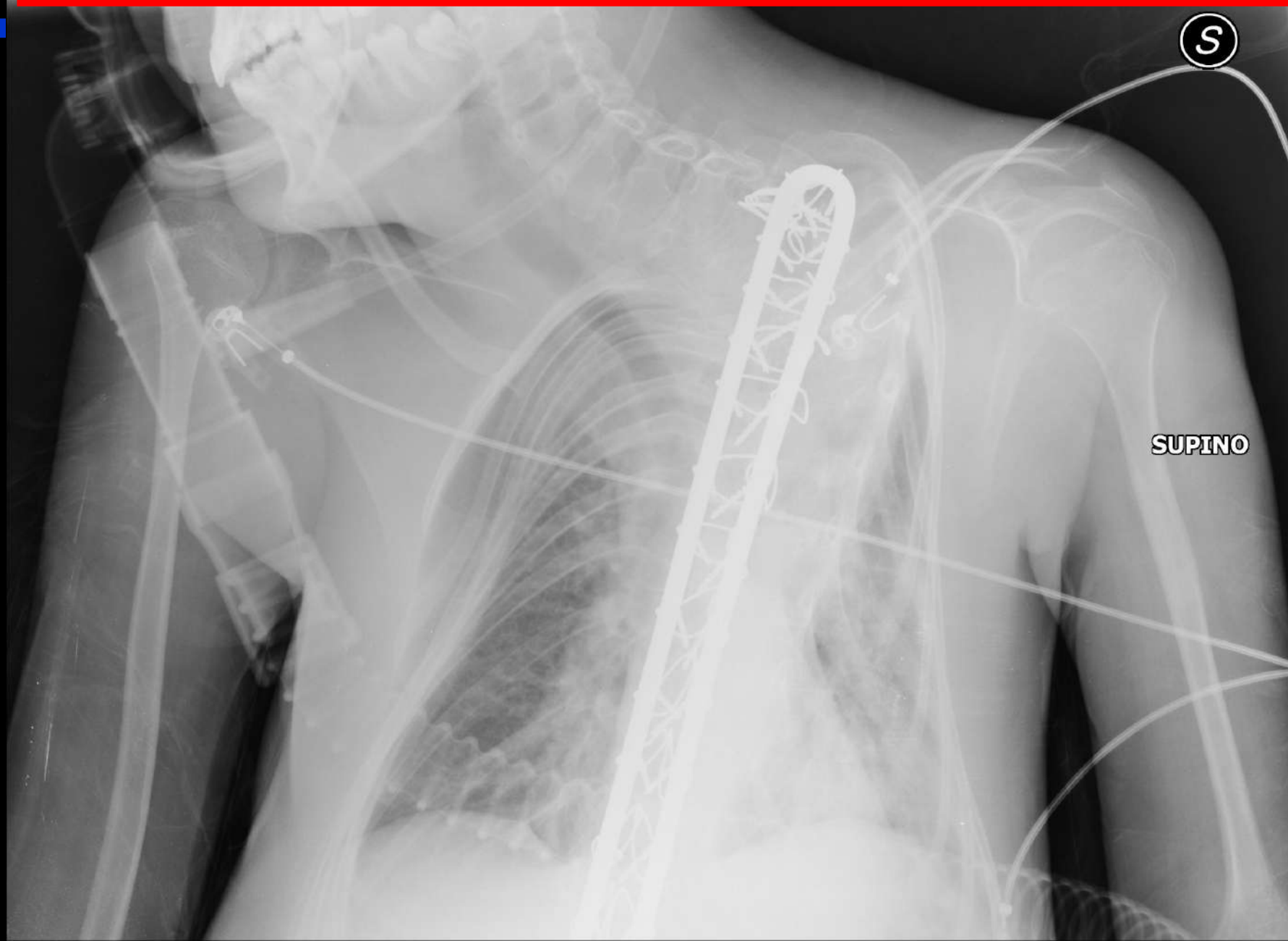
- *Continua nei primi giorni e poi solo notturna*

• FKT

RESPIRATORIA

- Assistenza alla tosse:
 - ❖ con apparecchi meccanici di disostruzione bronchiale (VEST, In-Exsufflator)
 - ❖ PEP mask
 - ❖ Tecniche manuali
 - ❖ Variazioni decubiti

Miglioramento clinico/radiografico





A stabilità clinica

FVC = 19% (42.9%) **FEV1= 20.3%** (46.6%)

PCF = 1.86 l/'' (2.30)

Pimax = - 20 cmH2O (-40) **Pemax = 18 cmH2O**(25)

Ossimetria notturna

- T. < 90% : 53%
- Nadir desaturazione: 76%
- ODI: 22

MCR in Bilevel

- Non eventi fascici, buona sincronia pz. - ventilatore
- T. < 90%: 0%
- Sat Hb media=94%, nadir di desaturazione = 89%
- ODI < ad 1 evento/ora di studio

Percorsi sbagliati



A.M. 67 anni
Glicogenosi tipo 2
Mai visto dal Pneumologo
IRA e tracheo
Decannulato e ora in NIV



P.M. 21 anni
SMA 2, ingombro secrezioni e
polmonite
Prima valutazione pneumologica



S. M., 36 anni
Miopatia mitocondriale
Primo ricovero in UTI: tracheotomia
Decannulata dopo 8 mesi di IMV

Quanti sono davvero?

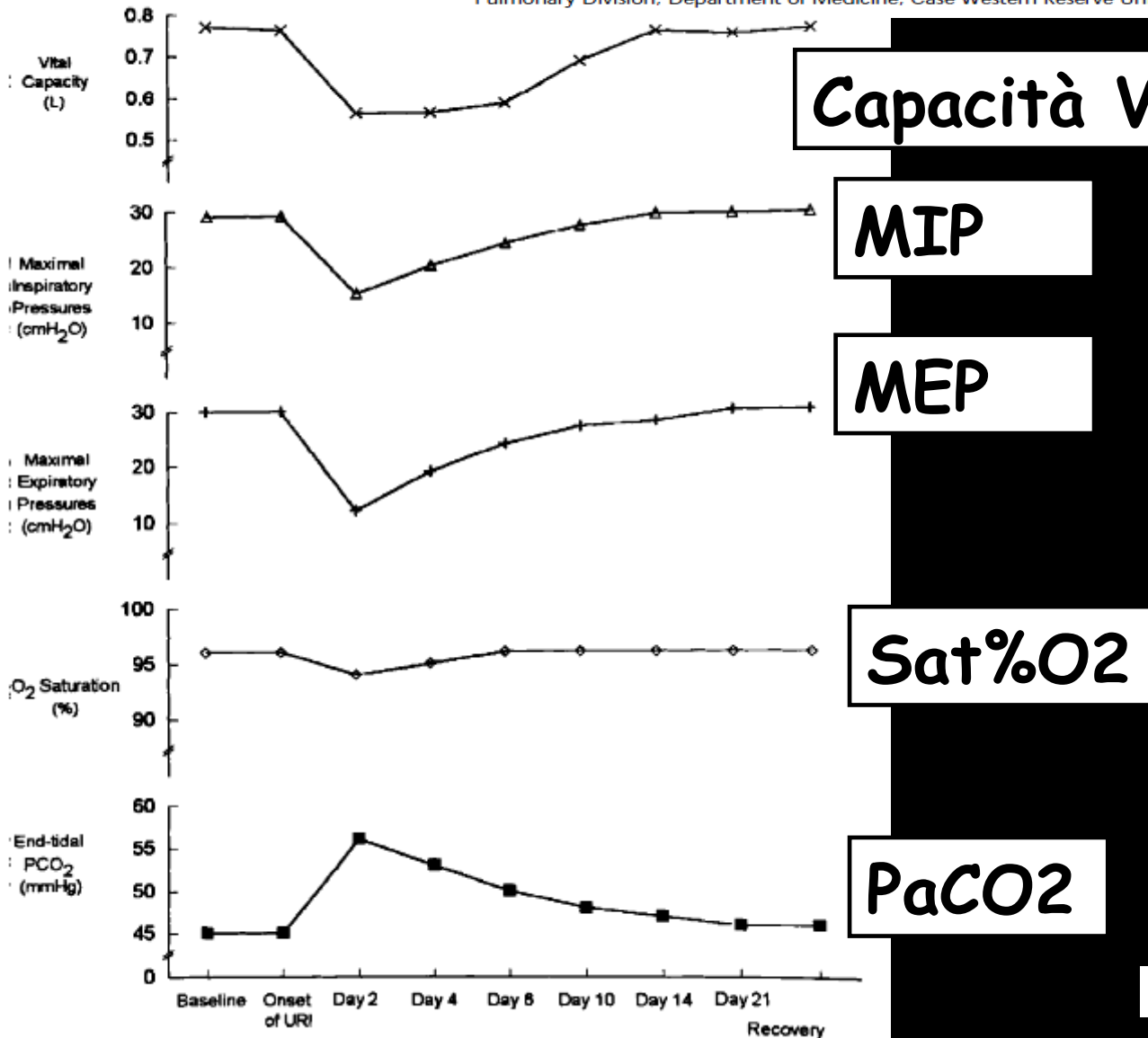


Basta un raffreddore...

Effect of Upper Respiratory Tract Infection in Patients with Neuromuscular Disease

JANET M. POPONICK, I. JACOBS, GERALD SUPINSKI, and ANTHONY F. DiMARCO

Pulmonary Division, Department of Medicine, Case Western Reserve University, MetroHealth Medical Center, Cleveland, Ohio



Capacità Vitale

MIP

MEP

Sat%O₂

PaCO₂





Malati neuromuscolari

Gestione in acuto



Gestione nella cronicità





14 Febbraio 2014

Le basi ragionate del trattamento respiratorio: perché, quando, come.

- perché,

- quando,

- come.



La valutazione respiratoria

Indici funzionali di rischio respiratorio

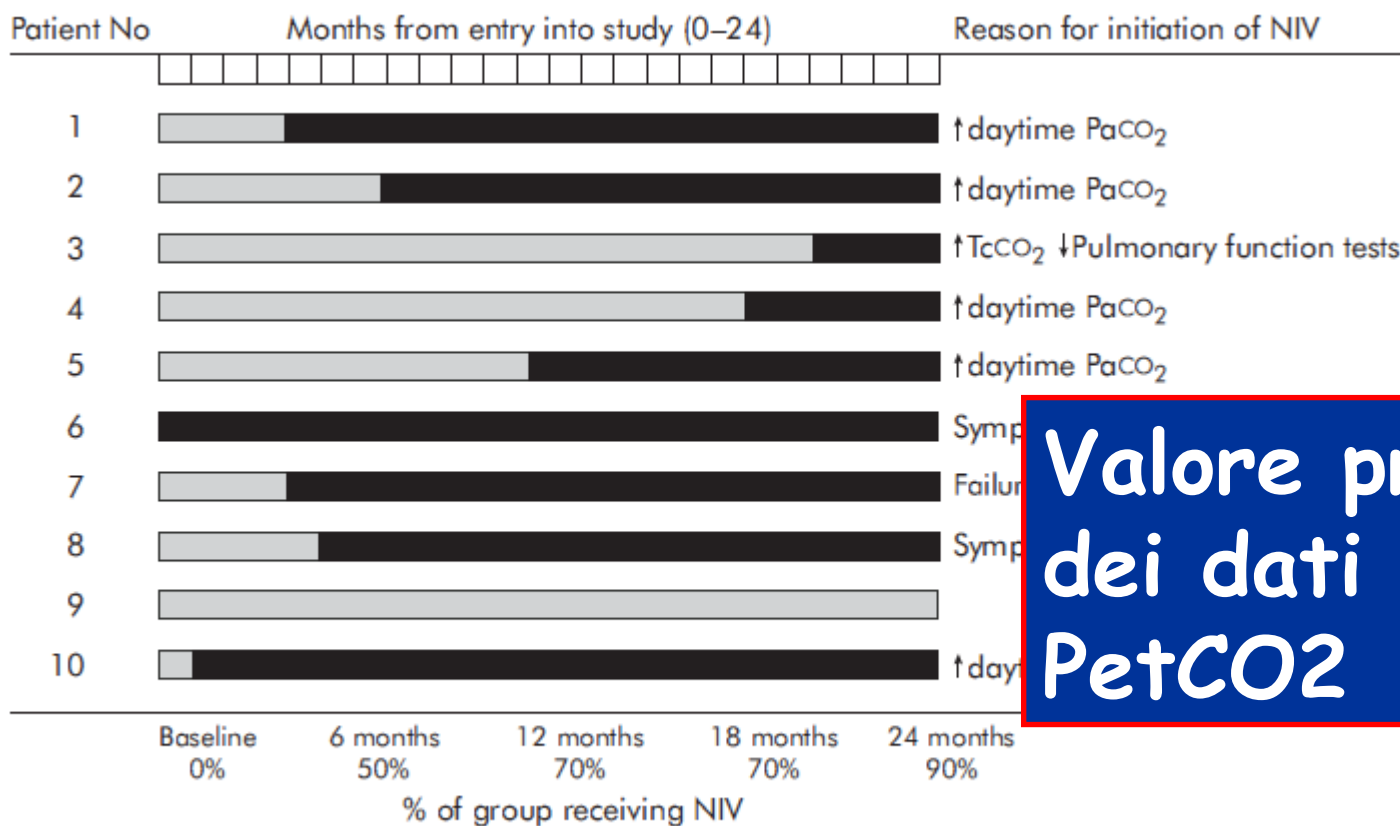
Indicazioni alla terapia ventilatoria

Assoluta	PaCO_2 diurna > 45 mmHg
Oppure	Ortopnea o sintomi di ipoventilazione notturna (cefalea mattutina, ipersonnolenza diurna, sonno disturbato con frequenti risvegli)
In associazione ad uno dei seguenti:	Capacità vitale $< 50\%$ del teorico MIP/MEP $< 60\%$ teorico SaO_2 notturna $< 88\%$ > 5 minuti consecutivi Frequenti riacutizzazioni

Consensus Conference su NIMV, Chest 1999

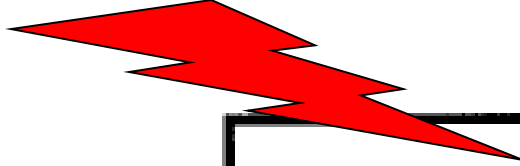


NMD a lenta evoluzione e NIV



Valore predittivo dei dati di SpO₂ e PetCO₂

Patients with NMD with nocturnal hypoventilation are likely to deteriorate with the development of daytime hypercapnia and/or progressive symptoms **within 2 years**



Respiratory Failure

Findings of Cor Pulmonale

Punto di vista:

Nelle malattie neuromuscolari, tanto più frequente è la necessità di intervento in acuto,

tanto meno efficiente è stato

il PDT

precedente



NMD: pediatri e SMA

Special Issue Article

Journal of Child Neurology
Volume 22 Number 8
August 2007 1027-1049
© 2007 Sage Publications
10.1177/0883073807305788
<http://jcn.sagepub.com>
hosted at
<http://online.sagepub.com>

Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy

Ching H. Wang, MD, PhD, Richard S. Finkel, MD, Enrico S. Bertini, MD, Mary Schroth, MD, Anita...

Consensus on Pulmonary Care

Overview of Pulmonary Problems in Spinal Muscular Atrophy

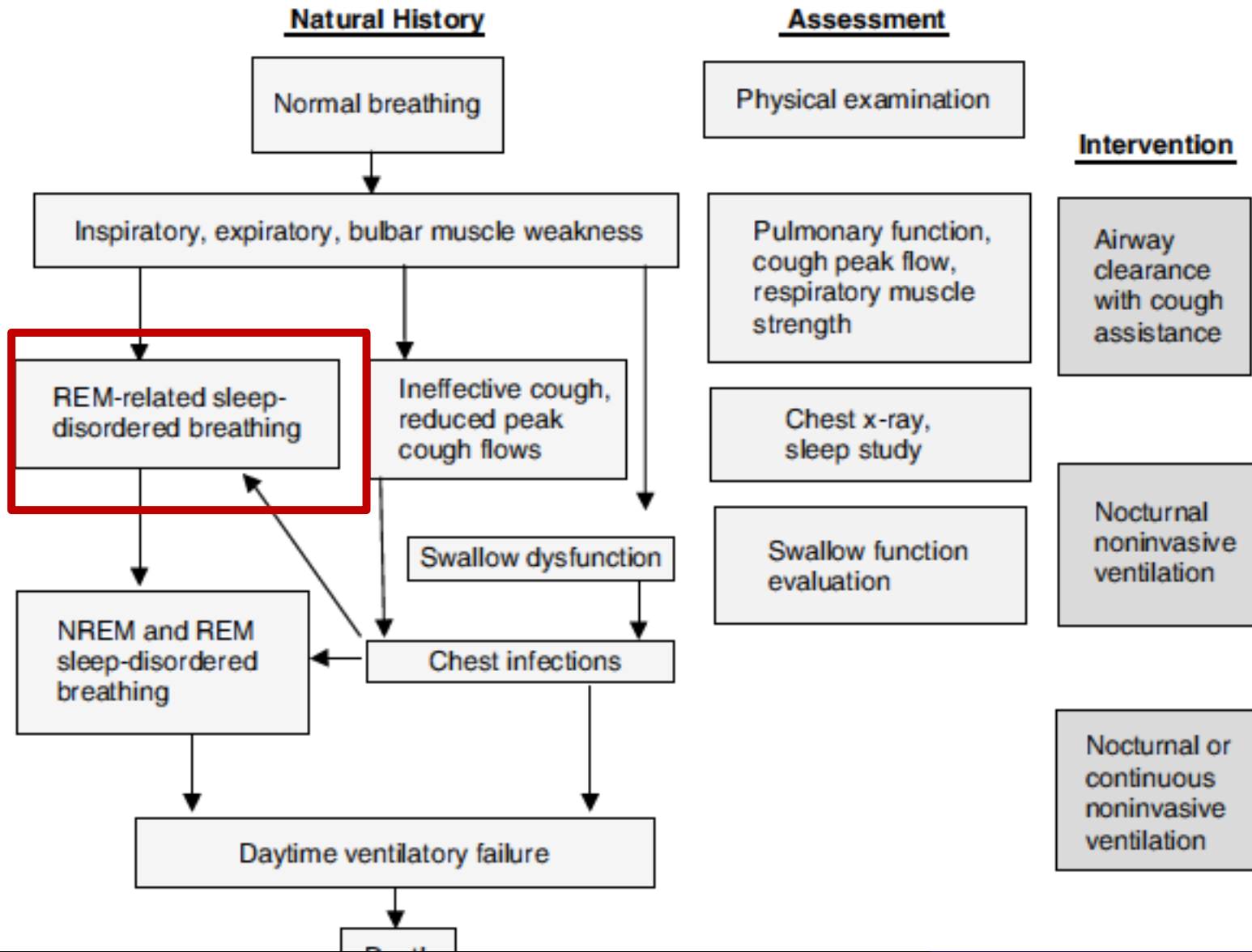
The key respiratory problems in spinal muscular atrophy are as follows:

1. impaired cough resulting in poor clearance of lower airway secretions;
2. hypoventilation during sleep;
3. chest wall and lung underdevelopment; and
4. recurrent infections that exacerbate muscle weakness.



Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy

Ching H. Wang, MD, PI
Anita Simonds, MD, Bre
Marion Main, MCSP, M
the International Confer





NMD: pediatri e Duchenne

Neuromuscular and skeletal management

Tools
Creatine kinase
Genetic testing
Muscle biopsy

Interventions
Genetic counselling
Family support

Assessments
ROM
Strength
Posture
Function
Alignment
Gait

Interventions
Stretching
Positioning
Splinting
Orthoses
Submaximum exercise/activity
Seating
Standing devices
Adaptive equipment
Assistive technology
Strollers/scooters
Manual/motorised wheelchairs

Assessments
Clinical evaluation
Strength
Function
ROM

Considerations
Age of patient
Stage of disease
Risk factors for side-effects
Available GCs
Choice of regimen
Side-effect monitoring and prophylaxis
Dose alteration

Tools
Assessment of ROM
Spinal assessment
Spinal radiograph
Bone age (left wrist and hand radiograph)
Bone densitometry

Interventions
Tendon surgery
Posterior spinal fusion

Management of other complications

Tools
Upper and lower GI investigations
Anthropometry

Interventions
Diet control and supplementation
Gastrostomy
Pharmacological management of gastric reflux and constipation

Assessments
Coping
Neurocognitive
Speech and language
Autism
Social work

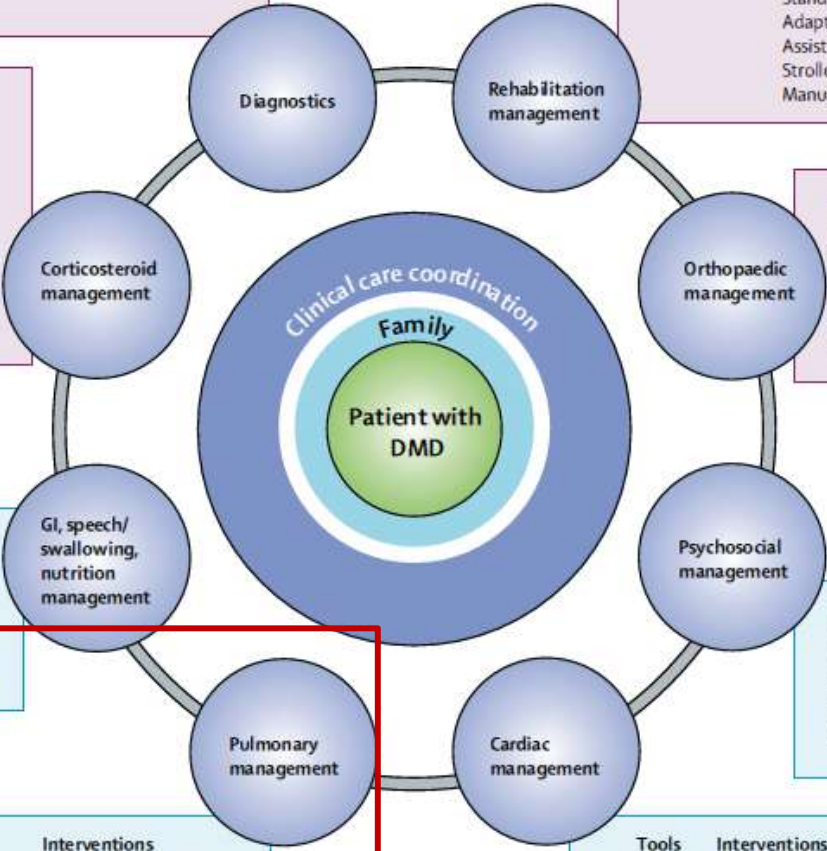
Interventions
Psychotherapy
Pharmacological
Social
Educational
Supportive care

Tools
Spirometry
Pulse oximetry
Capnography
PCF, MIP/MEP, ABG

Interventions
Volume recruitment
Ventilators/interfaces
Tracheostomy tubes
Mechanical insufflator/exsufflator

Tools
ECG
Echo
Holter

Interventions
ACE inhibitors
 β blockers
Other heart failure medication





NMD: Neurologi e SLA

Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review)

Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology

R. G. Miller, MD, FAAN; C. E. Jackson, MD, FAAN; E. J. Kasarskis, MD, PhD, FAAN; J. D. England, MD, FAAN; D. Forsheo, RN; W. Johnston, MD; S. Kalra, MD; J. S. Katz, MD; H. Mitsumoto, MD, FAAN; J. Rosenfeld, MD, PhD, FAAN; C. Shoemaker, MD, BSc; M. J. Strong, MD; S. C. Woolley, PhD



Conclusion/Recommendation

PEG on weight stability?

PEG should be considered to stabilize body weight (Level B)

NIV on respir. function and survival?

NIV to lengthen survival and to slow the rate of FVC decline (Level B).

Invasive ventilation and NIV on QOL?

- NIV to enhance QOL (Level C).
- TIV to preserve QOL (Level C).

Multidisciplinary management on outcomes?

Multidisciplinary clinic referral prolong survival (Level B), and may be considered to enhance quality of life (Level C).



Percorso monitoraggio SLA

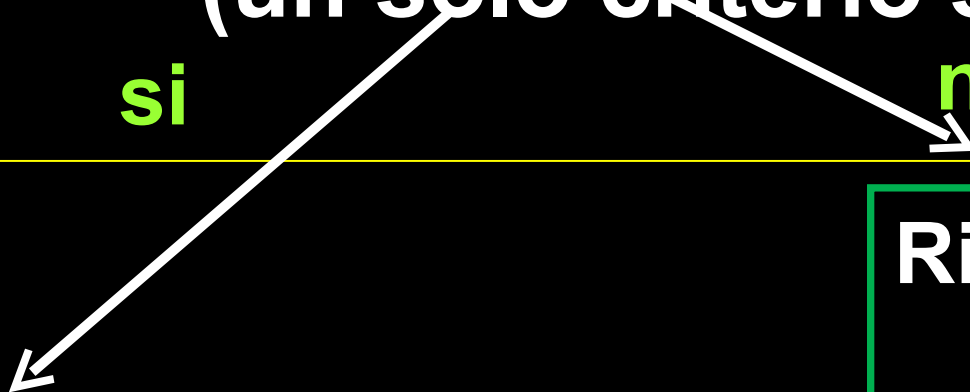
Sintomi + $\text{PaCO}_2 > 45$ + $\text{VC} < 50\%$ +
MIP <

40% + SDB

(un solo criterio sufficiente)

si

no

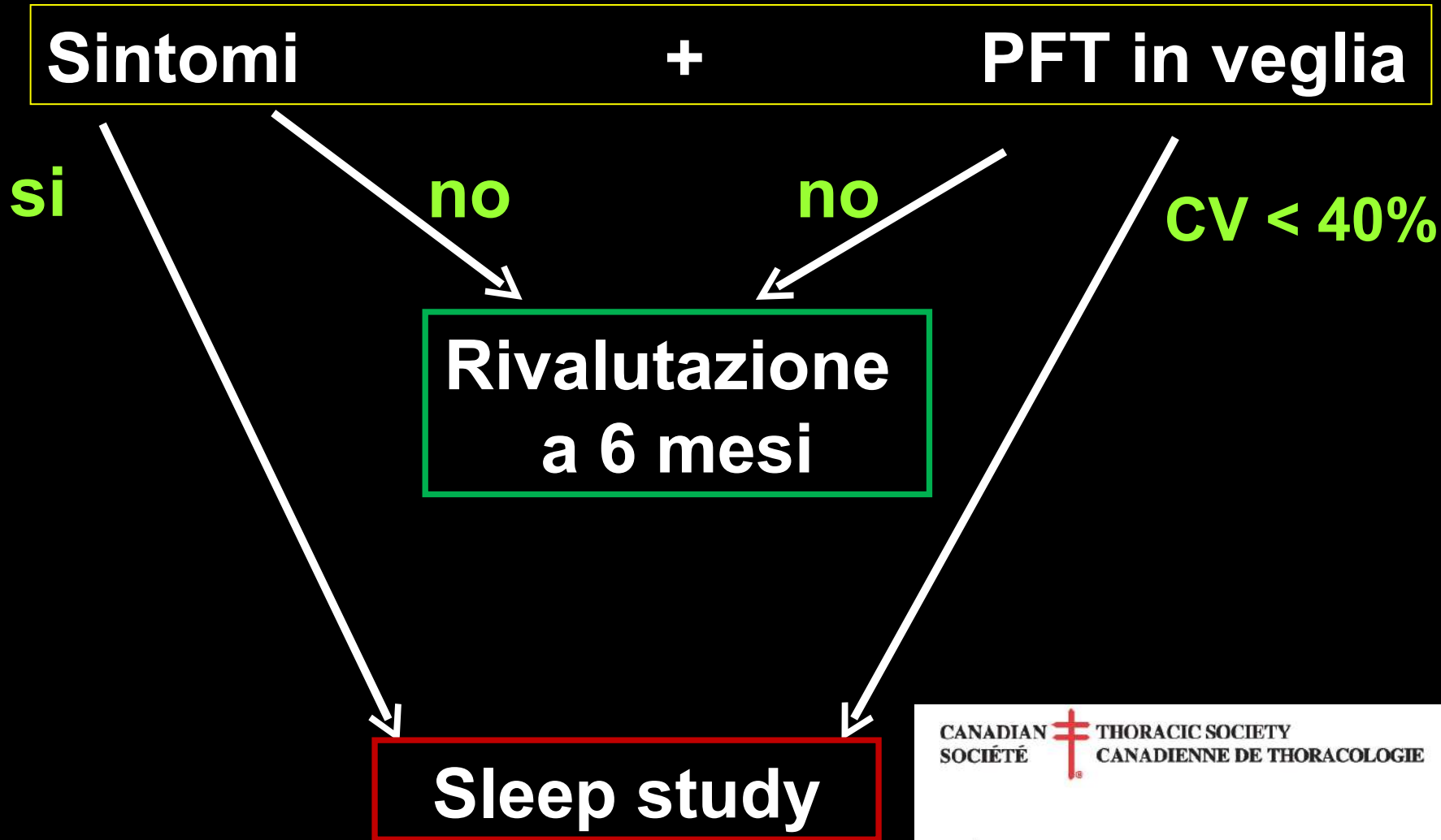


NIV

Rivalutazione
a 3 mesi



Percorso monitoraggio Duchenne





Percorso trattamento Duchenne

PaCO₂ > 45 mmHg

+

NOD (or SDB)

si

no

no

Si

**Rivalutazione
a 6 mesi**

NIV

CANADIAN THORACIC SOCIETY
SOCIÉTÉ THORACIQUE CANADIENNE DE THORACOLOGIE

Home Mechanical
Ventilation

A CANADIAN THORACIC SOCIETY CLINICAL PRACTICE GUIDELINE



14 Febbraio 2014

Le basi ragionate del trattamento respiratorio: perché, quando, come.

- perché,

- quando,

- come.



Strategia combinata

Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases

F. RACCA¹, L. DEL SORBO¹, T. MONGINI², A. V.

TABLE IV.—In hospital use of non-invasive positive pressure ventilation for patients with acute exacerbations of chronic respiratory failure.

Study	Design	N	Intervention	Outcomes
2000 ⁵⁵	Retrospective study	11 children suffering from SMA type 1 (6–26 months) 28 distinct episodes of ARF	Immediately upon extubation the patients received NIPPV + MI-E	Avoidance of ETI in all patients NIPPV was largely successful even in very young children with severe skeletal and bulbar muscle weakness
Piastra 2006 ⁵⁵	Retrospective study	10 children (3 month–12 yrs)	NIPPV + CPT	The treatment was successful in eight out of 10 patients

• Le strategie basate su contemporaneo uso di NIV, FKT toracica e assistenza meccanica alla tosse sono superiori al trattamento convenzionale

E: experimental; C: control; NIPPV: non-invasive positive pressure ventilation; CM: cricothyroid-mini-tracheostomy; MV: mechanical ventilation; ETI: endotracheal intubation; CPT: chest physical treatments; MI-E: mechanical insufflations-exsufflation; NMD: neuromuscolare disease; RR: respiratory rate; ARF: acute respiratory failure; SMA: spinal muscular atrophy; YRS: years.



Sicurezza per i pazienti



...da così ...

**Airways
management**



... a così!

**Mechanical
ventilation**

**Pulmonary
rehabilitation**



Le armi del team respiratorio

Fisioterapia respiratoria

Trattamento disfagia

Gestione tracheostomia

Ventilazione meccanica

Assistenza meccanica alla tosse

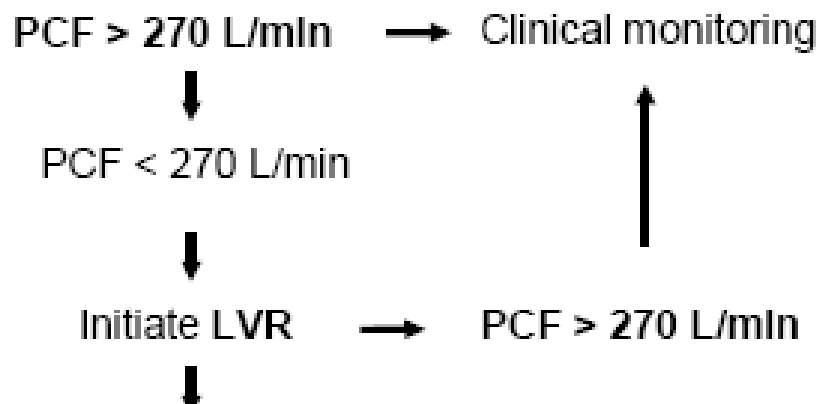
O2 terapia

Supporto umano e psicologico

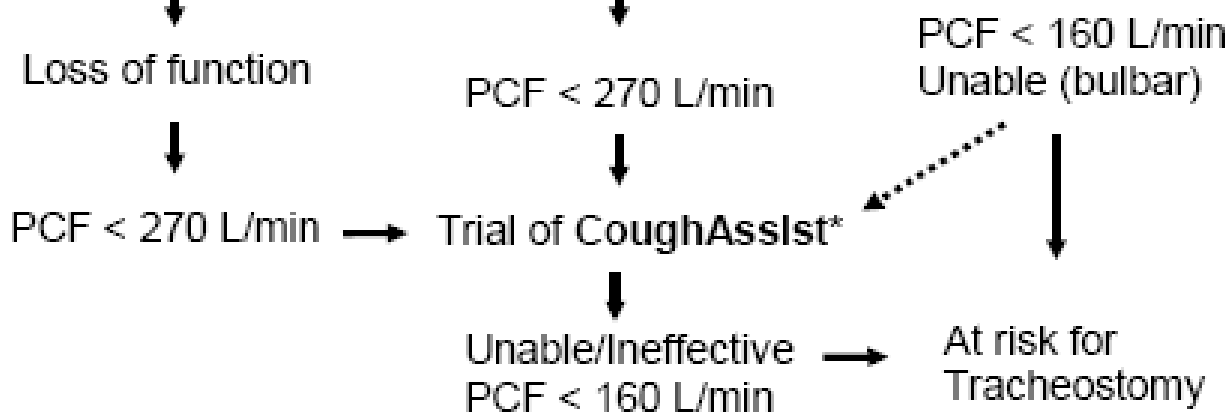


NMD tutte: monitoraggio essenziale!

Airway Clearance Management



La tosse!





Medicare guidelines for NIV





Tosse inefficace

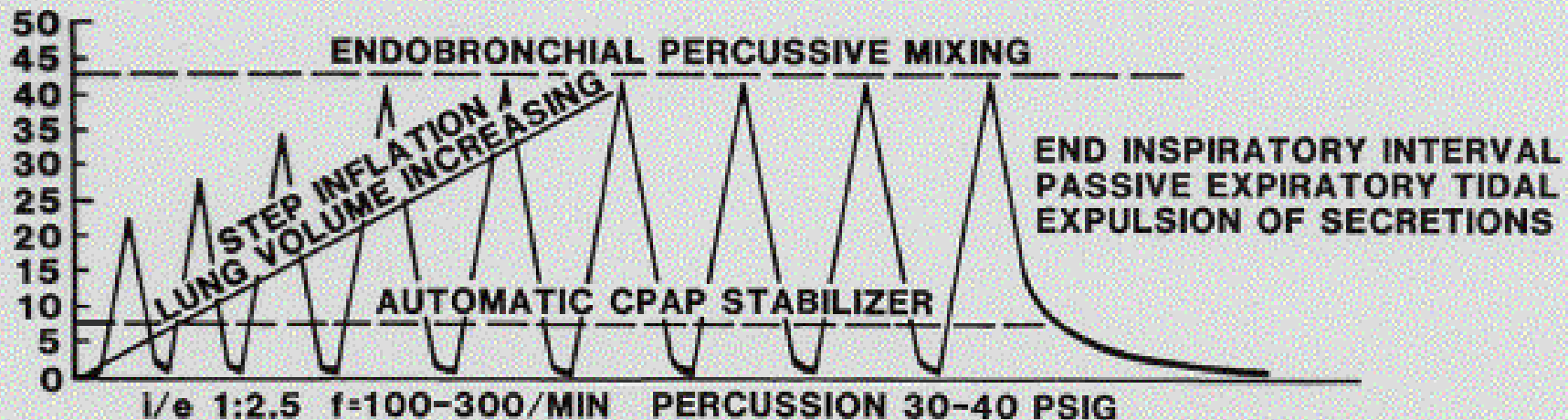
Air stacking

Abdominal trust

Assistenza meccanica



cmH₂O



© 1994 F.M. BIRD





Chest Vest



*Model 104
Air-Pulse
Generator*



Full Vest

*The
Vest[®]
Airway Clearance System*

Utilizzare la insufflazione meccanica per



**Aumentare
volume insufflato**

**Aumentare flusso
espiratorio**

Limitare la fatica

Il contesto



ICU

UTSR

Reparto

Casa

Decubito laterale



Decubito prono





Gestione secrezioni





Lung recruitment in SLA





Inizio IMV in NMD



CHEST Recent Advances in Chest Medicine

Recent Advances in Respiratory Care
for Neuromuscular Disease*

Anita K. Simonds, MD

(CHEST 2006; 130:1879-1886)

When to Stop NIV Therapy

- ... quite rapidly ... in ALS patients, or over 5 to 10 years in DMD ... NIV is problematic in ...severe bulbar weakness..., if arterial blood gas tensions ..., interface difficulties, or there is failure to thrive... tracheotomy is a next step. ...



Conclusioni

- La IR nelle NMD è spesso prevedibile con largo anticipo
- Le tecniche di monitoraggio e di assistenza respiratoria migliorano la qualità della vita ed aumentano la sopravvivenza



Conclusioni

- I pazienti con MNM devono essere inseriti in percorsi specialistici multidisciplinari fin dal momento della diagnosi
- La IR è la problematica più grave e più frequente nelle MNM. Gli operatori sanitari devono essere a conoscenza dell'esistenza di percorsi e trattamenti efficaci



Non stiamo a guardare...

"O frati," dissi, "che per cento milia
perigli siete giunti a l'occidente,
a questa tanto picciola vigilia

Grazie per l'attenzione!

d'i nostri sensi ch'è del rimanente
non vogliate negar l'esperienza,
di retro al sol, del mondo senza gente.

Considerate la vostra semenza:
fatti non foste a viver come bruti,
ma per seguir virtute e canoscenza".

Dante Alighieri
La Divina Commedia
Inferno

