

“RIABILITAZIONE DELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI”

www.fisiokinesiterapia.biz

Riabilitazione respiratoria

Insufficienza respiratoria

Ridotta efficacia del sistema respiratorio nel garantire gli scambi gassosi

→ Non vengono raggiunti normali livelli di PaO_2 e PaCO_2

Diagnosi non clinica, ma basata sui risultati dell'emogasanalisi (EGA)

Insufficienza respiratoria

Tipo I (parziale):

ipossiemia ($\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$)

Tipo II (totale):

ipossiemia ($\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$)

+

ipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$)

Ipossiemia: segni clinici

- Iperventilazione e dispnea
- Cianosi
- Sudorazione
- Conseguenze funzionali
 - **Circolo sistemico**: tachicardia e aumento della pressione arteriosa
 - **Circolo polmonare**: vasocostrizione arteriolare, rimodellamento se ipossia cronica
 - **Sistema nervoso centrale**: modificazioni del tono dell'umore, riduzione della memoria, cefalea, irritabilità, insonnia

Ipercapnia acuta: segni clinici

Esempio: avvelenamento da farmaci che riducono il drive respiratorio

- Dispnea
- Cefalea frontale
- Sudorazione, ipersalivazione ed ipersecrezione gastrica
- Tremori grossolani (flapping) ed ipertono muscolare
- Vasodilatazione periferica (per livelli molto alti di CO₂)
- Progressiva riduzione dello stato di coscienza fino al coma

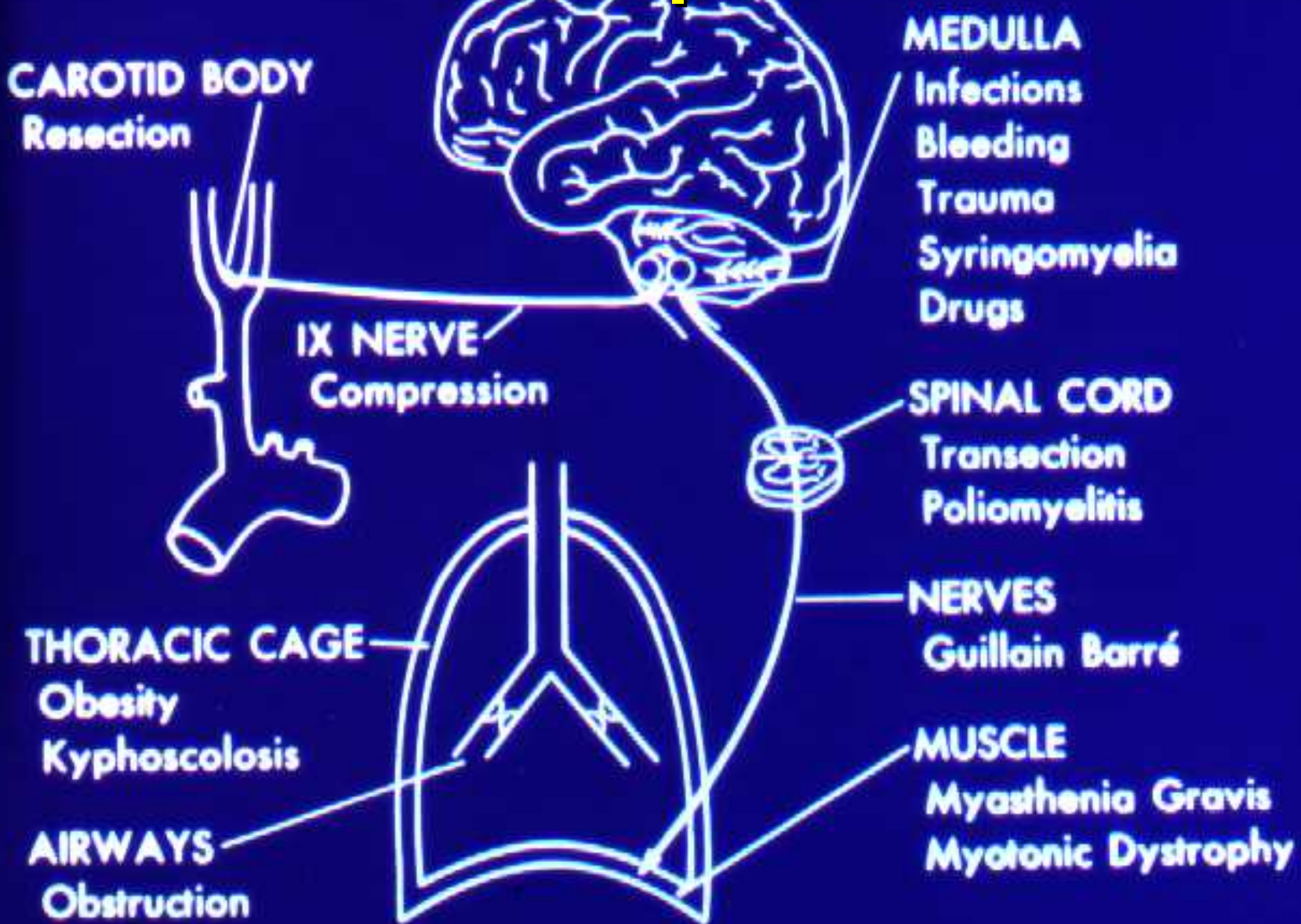
Ipercapnia cronica: segni clinici

- Sul piano clinico, i pazienti cronicamente ipercapnici tollerano livelli anche elevati di PaCO_2
- Segni e sintomi dell'ipercapnia cronica sono molto meno drammatici che per aumento acuto della PaCO_2
- Compenso renale dell'acidosi respiratoria: riassorbimento di HCO_3^-
 - Tale compenso è relativamente lento (ore o giorni)

Insufficienza respiratoria

- **latente**
 - evidente dopo esercizio fisico o nel sonno
 - EGA nella norma a riposo
- **manifesta**
 - presente anche a riposo
- **acuta**
- **cronica**
- **“acute-on-chronic”**

Insufficienza respiratoria: cause



PATOLOGIE NEUROLOGICHE

CLASSI

NOSOGRAFICHE

MALATTIE (esempi)

- *Malattie motoneuronali* ■ ALS, SMA, poliomielite
- *Neuropatie periferiche* ■ CMT, CIDP
- *Patologie della placca nm* ■ MG, S. di Lambert-Eaton
- *Distrofie muscolari* ■ DMD, DM1, LGMD, FSHD
- *Miopatie infiammatorie* ■ Polimiosite
- *Miopatie metaboliche* ■ Deficit di maltasi acida, di carnitina
- *Miopatie mitocondriali* ■ S. di Leigh
- *Miopatie congenite* ■ M. centronucleare, nemalinica

Insufficienza respiratoria acuta: cause

- intossicazioni da barbiturici
- encefaliti
- traumi cranici
- ARDS
- edema polmonare acuto
- embolia polmonare massiva
- polmoniti
- pneumotorace iperteso

Insufficienza respiratoria cronica: cause

- Malattie del parenchima polmonare (BPCO, interstiziopatie, pneumoconiosi, micro-embolie ricorrenti) **INTRAPOLMONARI**
- Disordini del controllo ventilatorio (da uso cronico di farmaci ad azione depressiva sui centri respiratori, ipoventilazione alveolare primaria) **EXTRAPOLMONARI**
- Malattie della parete toracica (malattie dei muscoli respiratori, cifoscoliosi) **EXTRAPOLMONARI**

Insufficienza ventilatoria cronica: fisiopatologia

Aumentato carico del sistema respiratorio

- **Carico resistivo:** broncospasmo, secrezioni, sindrome dell'apnea ostruttiva
- **Carico elastico polmonare:** edema alveolare, infezione, atelettasia, riduzione del surfactant, iperinsufflazione dinamica
- **Carico elastico parete toracica:** versamento pleurico, pneumotorace, ascite, obesità, tumori, fratture costali
- **Aumento di ventilazione:** sepsi, embolia polmonare, ipovolemia, aumento di VCO_2

Insufficienza ventilatoria cronica: fisiopatologia

Ridotta funzione dei muscoli respiratori

- **Riduzione del drive:** overdose di farmaci, lesioni cerebrali, disturbi respiratori nel sonno, ipotiroidismo
- **Alterata trasmissione neuro-muscolare:** lesioni del nervo frenico, m. del motoneurone, botulismo, neuriti
- **“Muscle weakness”:** fatica, ipoperfusione, alterazioni elettrolitiche, ipossia, miopatie

L'insufficienza della pompa respiratoria si manifesta generalmente quando la forza dei muscoli inspiratori si riduce oltre il 50% del normale

Riduzione del drive respiratorio

- Nelle distrofie muscolari progressive e nelle MND vi è riduzione della risposta alla CO_2 e della pressione di occlusione
 - irregolarità del profilo ventilatorio (con **apnee centrali ed ostruttive**) durante il sonno in pz con SLA e Distrofia di Steinert

❖ **Ipoventilazione sonno-correlata**

- L'ipoventilazione notturna predispone all'ipercapnia stabile (anche diurna)
- La correzione dell'ipoventilazione ipnica può far migliorare gli scambi gassosi anche durante la veglia

Fatica dei muscoli respiratori

- La ventilazione può essere sostenuta **indefinitamente** quando lo sforzo di ogni respiro spontaneo è $< 1/3$ del massimo sforzo respiratorio possibile (MIP normale a FRC > 100 cmH₂O, pressione generata in respiro spontaneo < 10 cmH₂O)

- **Segni clinici di fatica:**

- Frequenza respiratoria > 35 /min
- Movimenti respiratori paradossi
- Sonnolenza o ridotta responsività del pz

In assenza di compromissione del drive respiratorio centrale, l'insufficienza ventilatoria può essere considerata come uno squilibrio tra il carico di lavoro ventilatorio e la forza muscolare

Insufficienza ventilatoria cronica: fisiopatologia

- Qualunque sia la causa, la comparsa di **ipercapnia** è un importante segno clinico di gravità
- L'**ipossiemia** ingravescente riduce l'efficienza dei muscoli respiratori
- Inoltre, l'**aumento di frequenza respiratoria** (che si accompagna alla fatica dei muscoli respiratori) riduce ulteriormente la ventilazione alveolare

Fattori scatenanti o aggravanti

■ Infezioni delle vie aeree superiori

- ✓ Determinano aumento delle resistenze delle vie aeree extra-toraciche
- ✓ Le virosi sono spesso associate a sofferenza del tessuto muscolare, indipendentemente dalla patologia di base

■ Infezioni delle vie aeree inferiori

- ✓ Rappresentano la principale causa di riacutizzazione
- ✓ Sono frequenti nei pz con disfagia ed in quelli sottoposti a ventilazione meccanica, soprattutto se invasiva
- ✓ Scatenano o aggravano l'ipossiemia per la sovrapposizione di un alterato rapporto ventilo-perfusorio alla persistente ipoventilazione
- ✓ Aumentano infine il carico di lavoro elastico polmonare che accentua a sua volta l'ipoventilazione

■ Insufficienza cardiaca sinistra

- ✓ Specie nelle distrofie muscolari progressive, può determinare ipertensione polmonare post-capillare ed edema interstiziale con peggioramento dell'ipoventilazione alveolare

Fattori scatenanti o aggravanti

■ Assunzione di farmaci ipnotici-sedativi

- ✓ Riducono la risposta ventilatoria allo stimolo ipossico ed ipercapnico, esacerbando l'insufficienza respiratoria

■ Ossigenoterapia

- ✓ Una scorretta indicazione all'ossigenoterapia notturna può deprimere il drive respiratorio, aggravare l'ipoventilazione globale, accentuare il rischio di arresto respiratorio
- ✓ Nella DMD la somministrazione di ossigeno nel tentativo di correggere l'ipossiemia legata al sonno determina un prolungamento delle fasi di apnea ed ipopnea, presupposto per l'accentuazione dell'ipercapnia

■ Malnutrizione

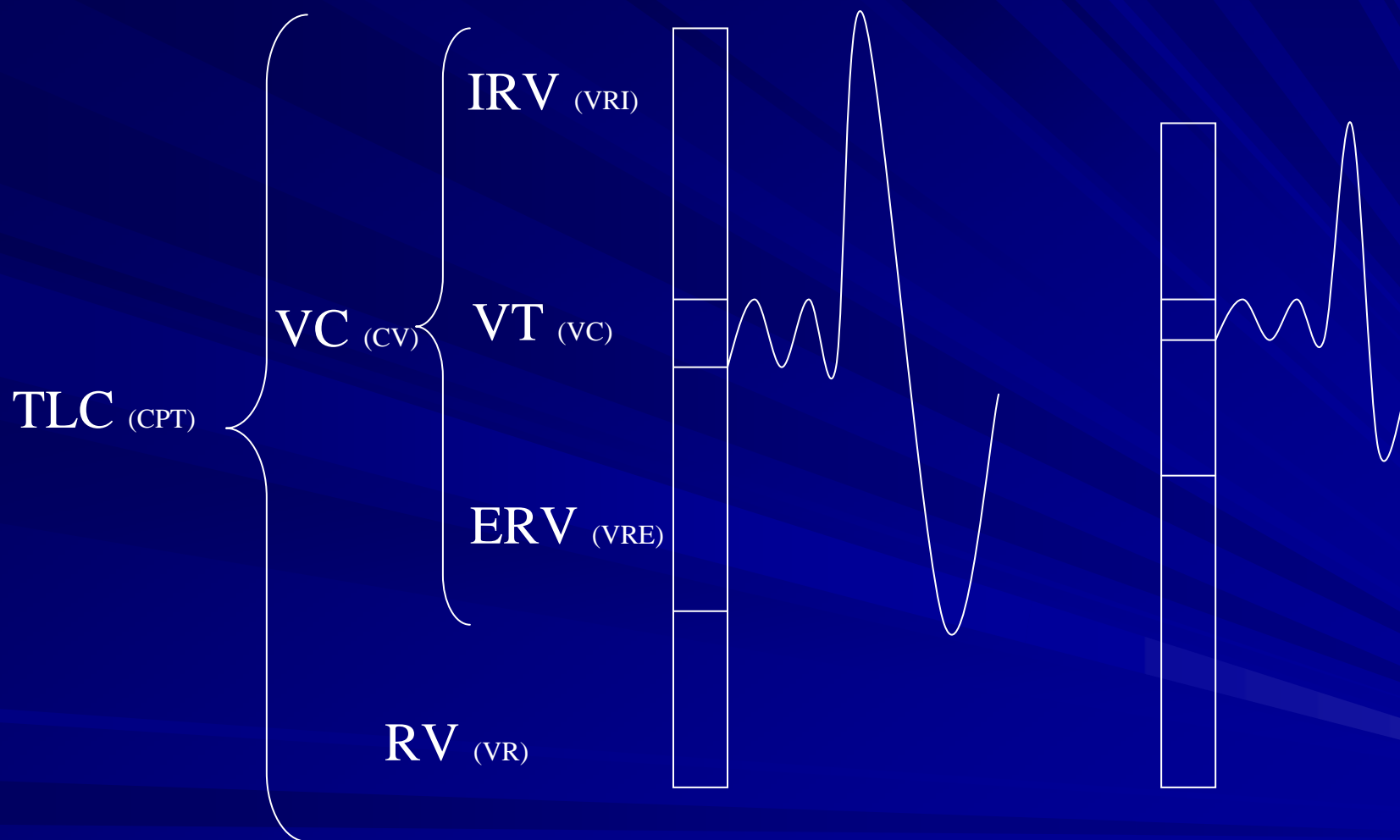
- ✓ Contribuisce alla riduzione della risposta all'ipossia ed all'ipercapnia, all'alterazione di sintesi del surfactante alveolare, ai deficit immunitari, all'ipomagnesemia e all'ipofosforemia
- ✓ Grave è la perdita di massa muscolare soprattutto a carico del diaframma (riduzione di calibro delle fibre di tipo 2 e deplezione delle fibre di tipo 1).

MALATTIE NEUROMUSCOLARI

- ❖ Deficit ventilatorio di tipo restrittivo (riduzione della CPT e della CV)
- ❖ Aumento del VR per ridotta performance dei mm espiratori
- ❖ Respiro frequente e superficiale
- ❖ Ridotta compliance pneumotoracica (con aumento del carico muscolare)
 - polmonare
 - della gabbia toracica

Soggetto normale

Pz neuromuscolare



Sigla in inglese (Sigla in italiano)

Insufficienza ventilatoria cronica valutazione clinico-strumentale

■ Obiettivi:

- Definizione delle componenti patologiche
- Scelta del trattamento
- Verifica di efficacia
- Follow-up dell'evoluzione clinica dell'insufficienza respiratoria

■ Metodi:

- Spirometria
- EGA
- Saturimetria e capnografia durante il sonno
In casi particolari esame polisonnografico
- MIP e MEP
- Analisi (non necessariamente strumentale) dei movimenti toracici ed addominali (Aliverti, 1997) durante la respirazione tranquilla e quella forzata, ed in caso di tosse

Insufficienza respiratoria: approccio terapeutico

OBIETTIVI

- Migliorare l'ossigenazione
- Aumentare la ventilazione alveolare
 - Riduzione delle secrezioni e del broncospasmo
 - Trattamento delle infezioni e controllo della febbre
 - Riduzione della fatica dei muscoli respiratori: FKT e ventilazione

FKT respiratoria

- Dove è consentito dovrebbe essere inserita nel contesto di un protocollo riabilitativo motorio globale
- Nelle patologie che possono sostenere un esercizio terapeutico “allenante”, gli obiettivi saranno:
 - migliorare l’endurance dei mm respiratori
 - ridurre la dispnea
- Nelle patologie “non allenabili”, l’intervento deve mirare a:
 - mantenere una buona ventilazione alveolare
 - mantenere l’articolarià costo-sternale e costo-vertebrale

Si avvale di tecniche che favoriscono l’espettorazione allo scopo di prevenire atelettasie e infezioni

FKT respiratoria

- **Tecniche di rilassamento muscolare:** si esegue con diverse modalità da adattare al singolo paziente.
 - Minime sollecitazioni esterne: controllo sull'ambiente
 - Minime sollecitazioni interne: posture con che sollecitano poco le strutture capsulo-ligamentose e con omogenea distribuzione delle pressioni (es. postura semi-supina).
- **Tecniche di mobilizzazione passiva sugli arti:** facilitano il rilasciamento muscolare.
- **Correzione dell'asinergia respiratoria:** sfrutta le afferenze visive, tattili e propriocettive per reinserire il diaframma nella sinergia respiratoria.
- **Miglioramento della ventilazione distrettuale:** usa "resistenze" localizzate per facilitare l'attività neuronale che sta a monte della contrazione muscolare

FKT respiratoria

- Allenamento dei muscoli respiratori: dove possibile, ha come obiettivo il mantenimento e il miglioramento dell'endurance dei mm respiratori utilizzando esercizi di media intensità e di durata prolungata che impiegano tecniche di iperventilazione normocapnica e resistenze inspiratorie aggiunte (Di Marco, 1985; Wanke 1994).
- Tecniche di mantenimento della mobilità del complesso toraco-pleurico: hanno l'obiettivo di ridurre l'entità delle limitazioni articolari causate dalla rigidità della cassa toracica. **Infatti un pattern respiratorio con elevata FR, basso VC e scarsa attività fisica, riduce la necessità di ampie escursioni respiratorie: ciò nel tempo provoca irrigidimento dei tessuti della cassa toracica ed anchilosi delle articolazioni costo-sternali e costo-vertebrali.**

www.fisiokinesiterapia.biz

Accumulo
secrezioni tracheobronchiali

↑ produzione

↓ eliminazione

difficoltà
di mobilizzazione

difficoltà
di espettorazione

TOSSE

Espirazione esplosiva

Atto riflesso che può essere riprodotto (e in parte controllato) volontariamente

Meccanismo di difesa dell'apparato respiratorio che ha lo scopo di allontanare le secrezioni bronchiali in eccesso o di espellere i corpi estranei

MECCANISMI DELLA TOSSE

Inspirazione profonda

Adduzione delle corde vocali (glottide chiusa per 0,2 s)

Contrazione dei mm addominali (con aumento della pressione intratoracica fino a 300 cmH₂O)

Rapida decompressione (con apertura parziale delle corde vocali)

TOSSE (Anatomia)

Recettori periferici localizzati a livello toracico (laringe, trachea, carena, grossi bronchi) ed extratoracico (pleure, esofago, orecchio esterno)

Vie afferenti: nervi glossofaringeo, vago ed intercostali

Centro a sede bulbare (vicino al centro respiratorio)

Vie efferenti: nervo laringeo inferiore (alla glottide), nervo frenico (al diaframma), nervi spinali (ai mm intercostali ed addominali)

TOSSE (Fasi)

- **IRRITAZIONE** (da stimolazione dei recettori periferici)
- **INSPIRAZIONE** profonda e rapida a **glottide aperta** (per ottenere alti volumi polmonari che consentano di generare elevate pressioni ed elevati flussi espiratori)
- **COMPRESSIONE** con chiusura della **glottide ed espirazione violenta** (con notevole aumento della pressione intratoracica ed intraaddominale)
- **ESPULSIONE** con apertura improvvisa della glottide e concomitante elevazione del palato molle e risalita passiva del diaframma (l'aria intrapolmonare viene violentemente espulsa ed il materiale bronchiale trascinato verso l'esterno)

TOSSE (Effetti)

Interazione gas-liquido tra i flussi d'aria ad alta velocità e le molecole di liquido mucoso

- esplicita soprattutto a livello delle vie aeree prossimali (5°-6° generazione bronchiale)

TOSSE (Ruolo della postura)

Volumi tossiti ed ampiezza dei flussi
espiratori massimali in
posizione seduta con tronco eretto
ed anche flesse

TOSSE INEFFICACE (Cause)

- Fase di inspirazione
per deficit restrittivo da:
 - carico aumentato
 - ipostenia dei muscoli inspiratori
- Fase di compressione
per alterazione delle funzioni glottiche
- Fase di espulsione
per deficit della muscolatura espiratoria

MALATTIE NEUROMUSCOLARI (Tosse inefficace)

- Inadeguati volumi polmonari
teleinspiratori (con alterato rapporto
tensione/lunghezza ottimale dei mm espiratori)
- Ridotti volumi aerei per la fase
espulsiva della tosse
- Diminuzione del flusso espiratorio, ed
in particolare del **Picco del Flusso espiratorio
tussivo** (*Peak Cough Expiratory Flow, PCEF*)
con ridotta compressione dinamica delle vie aeree
- Incompleta chiusura della glottide

TOSSE INEFFICACE (Indici)

- $CV < 1,5$ l [Bach et al., 1997]
- Velocità lineare di flusso < 2.500 cm/s [Leith, 1977]
- $PCEF < 3$ l/s [Bach et al., 1993]
- $MEP < 40$ cmH₂O [Gracey et al., 1983; Szienberg et al., 1988]
- Funzioni glottiche alterate [Bach et al., 1997]

TOSSE ASSISTITA (Procedura)

- Pz supino
- **Compressione sul torace** (per far aumentare la pressione intrapleurica, i volumi ed i flussi espirati)
- **Compressione sull'addome** (per evitare la discesa del diaframma, la protrusione della parete addominale e la conseguente perdita di pressione)
- ***La compressione deve iniziare prima dell'apertura della glottide***

TOSSE ASSISTITA

(1 o 2 operatori)

La mano sulla porzione latero-basale del torace:

- comprimere il torace
- favorendo la discesa espiratoria

L'avambraccio sull'addome:

- contenere l'addome
- esercitando una pressione in direzione craniale



DISOSTRUZIONE TRAMITE APPARECCHI MECCANICI

■ Mobilizzazione delle secrezioni

Percussioni toraciche ad alta frequenza
(*High-frequency Chest Compression, HFCC*)

Oscillatore Hayek

ThAIRapy System

Ventilazione a percussione
intrapolmonare (*Intrapulmonary Percussive
Ventilation, IPV*)

Percussionaire (pressione positiva sino a 50
cmH₂O; frequenze da 60 a 300 cicli/min)

COMPRESSIONE TORACICA AD ALTA FREQUENZA (HFCC)

- Riduce la viscosità e l'adesività del muco
- Promuove l'interazione tra liquido ed aria
- Produce picchi di flusso espiratori maggiori di quelli inspiratori
- Aumenta la motilità ciliare stimolando:
 - il nervo vago per via riflessa
 - i recettori irritativi delle vie aeree
 - i recettori meccanici della parete toracica

Oscillatore Hayek



www.fisiokinesiterapia.biz

Oscillatore Hayek

Corazza leggera di 12 misure diverse (in materiale plastico trasparente con bordi ricoperti da schiuma di gomma morbida)

Grosso tubo flessibile (di vari diametri)

Generatore di pressione (una pompa a diaframma per generare le oscillazioni pressorie, ed una aspirante per generare la pressione negativa subatmosferica)

Unità di controllo (pressione media subatmosferica: fino a -70 cmH₂O; escursioni oscillatorie pressorie: ± 70 cmH₂O; frequenza di oscillazione: 8-999 cicli/min; t-i/t-e: da 1/6 a 6/1)

ThAIRapy Vest

Maglia non elastica che copre l'intero busto del pz sino al margine superiore della cresta iliaca

Generatore di pressione attivabile mediante controllo manuale a leva o pedale

Escursioni pressorie di 60 cmH₂O al massimo; frequenze di oscillazione da 5 a 25 Hz

Periodi di 5-10 min alternati di frequenze basse, medie e alte seguiti da respiri profondi e tosse

DISOSTRUZIONE TRAMITE APPARECCHI MECCANICI

■ Espettorazione delle secrezioni

Apparecchi per insufflazione (assistenza inspiratoria) interfacciati mediante protesi **invasive** (tubo endotracheale o cannula tracheostomica) **O** **NON** (boccagli, maschere nasali o facciali)

Pallone Ambu (2 valvole unidirezionali + 1 valvola di sicurezza (limitatore di pressione) + 1 valvola PEEP esterna; reservoir alimentato con flusso di ossigeno) *con un pallone da 1,5 l si aumenta la CV di 800-1.000 ml*

Circuito di Mappleson “va e vieni” (pallone a pareti sottili in lattice + valvola di regolazione manuale)

Ventilatore (modalità invasiva o non)

Procedura di utilizzo dell'Ambu

- Informazione del pz su scopi e modalità
- Assistenza inspiratoria con volumi crescenti
- Inspirazione massimale (a CV)
- Insufflazione manuale
- Chiusura glottica
- Distacco della maschera dal viso
- Manovra di assistenza alla tosse

Contenere al minimo la supplementazione di ossigeno (rischio di atelettasie)

DISOSTRUZIONE TRAMITE APPARECCHI MECCANICI

■ Espettorazione delle secrezioni

Apparecchi di insufflazione/essuflazione (i/e)
meccanica (Indicazioni)

nel caso di soggetti con PCEF < 3l/s

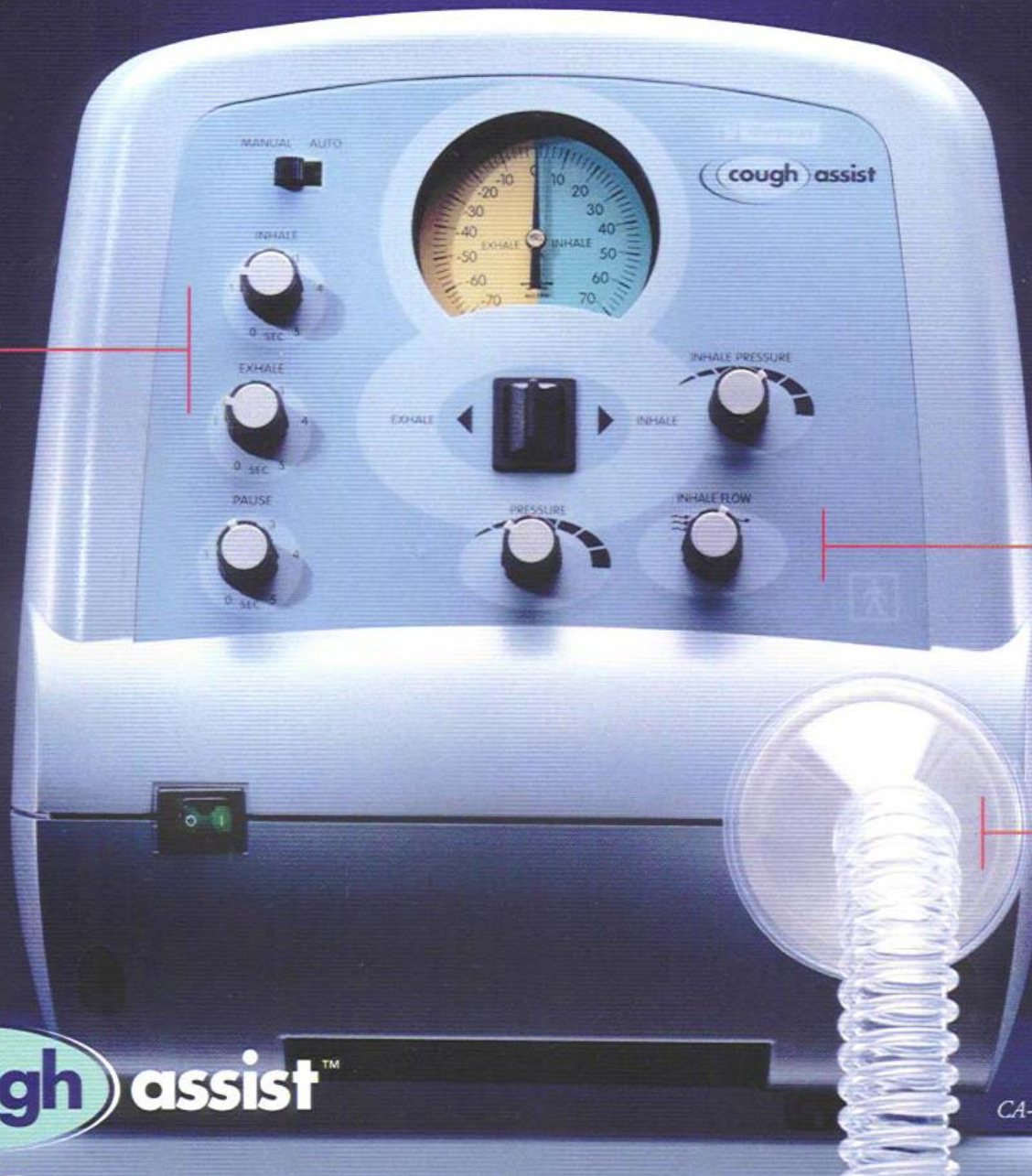
nel caso di inefficacia dell'assistenza inspiratoria
meccanica o assistenza manuale alla tosse o
entrambe

in pz neuromuscolari in ventilazione meccanica [Bach et
al., 1993]:

- PCEF di 7 l/s con apparecchi di i/e meccanica
- PCEF di 5 l/s con insufflazione meccanica + tosse assistita
- PCEF di 4 l/s con insufflazione meccanica
- PCEF di 2 l/s con tosse non assistita

EASY TO OPERATE

Fully adjustable
inhalation/exhalation
times



ADJUSTABLE

Inhalation flow
setting can be
easily changed

ADAPTABLE

Can be used with
a facemask,
mouthpiece or,
with an adapter,
to a patient's
endotracheal or
tracheostomy tube



CA-3000, AUTOMATIC MODEL

In-exsufflator (cof-flator)

approvato dalla FDA nel febbraio 1993

due modelli: 2-CMH e 2-CA
(manuale/automatico)

pressione positiva (da 0 a 60 cmH₂O) e
pressione negativa (da 0 a -60 cmH₂O)
alternate

regolazione manuale o automatica della
durata delle diverse fasi del ciclo

respiratorio (in genere fase espiratoria = 60-70% con
pausa i/e da 0 a 1s)

da 2-3 sedute al giorno a 2-3 sedute all'ora

sedute costituite da cicli di 4-5 i/e in successione seguiti da
periodi di respirazione spontanea

In-exsufflator (cof-flator)

- Prima di collegare il pz all'apparecchio occludere la parte terminale del tubo di raccordo e verificare i tempi di ciclaggio e le pressioni raggiunte
- Far adattare il pz iniziando da bassi valori pressori (10 cmH₂O) per ridurre l'insorgenza di effetti collaterali (indolenzimento e/o dolore intercostale)
- Non superare i 35 cmH₂O, né i -40 cmH₂O
- Utilizzare eventualmente il limitatore inspiratorio (*inhalation restrictor*) per non superare i 3 l/s di flusso inspiratorio

DISOSTRUZIONE TRAMITE APPARECCHI MECCANICI

■ Espettorazione delle secrezioni

Apparecchi di insufflazione/essufflazione (i/e)
meccanica (**Effetti collaterali**)

aumento espiratorio della pressione venosa di 5-8
cmH₂O

aumento espiratorio della pressione arteriosa sistolica
di 8 mmHg e di quella diastolica di 4 mmHg

aumento espiratorio della pressione gastrica di 26
mmHg, (con la tosse: 85 mmHg)

distensione addominale infrequente

DISOSTRUZIONE TRAMITE APPARECCHI MECCANICI

■ Espettorazione delle secrezioni

Apparecchi di insufflazione/essuflazione (i/e)
meccanica (**Controindicazioni**)

enfisema bolloso (soprattutto con episodi di pnx in
anamnesi)

presenza di **lesione polmonare** secondaria a VM

grave ipossiemia per danno parenchimale acuto

instabilità emodinamica

recente episodio di **edema polmonare cardiogeno**

Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders

Cochrane Database of Systematic Reviews. Issue 1, 2001

Current evidence about the therapeutic benefit of mechanical ventilation is weak, but consistent, suggesting *alleviation of the symptoms* of chronic hypoventilation in the short term, and in two small studies *survival was prolonged.*

Mechanical ventilation *should be offered as a therapeutic option* to patients with chronic hypoventilation due to neuromuscular diseases.

Linee-guida per la VMD

In assenza di condizioni che contribuiscano a correggere la ventilazione alveolare, l'indicazione alla Ventilazione meccanica domiciliare (VMD) viene posta in presenza delle seguenti condizioni:

- Sintomi riconducibili ad ipercapnia (cefalea mattutina frontale, difficoltà di memoria, scarsa concentrazione, modificazione dell'umore, sonnolenza diurna, astenia, cattiva qualità del sonno)
- Valore soglia (15-20%) di tempo trascorso a valori di $\text{SaO}_2 < 90\%$ durante il monitoraggio notturno
- PaCO_2 in stato di veglia ed in fase di stabilità clinica > 45 mmHg (con o senza sintomi di ipoventilazione cronica)
- PaO_2 in stato di veglia e di stabilità clinica < 60 mmHg
- $\text{CV} < 20\text{-}30\%$ del predetto (ovvero < 1 l)
- $\text{MIP} < 60$ cmH₂O
- Pz non svezzabile dal ventilatore dopo riacutizzazione respiratoria