

La riabilitazione respiratoria nei bambini medicalmente complessi

Respiratory rehabilitation in children with medical complexity

Riassunto

I bambini medicalmente complessi (*Children with Medical Complexity, CMC*) presentano elevata fragilità clinica con frequenti ricoveri ospedalieri. La compromissione delle condizioni respiratorie rappresenta una delle maggiori cause di necessità di intervento mirato specialistico, causata, in particolare, da ingombro bronchiale per tosse inefficace, tracheiti e broncopolmoniti ab ingestis per inefficace deglutizione che di conseguenza possono portare ad insufficienza respiratoria. Le patologie più frequentemente incontrate in ambito pneumologico sono: sindromi genetiche e cromosomiche, encefalopatie, paralisi cerebrali infantili, bronco-displasie, distrofie muscolari, atrofia muscolare spinale.

Nel percorso di cura dei bambini CMC la riabilitazione respiratoria può assumere un ruolo fondamentale nella prevenzione degli eventi acuti e quindi delle ospedalizzazioni, ma anche nell'evento post-acuto per velocizzare il tempo di degenza: tali interventi devono essere effettuati in stretta integrazione con la Pediatria ospedaliera e territoriale e la Neuropsichiatria infantile. Nella fase di presa in carico i pazienti devono essere sottoposti a valutazioni cliniche e strumentali per individuare in particolare la presenza di deficit della ventilazione in veglia e nel sonno, della deglutizione, della tosse. Le tecniche terapeutiche più frequentemente applicate sono quelle di disostruzione bronchiale (meccanica e non) e in misura minore ventilazione meccanica e ossigenoterapia domiciliare. Fondamentale è l'istruzione dei *caregiver* che consente lo spostamento della quasi totalità dei trattamenti dal *setting* ambulatoriale-ospedaliero al domicilio, con l'eventuale supporto di accessi domiciliari del personale sanitario e delle possibilità offerte dalla telemedicina.

Summary

Children with Medical Complexity (CMC) have high medical frailty and suffer frequent hospital admissions. Airways disorders represent the most common need for special targeted interventions as a consequence of inability to clear secretions for ineffective cough, particularly in case of acute airways inflammation or aspiration pneumonia due to impaired swallowing. These conditions may progress to respiratory failure. Genetic and chromosome disorders, encephalopathy, cerebral palsy, bronchopulmonary dysplasia, muscular dystrophy, spinal muscular atrophy represent the most frequent etiologies. Respiratory rehabilitation plays a pivotal role in the CMC's treatment not only in preventing acute events and hospitalizations, but also in reducing length of hospital stay. Such interventions must be carried out jointly by hospital - local health authority Pediatric and child Neuropsychiatric units. Taking care of patients means to carry out clinical and instrumental assessments to identify hypoventilation during awake and sleep time, swallowing and coughing impairment. Common therapeutic measures are bronchial clearance and less frequently, mechanical ventilation and home oxygen therapy. Caregiver education is very important, since it allows to move almost all treatments from hospital to the home setting, in several cases with the support of healthcare professionals and telemedicine.

Introduzione e definizione

I bambini medicalmente complessi (*Children with Medical Complexity, CMC*) sono affetti da diversi problemi cronici di salute che colpiscono più organi e producono significative limitazioni funzionali. Indipendentemente dalla diagnosi, tale

complessità medica produce analoghe conseguenze funzionali, analoghi bisogni e utilizzo di risorse, tra cui:

1. ospedalizzazione intensiva e/o necessità di servizi domiciliari;
2. dipendenza da tecnologie (es. gastrostomia percutanea, PEG) e/o assistenza da tecnologie (es. carrozzina), politerapie e/o assistenza domiciliare o altre



Elisa Bonati¹ (foto)
Liliana Spagnolatti¹
Barbara Turola¹
Valeria Caldarelli²
Alessandro Scarascia¹
Monica Massobrio¹
Giancarlo Garuti³
Mirco Lusuardi¹

¹ *UO di Riabilitazione respiratoria, Ospedale S. Sebastiano, Correggio (RE);*

² *UO di Pediatria, Arcispedale S. Maria Nuova, Reggio Emilia;*

³ *UO di Pneumologia, Ospedale S. Maria Bianca, Mirandola (MO)*

Parole chiave

Paralisi cerebrale • Bambini medicalmente complessi • Gestione della cronicità • Cure integrate • Riabilitazione respiratoria

Key words

Cerebral palsy • Children with medical complexity • Chronic disease management • Integrated care • Respiratory rehabilitation

Ricevuto il 5-7-2019.

Accettato il 3-10-2019.



Elisa Bonati
UO di Riabilitazione respiratoria
Ospedale S. Sebastiano
via Circondaria, 29
42015 Correggio (RE)
elisa.bonati@ausl.re.it

- cure per mantenere un livello accettabile di qualità di vita;
- rischio di ricoveri frequenti e prolungati, che conducono ad elevato utilizzo di risorse sanitarie;
 - un'elevata necessità di coordinazione tra le cure¹⁻³.

I bambini con condizioni croniche complesse sono affetti da diversi problemi cronici di salute che colpiscono più organi e producono significative limitazioni funzionali.

Nella letteratura scientifica questi bambini sono definiti abbinando la parola "children" a uno o più dei seguenti termini: complessa, cronica, medica, condizione e/o bisogni (es. "Complex Chronic Conditions - CCCs"⁴, "complex medical needs"⁵, "complex medical conditions"⁶, "complex health conditions"⁷, "medically complex children"^{8,9} "Children with Medical Complexity - CMC"^{3,10}).

Nel 2010 Simon TD et al.¹¹ e Burns et al.¹² conclusero che nella letteratura mancava una definizione univoca. La definizione ideale dovrebbe essere capace di identificare i bambini con significative disabilità associate a deficit sensoriale, cognitivo o strutturale, dipendenti dalla tecnologia, ovvero che richiedono sia dispositivi medicali per compensare la perdita di una funzione vitale, sia un supporto di cura per evitare la morte o gravi disabilità; la loro salute e qualità di vita quindi dipende dall'interazione delle risorse sanitarie tra il Pediatra di libera scelta o Medico di Medicina Generale, i servizi di cura terziari e altri importanti luoghi di cura come unità di riabilitazione, scuola, casa e altri *setting* comunitari.

Chi sono questi bambini?

La casistica in oggetto comprende una parte in crescita della popolazione pediatrica. Rappresentano circa l'1% della popolazione generale, ma comportano 1/3 delle spese sanitarie in ambito pediatrico con più dell'80% del consumo di risorse dovuto alle cure intraspedaliere¹²⁻¹⁵.

Esempi sono bambini con malformazioni cerebrali e del midollo spinale, disordini metabolici, malformazioni cardiache o respiratorie e tumori maligni⁵, bambini con quadriplegia spastica, bambini con sindrome di *Down*¹⁶; bambini con Paralisi Cerebrale (PC), che rappresenta la più frequente causa di disabilità in età infantile¹⁷; bambini con malattie neuromuscolari a trasmissione genetica (es. Distrofia Muscolare di *Duchenne* - DMD, Atrofia Muscolare Spinale - SMA etc.)¹⁸, bambini affetti da malattie polmonari croniche (es. fibrosi cistica) o della gabbia toracica (es. cifoscoliosi primaria)¹⁹, bambini affetti da malattie congenite del metabolismo (malattie mitocondriali o deficit enzimatici). Si tratta di una popolazione molto eterogenea, sia per rapidità di evoluzione sia per tipologia di bisogni clinici ed assistenziali.

I bambini CMC hanno spesso problemi respiratori

che giocano il ruolo maggiore nella loro qualità di vita e soprattutto nella loro aspettativa di vita.

I bambini CMC hanno spesso problemi respiratori che giocano il ruolo maggiore nella loro qualità di vita e soprattutto nella loro aspettativa di vita.

L'insufficienza respiratoria (acuta e cronica) è una delle più comuni cause di morte nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari (NMD).

In molti tipi di malattie diversi problemi respiratori coesistono e possono interagire tra loro, ma il preciso *pattern* e la relativa importanza varia a seconda del tipo specifico di patologia¹⁹. Con questa revisione abbiamo voluto illustrare le caratteristiche fisiopatologiche e cliniche della presa in carico di questi pazienti basandoci sulla nostra esperienza di 14 anni nella specifica gestione riabilitativa delle problematiche respiratorie.

Quali problemi respiratori possono avere?

Una normale funzione respiratoria richiede pervietà delle vie aeree per consentire lo scambio adeguato di gas e un meccanismo di difesa efficace contro agenti patogeni. Il muco respiratorio svolge un ruolo essenziale nel mantenimento di una buona salute respiratoria. Le normali proprietà chimiche e fisiche del muco hanno la funzione di prevenire/combattere le infezioni e fornire adeguata umidificazione alle vie respiratorie. Inoltre una normale eliminazione delle secrezioni delle vie aeree richiede:

- il riflesso della tosse efficace;
- il funzionamento dell'apparato muco-ciliare;
- la pervietà delle vie aeree.

Tra i problemi respiratori che i bambini CMC possono manifestare vi sono:

- Aspirazioni ricorrenti:** la deglutizione è un processo complesso che coinvolge una sequenza di manovre coordinate di un gran numero di muscoli (bocca, faringe, laringe, esofago, diaframma). Tale processo può essere alterato a causa dalla debolezza dei muscoli coinvolti nelle NMD e dalla distonia e scarsa coordinazione presente nelle PC¹⁹. Allo stesso modo anche secrezioni non sterili orali e delle alte vie aeree possono essere aspirate nelle basse vie aeree per l'inadeguatezza dei riflessi protettivi. Il Reflusso Gastroesofageo (RGE) si verifica quando un difettoso sfintere esofageo inferiore permette al contenuto dello stomaco di refluire nell'esofago. Il reflusso del contenuto gastrico, che contiene sia batteri e sostanze caustiche, è riconosciuto come cofattore significativo nel deterioramento polmonare legato all'aspirazione²⁰. La prevalenza del RGE nei gravi PC è estremamente elevata; in un recente studio, più del 90% dei partecipanti ha dimostrato un certo grado di RGE²¹ che può essere causa-

to dalla spasticità dei muscoli addominali con aumento della pressione intraddominale, ma anche dall'incoordinazione della peristalsi e dello sfintere esofageo. Le conseguenze delle aspirazioni ricorrenti possono essere ^{22 23}:

- l'ostruzione delle vie aeree;
- la polmonite chimica;
- le infezioni pleuropolmonari che vanno dalla semplice polmonite da aspirazione, alla polmonite necrotizzante e agli ascessi polmonari.

- **Tosse inefficace e ridotta clearance delle vie aeree:** anche per la tosse è necessaria la coordinazione di diversi muscoli. Spesso questi meccanismi sono insufficienti nei bambini con PC o NMD. Il riflesso della tosse può essere compromesso, quando si verificano: 1) diminuita capacità inspiratoria a seguito della debolezza diaframmatica o per deformità della colonna vertebrale; 2) scarso coordinamento dei muscoli bulbari, compromettendo la chiusura della glottide; 3) scarsa coordinazione dei muscoli espiratori, con diminuzione della forza espulsiva. Le conseguenze sono una scarsa protezione delle basse vie aeree durante l'aspirazione e un'ineguale clearance delle secrezioni particolarmente durante le infezioni respiratorie. I bambini con PC e con severe difficoltà nell'apprendimento spesso hanno una riduzione della parte sensoriale della tosse forse come risultato di una desensibilizzazione dei recettori causata dall'aspirazione cronica. Le complicanze sono atelettasie, infezioni e ipossiemia.
- **Debolezza dei muscoli respiratori:** accade come diretta conseguenza della sottostante patologia neuromuscolare o lesione spinale. L'ordine di interessamento dei muscoli è simile nelle diverse patologie anche se varia l'entità. I muscoli intercostali sono coinvolti precocemente ²⁴ causando il respiro paradossale e il torace a forma di campana, mentre la debolezza del diaframma avviene più tardivamente e segnala l'insorgenza dell'insufficienza respiratoria ²⁵.
- **Cifoscoliosi:** si manifesta frequentemente in tutti i tipi di disabilità neurologica causata dall'ineguale e diversa severità del tono muscolare. Le deformità della gabbia toracica determinano un deficit restrittivo riducendo la compliance della parete toracica e determinando un'espansione asimmetrica della parete con atelettasie basali nel lato concavo e sovra espansione nel lato convesso portando a un mismatch ventilo/perfusivo. Questi fattori insieme determinano l'aumento del lavoro respiratorio e predispongono all'insufficienza respiratoria. Nella PC e nelle NMD la curvatura della colonna vertebrale può continuare a progredire anche quando la crescita è terminata ²⁶.
- **Disturbi del sonno:** durante il sonno si riscontra più precocemente l'ipoventilazione parenchimale: in particolare questo avviene dapprima nel sonno REM, perché i muscoli intercostali, i muscoli accessori e i muscoli delle alte vie aeree sono fisiologicamente ipotonicità, per poi manifestarsi con il peggior

rare della malattia in tutte le fasi del sonno; si può associare l'ostruzione delle alte vie aeree causando apnee notturne ²⁷.

Tra i problemi respiratori che i bambini CMC possono manifestare vi sono aspirazioni ricorrenti, tosse inefficace e ridotta clearance delle vie aeree, debolezza dei muscoli respiratori, cifoscoliosi e disturbi del sonno.

L'entità del coinvolgimento respiratorio dipende dalla patologia sottostante, dalla sua severità e dall'età d'insorgenza delle complicanze respiratorie ²⁸.

Cosa si può fare?

Dal punto di vista pneumologico per aiutare questi pazienti bisogna cercare di eliminare o ridurre i fattori di rischio delle riacutizzazioni bronchiali, prevenire l'insufficienza respiratoria causa delle frequenti ospedalizzazioni, e soprattutto prevenire la tracheotomia.

Per aiutare questi pazienti bisogna cercare di eliminare o ridurre i fattori di rischio delle riacutizzazioni bronchiali, prevenire l'insufficienza respiratoria causa delle frequenti ospedalizzazioni, e soprattutto prevenire la tracheotomia.

L'anamnesi e l'esame obiettivo

L'ambulatorio pneumologico con la presenza di un fisioterapista ha lo scopo tramite l'anamnesi e l'esame obiettivo, di identificare:

- la presenza, frequenza e severità delle infezioni respiratorie, dove sono state trattate e se in particolare hanno richiesto ricoveri in ospedale e in terapia intensiva;
- riduzione della forza della voce e della tosse, la presenza di alterazioni nella gestione delle secrezioni salivari, bronchiali, di disfagia e di problemi nella masticazione;
- lo stato nutrizionale;
- l'estensione e la progressione della debolezza muscolare, il grado di autonomia nella deambulazione e dell'astenia;
- il mantenimento della postura, della posizione seduta, lo sviluppo di cifosi e scoliosi; il grado di crescita. La scoliosi è predittiva di ipoventilazione notturna con una sensibilità dell'85% e specificità del 73% ²⁹;
- la presenza di sonno disturbato, cefalea al mattino e anoressia al mattino o nausea, sonnolenza diurna, astenia e ridotta concentrazione; questi sintomi sono suggestivi anche se non specifici per ipoventilazione notturna e solitamente si sviluppano gradualmente in diverse settimane o mesi;

- presenza di russamento, di *arousal*, di sforzi respiratori durante il sonno: suggestivi per sindrome delle apnee ostruttive del sonno (OSAS).

La valutazione funzionale

I dati anamnestici e clinici devono ricevere un riscontro funzionale in un ambulatorio di Fisiopatologia Respiratoria per porre sulla base di essi indicazione alla Riabilitazione Respiratoria (RR).

I dati anamnestici e clinici devono ricevere un riscontro funzionale in un ambulatorio di Fisiopatologia Respiratoria per porre sulla base di essi indicazione alla Riabilitazione Respiratoria.

Valutazioni funzionali utili sono:

- **Capacità Vitale (CV):** è eseguibile in pazienti collaboranti ed è espressione anche della fase inspiratoria della tosse. Ci sono evidenze che la CV sia in grado di predire:
 - il rischio di infezioni (una CV < 1,11 L predice il rischio di infezioni con una sensibilità del 90,5% e una specificità del 70,8%)³⁰;
 - i disturbi respiratori del sonno: in un gruppo eterogeneo di malattie muscolari una CV inspiratoria < 60%³¹ è stata in grado di predire i disturbi respiratori del sonno, una CV < 40%³² o < 1,820 mL (età 16-23 aa) ipoventilazione notturna³³;
 - l'insufficienza respiratoria ipercapnica: una CV < 25% (24-25) o < 680 mL³³ (in età 16-23 anni) è stato visto predire l'ipercapnia diurna;
 - la sopravvivenza: quando la CV raggiunge valori < 1 L la sopravvivenza media è di 3,1 anni e la sopravvivenza a 5 anni è dell'8%³⁴.
- **Massima Capacità Inspiratoria (MIC):** è la massima quota di aria trattenuta all'interno dei polmoni, misurata dopo aver messo forzatamente volumi d'aria nel sistema in modalità assistita o autonoma. L'aria incamerata viene trattenuta di volta in volta tramite la chiusura della glottide. È espressione dell'elasticità e *compliance* del sistema toraco-polmonare, e della funzionalità della muscolatura bulbare. Deve essere eseguita quando la CV < 2.000 mL o < 50% del teorico.
- **Massima Pressione Inspiratoria (MIP):** misura la massima pressione negativa che un individuo è in grado di generare alla bocca. È stato visto, in un gruppo di pazienti affetti da eterogenee malattie neuromuscolari, che una MIP < 4,0 Kpa (40 cm H₂O) era associata a disturbi del sonno, se < 2,5 Kpa (25 cm H₂O) a ipoventilazione notturna; ma entrambi gli aspetti erano meglio predetti dalla CV³².
- **Sniff test (SNIP):** espressione della forza dei muscoli inspiratori, è risultato più facile da eseguire della MIP nei pazienti con NMD; inoltre in uno studio non tutti i bambini sono riusciti ad eseguire la CV mentre tutti sono riusciti ad eseguire lo SNIP, suggerendo che può essere una manovra più facile della capacità vitale forzata (FVC). Il valore dello SNIP in uno studio di 41 bambini con malattia neuromuscolare correlava con la FVC²⁸.
- **Massima Pressione Espiratoria (MEP):** misura la massima pressione positiva che un soggetto è in grado di generare alla bocca ed è espressione dell'efficacia della fase espiratoria della tosse. Uno studio *cross-sectional* di 52 pazienti affetti da DMD di età compresa tra 7-25 anni suggeriva che la MEP possa ridursi prima della MIP e della CV al progredire della debolezza muscolare³⁵.
- **Cough Peak Flow (PCF):** valuta l'efficacia del meccanismo della tosse; viene eseguito tramite boccaglio o maschera collegati ad un misuratore di flusso portatile. Nei pazienti con età maggiore di 12 anni il PCF è considerato normale se compreso tra 360 e 960 L/m. Valori compresi:
 - 270-360 L/min significano iniziale indebolimento della tosse;
 - 160-270 L/min significano tosse molto debole e sono suggestivi per insorgenza di insufficienza respiratoria durante le riacutizzazioni respiratorie a causa del ristagno di secrezioni con aumento delle resistenze quindi riduzione della capacità vitale, della MIP, della MEP e del PCF stesso con conseguente aumento della capnia³⁶⁻³⁸;
 - valori < 160 L/min significano tosse inefficace ed incapacità a mantenere la *clearance* delle vie aeree con rischio di infezioni respiratorie; in questi casi se i pazienti fossero intubati nonostante il frequente uso di assistenza alla tosse e della ventilazione meccanica non invasiva (NIV) l'estubazione o la decanulazione potrebbero fallire³⁹.

Per i bambini di età < 12 anni attualmente vi sono insufficienti evidenze per fornire un valore di PCF realmente predittivo di rischio per insufficienza respiratoria. Le linee guida della BTS²⁸ definiscono buona pratica clinica la misurazione del PCF nei ragazzi con NMD di almeno di 12 anni di età.

Le linee guida della BTS definiscono buona pratica clinica la misurazione del PCF nei ragazzi con NMD di almeno di 12 anni di età.

- **Rapporto Cough Peak Flow/Picco di flusso espiratorio:** espressione di competenza della glottide, quindi della fase compressiva della tosse che è considerata efficace se il rapporto è maggiore di 1.
- **Emogasanalisi arteriosa sistemica:** il valore di PaCO₂ è in grado di predire l'ipoventilazione notturna. In un piccolo studio di 19 pazienti affetti da DMD di età > 12 anni (media 18,6 anni) una pressione parziale di CO₂ (PaCO₂) diurna maggiore di 45 mmHg ha dimostrato di poter predire l'ipoventilazione notturna con una sensibilità del 91% e una specificità del 75%⁴⁰ e in uno studio di 61 pazienti di età compresa tra 5-18 anni e affetti da un gruppo eterogeneo

di NMD una PaCO₂ maggiore di 40 mmHg con una sensibilità del 92% e una specificità del 72%³².

- **Monitorare il sonno:** non ci sono studi che valutino quanto frequentemente debba essere monitorato il sonno, l'*American Thoracic Society Consensus Statement for DMD* suggerisce una valutazione annuale, da incrementare in caso di peggioramento clinico o frequenti riacutizzazioni⁴¹. La Tabella I riporta le indicazioni al monitoraggio del sonno nei bambini con NMD²⁸.

Con quali metodiche può essere monitorata la funzione respiratoria durante il sonno?

La polisomnografia eseguita in laboratorio è considerata il *gold standard* per valutare la presenza di apnee notturne. Nel caso in cui tale strumentazione non sia disponibile gli altri esami che possono essere utilizzati sono:

- Saturimetria notturna: è un esame di base considerato accettabile se usato come *screening* per la valutazione dell'ipoventilazione in bambini asintomatici nel caso in cui il monitoraggio transcutaneo della CO₂ non sia disponibile. Nei pazienti con NMD una SpO₂ media maggiore del 93% non è suggestiva per ipoventilazione secondaria alla debolezza muscolare²⁸.
- Monitoraggio transcutaneo della CO₂ (PtCO₂): è un metodo semplice e non invasivo che riflette l'andamento delle variazioni della pressione parziale della CO₂ nel sangue. Periodi di desaturazione persistente si associano a ipercapnia suggerendo ipoventilazione²⁸. Nei bambini, l'*American Academy of Sleep Medicine*⁴² definisce "ipoventilazione notturna" la presenza di livelli di PaCO₂ > 50 mmHg per almeno il 25% del tempo totale di sonno, rilevati con la capnografia notturna. Con questa definizione la prevalenza dell'ipoventilazione notturna nei bambini con NMD è del 24%⁴³.
- Monitoraggio cardiorespiratorio: è uno strumento utilizzato per una valutazione più completa del sonno; include la registrazione della saturazione arteriosa periferica dell'O₂, la presenza di apnee o ipopnee ostruttive o centrali e può essere utilizzato per monitorare la ventilazione meccanica. La Tabella II riporta la severità delle OSA in relazione all'indice di apnea/ipopnea (AHI) nei bambini da 0 a 12 anni. Un AHI > 5 eventi/h determina un aumentato rischio di ipertensione ar-

Tabella I. Indicazioni al monitoraggio del sonno nei bambini con NMD²⁸.

1	CV < 60% del teorico o < 1,8 L in DMD
2	Perdita del cammino o bambini che non hanno mai camminato, perché misura di debolezza muscolare di grado moderato-severo
3	Presenza di sintomi di OSA o di ipoventilazione
4	Presenza di debolezza del diaframma
5	Sindromi con rigidità della colonna vertebrale

Tabella II. Severità delle apnee in età 0-12 anni.

Indice apnea/ipopnea (AHI)	Severità OSA
AHI 1- 3 eventi/h e SpO ₂ > 97%	Grado minimo
AHI 3-4 eventi/h e SpO ₂ > 97%	Grado lieve
AHI 5-9 eventi/h e SpO ₂ > 97%	Grado moderato
AHI ≥ 10 eventi/h e SpO ₂ < 95%	Grado severo

teriosa; tale valore fornisce l'indicazione assoluta al trattamento anche in assenza di comorbidità⁴⁴.

Chi fa che cosa

Il ruolo del terapeuta respiratorio

La RR è un'opzione terapeutica che deve essere portata avanti da un *team* che comprende anche il Pediatra di libera scelta o il Medico di Medicina Generale; i pazienti e le famiglie sono membri essenziali del *team* e devono lavorare in sintonia con i professionisti sanitari. La RR dovrebbe essere inserita in un programma domiciliare selezionato accuratamente e con un *follow-up* ambulatoriale secondo uno schema programmato⁴⁵.

La riabilitazione respiratoria dovrebbe essere inserita in un programma domiciliare selezionato accuratamente e con un *follow-up* ambulatoriale secondo uno schema programmato.

Il fisioterapista ha il ruolo di fornire presidi, tecniche fisioterapiche che puntino a prevenire e ridurre le conseguenze meccaniche dovute all'ostruzione bronchiale secondaria al ristagno di secrezioni, disostruendo i bronchi, umidificando le secrezioni, salvaguardando la *clearance* muco-ciliare e supportando i muscoli respiratori, gestendo la ventilazione meccanica. L'obiettivo è quello di permettere ai pazienti di respirare senza difficoltà e di espettorare quando possibile autonomamente anche in presenza di indebolimento muscolare. Quando il paziente dovesse far ricorso alla ventilazione meccanica, la RR potrebbe aiutarlo a mantenere uno stile di vita più confortevole⁴⁵.

I concetti base della fisioterapia respiratoria nei pazienti pediatrici sono identici a quelli degli adulti, ma diverse sono le tecniche da applicare a seconda della patologia sottostante in rapporto alle fasce d'età per le diversità fisiologiche dovute alla crescita del bambino ed alla collaborazione del bambino stesso⁴⁶.

Dal punto di vista fisiopatologico nei bambini prematuri o nei primi mesi di vita la *compliance* toracica è maggiore della *compliance* polmonare rispettivamente per la composizione cartilaginea della gabbia toracica e per l'assenza dell'interdipendenza alveolare, con incapacità a mantenere alti volumi polmonari. Con il progredire dell'età dalla fase dell'adolescenza la *compliance* toracica e polmonare finiscono per bilanciarsi.

Rispetto alla collaborazione i bambini prematuri e/o nei primi mesi di vita accettano il trattamento senza disagio e familiarizzano precocemente con la voce del terapeuta; nei bambini in età prescolare brevi periodi di collaborazione possono essere ottenuti con la distrazione, giochi e persuasione mentre in età scolare collaborano attivamente; i ragazzi adolescenti rifiutano ogni presidio educativo, in età adulta è necessario il consenso informato alla terapia e il paziente può essere inserito in terapie di gruppo.

Le procedure di fisioterapia respiratoria si differenziano in tecniche di *disostruzione bronchiale delle vie aeree centrali o assistenza alla fase inspiratoria ed espiratoria della tosse* e in tecniche di *disostruzione bronchiale delle vie aeree periferiche o clearance bronchiale*.

L'assistenza alla fase inspiratoria della tosse ha lo scopo di aumentare il volume inspirato durante la prima fase della tosse tramite l'insufflazione di volume; le tecniche a disposizione dipendono dalla integrità della funzione muscolare bulbare.

L'assistenza alla fase inspiratoria della tosse ha lo scopo di aumentare il volume inspirato durante la prima fase della tosse tramite l'insufflazione di volume.

In caso di funzione muscolare bulbare integra (PCF > PEF) sono utilizzati metodi di insufflazione attiva:

- il respiro glossofaringeo, descritto per la prima volta da Dail, conosciuto anche come "frog breathing", consiste di una serie di 6-10 boli prodotta dalle labbra, lingua, faringe, laringe e palato molle, l'aria è trattenuta nel torace dalla laringe che agisce come una valvola; questa metodica è utile anche ai pazienti ventilati per avere dei momenti liberi dalla ventilazione⁴⁷;
- la tecnica "air-stacking", il paziente esegue 2 o più insufflazioni tramite il pallone AMBU oppure, la ventilazione *pressure support*, il respiro a pressione positiva intermittente, che rilascia un flusso inspiratorio costante finché una pressione target è stata ottenuta^{19 48} senza eseguire atti espiratori.

Queste metodiche permettono di aumentare il PCF in modo significativo se confrontate con la tosse senza assistenza⁴⁹⁻⁵³.

In caso di funzione bulbare compromessa (PCF = PEF) vengono applicati metodi di insufflazione passiva:

- i sistemi maschera pallone-valvola con sistema chiuso espiratorio⁵⁴;
- l'insufflazione-esufflazione meccanica (MIE);
- la ventilazione ciclata a volume, settata per erogare un singolo volume inspiratorio vicino alla capacità inspiratoria predetta.

L'assistenza alla fase espiratoria della tosse ha lo scopo di aumentare il flusso durante la fase finale della tosse.

L'assistenza alla fase espiratoria della tosse ha lo scopo di aumentare il flusso durante la fase finale della tosse.

Questa fase è considerata inefficace se la MEP è inferiore a 40 cmH₂O. L'assistenza può essere eseguita con due tecniche:

- assistenza manuale alla tosse (MAC), in cui una pressione manuale "thrust" è applicata da un *caregiver* durante la tosse sulla parete toracica e addominale⁵⁵;

- assistenza meccanica alla tosse (MIE), riportata all'attenzione da Bach negli anni '90⁴⁹: muove le secrezioni applicando una pressione positiva nelle vie aeree (insufflazione) shiftando rapidamente ad una pressione negativa (essufflazione). Il rapido *shift* delle pressioni produce un alto flusso espiratorio di 6-11 L/s (360-660 L/m) simulando un colpo di tosse naturale.

Bach vide che la tecnica MIE è più efficace della MAC nei pazienti con NMD⁴⁹.

Per quanto riguarda la disostruzione bronchiale periferica le tecniche maggiormente applicate sono:

- Maschera con pressione positiva espiratoria (PEP *mask*): consiste in una maschera con una via d'ingresso sempre libera ed una via di uscita dell'aria alla quale possono essere applicati diversi tipi di resistenze che creano in fase espiratoria una pressione positiva (misurabile con un manometro). Serve per rimuovere le secrezioni in eccesso, ritardare la chiusura delle vie aeree, consentire il reclutamento polmonare.
- Ventilazione percussiva intrapolmonare (IPV): è un metodo di respiro a pressione positiva intermittente che super impone boli di aria ad alta frequenza (100-300 cicli al minuto) alternati al respiro fisiologico del paziente. Questo crea una vibrazione interna (percussione), promuovendo la *clearance* delle secrezioni⁵⁶: i microboli di aria determinano dilatazione delle vie aeree, oltrepassano le secrezioni e creano a valle una pressione positiva con il ritorno del flusso d'aria associato alle secrezioni; in questo modo avviene il reclutamento alveolare, la ventilazione a livello polmonare viene omogeneizzata e migliorano anche gli scambi gassosi. Questa tecnica dovrebbe essere considerata in pazienti che hanno difficoltà a mobilizzare le secrezioni e che hanno persistenti atelettasie nonostante l'uso di altre tecniche di *clearance* delle vie aeree.
- Oscillazioni della parete toracica ad alta frequenza (HFCWO): si avvale di un giubbotto gonfiabile che causa la compressione del torace con la frequenza di 5-20 Hz; queste compressioni creano un flusso d'aria oscillatorio che promuove la mobilizzazione delle secrezioni dalle vie aeree periferiche alla bocca⁵⁶ in modo che possano essere eliminate tramite la tosse o l'aspirazione bronchiale.

Con queste ultime due metodiche possono essere mobilizzate grosse quantità di secrezioni.

- *Free-Aspire*: sfruttando l'effetto Venturi determina l'accelerazione del flusso espiratorio; l'accelerazione è proporzionale al flusso di aria di un atto respiratorio spontaneo. Non richiede alcuna collaborazione, non viene nemmeno creata una pressione negativa all'interno delle vie aeree evitando il rischio di un collasso delle stesse. Le secrezioni scivolano lungo l'epitelio bronchiale fino a raggiungere la glottide da cui poi possono essere espettorate o aspirate¹⁷.

La ventilazione non invasiva (NIV)

Nel 1953 a Chicago in seguito all'esaurirsi dei polmoni d'acciaio e all'esecuzione della tracheotomia

durante l'epidemia di poliomielite acuta il Dr. Afeldt inventò la NIV con semplice boccaglio (*mouth piece ventilation*). Da allora i pazienti rifiutarono la tracheotomia e iniziarono ad usare la NIV con boccaglio durante il giorno e il polmone d'acciaio durante la notte e successivamente la NIV anche di notte. Nel 1968 la disponibilità del boccaglio di Bennet con tenuta a labbro permise ai pazienti di utilizzare il boccaglio con NIV per 24 ore al di eliminando il rischio di perderlo durante la notte.

Nel 1981 in Francia la NIV fu applicata con successo a pazienti con DMD attraverso la maschera nasale. Dagli anni 2000 si è visto che la NIV con maschera nasale o boccaglio poteva far evitare di ricorrere in molti casi all'intubazione e alla tracheotomia in pazienti collaboranti e con funzione glottica conservata, divenendo la più utilizzata tecnica di ventilazione a domicilio ⁴⁵. La Tabella III riporta le indicazioni alla NIV nei bambini con NMD secondo le linee guida BTS ²⁸.

Rispetto alla tracheostomia l'utilizzo della NIV ha dimostrato una ridotta incidenza di ospedalizzazioni e complicanze respiratorie.

Rispetto alla tracheostomia l'utilizzo della NIV ha dimostrato una ridotta incidenza di ospedalizzazioni e complicanze respiratorie.

La tracheotomia

Per tracheotomia si intende una incisione chirurgica o medica della trachea tale da creare una via respiratoria alternativa a quella naturale. In Tabella IV sono riportate le indicazioni alla tracheotomia secondo le Linee Guida BTS nei bambini con NMD ²⁸.

L'educazione del caregiver

È una componente fondamentale della RR nei bambini CMC, premessa necessaria per la gestione del paziente al domicilio, in particolare quando il controllo delle problematiche respiratorie richiede l'impiego di svariati dispositivi tecnologici e presidi ⁴⁵.

L'educazione del caregiver è una componente fondamentale della riabilitazione respiratoria nei bambini CMC, premessa necessaria per la gestione del paziente al domicilio.

Nelle situazioni più complesse, l'accesso domiciliare periodico o al bisogno degli specialisti ospedalieri e dei fisioterapisti, insieme ai servizi infermieristici domiciliari, contribuisce a mantenere un buon livello delle competenze del caregiver in termini di efficacia, sicurezza e senso di adeguatezza, partendo da una conoscenza sul campo delle problematiche individuali, spesso non percepibili quando il paziente viene visto solo in ospedale/ambulatorio ⁵⁷.

Presso il nostro ospedale è attivo dal 2005 un ambu-

Tabella III. Le indicazioni alla ventilazione meccanica non invasiva (NIV) nei bambini con NMD secondo le linee guida BTS ²⁸.

1	Trattare i sintomi dell'ipoventilazione notturna
2	Trattare i sintomi dell'ipoventilazione diurna
3	Ridurre la frequenza delle ospedalizzazioni per infezione respiratoria
4	Prevenire la deformazione della gabbia toracica
5	Allungare in termini quantitativi la vita

Tabella IV. Indicazioni alla tracheotomia secondo le linee guida BTS nei bambini con NMD ²⁸.

1	Disfunzione bulbare severa con frequenti aspirazioni
2	Fallimento nell'estubazione per due o più settimane
3	Quando la NIV è necessaria per più di 16 su 24 ore
4	Quando la NIV non corregge l'ipossiemia o l'ipercapnia
5	Malformazioni facciali causate dall'utilizzo della maschera

latorio di RR pediatrica che lavora in stretta relazione con la Pediatria ospedaliera e territoriale e la Neuropsichiatria infantile dell'ospedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia. Nel periodo 2005-2016 i pazienti CMC seguiti dal nostro ambulatorio sono stati 126 (54 femmine e 72 maschi), età media $4,5 \pm 6,4$ anni (*range* 5 mesi-22 anni). Le patologie più frequenti sono state sindromi genetiche e cromosomiche (43 casi), encefalopatie (19), paralisi cerebrali infantili (17), broncodisplasie (12), distrofie muscolari (9), atrofia muscolare spinale (SMA, 6). Nel medesimo periodo sono state prescritte: 67 PEP *mask*, 31 macchine della tosse, 5 ossigenoterapie, 5 ventilazioni meccaniche non invasive.

L'istruzione dei caregiver e gli eventuali accessi domiciliari hanno consentito lo spostamento della quasi totalità dei trattamenti dal *setting* ambulatoriale-ospedaliero al domicilio, con soddisfazione dell'utenza e migliore allocazione delle risorse ⁵⁸.

La telemedicina

La telemedicina negli ultimi anni con l'introduzione di tecnologie sofisticate a costi contenuti è diventata di rilevante interesse in ambito sanitario. Permette di monitorare a distanza parametri respiratori, cardiologici e clinici consentendo al paziente di non doversi recare in ospedale. Il gruppo di Gonzalez nel 2014 vide che la telemedicina era efficace per il trattamento a domicilio e riduceva il bisogno di accessi in ospedale ⁵⁹.

Il telemonitoraggio, il cui scopo è quello di migliorare l'accesso ai servizi sanitari, con risparmio di tempi e costi, ha dimostrato i migliori benefici clinici (riduzione delle visite in emergenza, dei ricoveri in ospedale e del tempo di degenza) nell'ambito delle patologie croniche polmonari e cardiache rispetto ad altre malattie croniche (per es. diabete, ipertensione arteriosa). Per questo diventa uno strumento potente per l'assistenza dei CMC. Esso non può comunque essere considerato semplicemente una "tecnologia", ma un approccio innovativo in aiuto al *team* medico

nelle cure di un paziente cronico e spesso critico, che non può quindi prescindere da una stretta integrazione tra ospedale e territorio. Attualmente la gestione del paziente respiratorio cronico è demandata al solo MMG che, attivatore primo di ogni forma di assistenza erogata a livello distrettuale, richiede la consulenza pneumologica quando necessaria (diagnostica dell'insufficienza respiratoria cronica e prescrizione dell'Ossigenoterapia a Lungo Termine - OTLT, riacutizzazione, rinnovo piano terapeutico della OTLT).

Il telemonitoraggio associato ad intervento domiciliare del fisioterapista ha evidenziato una significativa riduzione delle riacutizzazioni.

Nella nostra esperienza su pazienti neuromuscolari, il telemonitoraggio associato ad intervento domiciliare del fisioterapista in caso di *alert* per iniziale peggioramento dei sintomi e dei parametri vitali ha evidenziato, perlomeno nei primi 12 mesi di *follow-up*, una significativa riduzione delle riacutizzazioni con necessità di accesso ospedaliero ⁶⁰.

Conclusioni

I bambini e ragazzi CMC rappresentano una popolazione in crescita a causa dello sviluppo di dispositivi medicali e procedure mediche ed assistenziali che ne permettono la sopravvivenza con un accettabile livello della qualità di vita. La loro gestione richiede l'utilizzo di molte risorse sanitarie ed una necessaria integrazione multidisciplinare di vari operatori nell'ambito di strutture sanitarie territoriali ed ospedaliere. La RR ha lo scopo di prevenire e supportare i reparti per acuti nel gestire le complicanze respiratorie, che rappresentano la principale causa di morbilità e mortalità nei bambini CMC.

La riabilitazione respiratoria ha lo scopo di prevenire e supportare i reparti per acuti nel gestire le complicanze respiratorie, che rappresentano la principale causa di morbilità e mortalità nei bambini CMC.

L'attuale disponibilità di strutture specialistiche in grado di offrire programmi di RR pediatrica è purtroppo molto carente e disomogenea nell'ambito del territorio nazionale, in modo peraltro analogo a quanto si rileva per l'età adulta, a dispetto della ampia letteratura scientifica a favore ⁶¹.

Bibliografia

- 1 Bierly L. *Children and young adults with medical complexity: serving an emerging population*. 2016. <http://www.pediatriccomplexcare.org>.
- 2 Cady RG, Erickson M, Lunos S, et al. *Meeting the needs of children with medical complexity using a telehealth ad-*

vanced practice registered nurse care coordination model. *Matern Child Health J* 2015;19:1497-506.

- 3 Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, et al. *Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives*. *Pediatrics* 2011;127:529-38.
- 4 Feudtner C, Feinstein JA, Satchell M, et al. *Shifting place of death among children with complex chronic conditions in the United States, 1989-2003*. *JAMA* 2007;297:2725-32.
- 5 Lauver LS. *Parenting foster children with chronic illness and complex medical needs*. *J Fam Nurs* 2008;14:74-96.
- 6 Palfrey JS. *Lessons from children with complex medical conditions*. *J Sch Health* 1995;65:265-7.
- 7 Cady R, Finkelstein S, Kelly A. *A telehealth nursing intervention reduces hospitalizations in children with complex health conditions*. *J Telemed Telecare* 2009;15:317-20.
- 8 Hochstadt NJ, Yost DM. *The health care-child welfare partnership: transitioning medically complex children due to the community*. *Child Health Care* 1989;18:4-11.
- 9 Gordon JB, Colby HH, Bartelt T, et al. *A tertiary care-primary care partnership model for medically complex and fragile children and youth with special health care needs*. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007;161:937-44.
- 10 Cohen E, Berry JG, Camacho X, et al. *Patterns and costs of health care use of children with medical complexity*. *Pediatrics* 2012;130:1463-70.
- 11 Simon TD, Mahant S, Cohen E. *Pediatric hospital medicine and children with medical complexity: past, present, and future*. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2012;42:113-9.
- 12 Burns KH, Casey PH, Lyle RE, et al. *Increasing prevalence of medically complex children in US hospitals*. *Pediatrics* 2010;126:638-46.
- 13 Collier RJ, Nelson BB, Sklansky DJ, et al. *Preventing hospitalizations in children with medical complexity: a systematic review*. *Pediatrics* 2014;134:e1628-47.
- 14 van der Lee JH, Mokkink LB, Grootenhuis MA, et al. *Definitions and measurement of chronic health conditions in childhood: a systematic review*. *JAMA* 2007;297:2741-51.
- 15 Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. *Hospitalist care of the medically complex child*. *Pediatr Clin North Am* 2005;52:1165-87.
- 16 Glader L, Plews-Ogan J, Agrawal R. *Children with medical complexity: creating a framework for care based on the International Classification of Functioning, Disability and Health*. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:1116-23.
- 17 Garuti G, Verucchi E, Fanelli I, et al. *Management of bronchial secretions with Free Aspire in children with cerebral palsy: impact on clinical outcomes and healthcare resources*. *Ital J Pediatr* 2016;42:7.
- 18 Burke RT, Alverson B. *Impact of children with medically complex conditions*. *Pediatrics* 2010;126:789-90.
- 19 Seddon PC. *Respiratory problems in children with neurological impairment*. *Arch Dis Child* 2003;88:75-8.
- 20 Drvaric DM, Roberts JM, Burke SW. *Gastroesophageal evaluation in totally involve cerebral palsy patients*. *J Ped Orthoped* 1987;7:187-90.
- 21 Del Giudice E, Staiano A, Capano C, et al. *Gastrointestinal manifestations in children with cerebral palsy*. *Brain* 1999;21:307-11.
- 22 Lee-Chiong TL Jr., Matthay RA. *Pulmonary aspiration*. In: Murphy GC, Heard V (eds.). *Current pulmonary and critical care medicine*. New York: Mosey 1996.
- 23 Russin SJ, Adler AG. *Pulmonary aspiration*. *Postgrad Med* 1989;85:155-61.
- 24 Burke SS, Grave NM, Houser CR. *Respiratory aspects of*

- pseudohypertrophic muscular dystrophy*. Am J Dis Child 1971;121:230-4.
- 25 Kilburn KH, Eagan JT, Sieker HO, Heyman A. *Cardiopulmonary insufficiency in myotonic and progressive muscular dystrophy*. N Engl J Med 1959;261:1089-96.
- 26 Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, et al. *Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery*. Crit Care Med 1982;10:645.
- 27 Khan Y, Heckmatt JZ. *Obstructive apnoeas in Duchenne muscular dystrophy*. Thorax 1994;49:157-61.
- 28 Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. *British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness*. Thorax 2012;67:i1-i40.
- 29 Katz SL, Gaboury L, Keilty K, et al. *Nocturnal hypoventilation: predictors and outcomes in childhood progressive neuromuscular disease*. Arch Dis Child 2010;95:998-1003.
- 30 Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, et al. *Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders*. Neuromuscul Disord 2006;16:325-8.
- 31 Ragette R, Mellies U, Schwake C, et al. *Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies*. Thorax 2002;57:724-8.
- 32 Mellies U, Ragette R, Schwake C, et al. *Daytime predictors of sleep disordered breathing in children and adolescents with neuromuscular disorders*. Neuromuscul Disord 2003;13:123-8.
- 33 Toussaint M, Steens M, Soudon P. *Lung function accurately predicts hypercapnia in patients with Duchenne muscular dystrophy*. Chest 2007;131:368-75.
- 34 Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. *Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy*. Am J Respir Crit Care Med 2001;164:2191-4.
- 35 Hahn A, Bach JR, Delaubier A, et al. *Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy*. Arch Phys Med Rehabil 1997;78:1-6.
- 36 Tzeng AC, Bach JR. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease*. Chest 2000;118:1390-6.
- 37 Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. *Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy*. Chest 1997;112:1024-8.
- 38 Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. *Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis*. Am J Respir Crit Care Med 2007;175:126671.
- 39 Bach JR, Saporito LR. *Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning*. Chest 1996;110:1566-71.
- 40 Hukins CA, Hillman DR. *Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy*. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:166-70.
- 41 Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. *Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement*. Am J Respir Crit Care Med 2004;170:456-65.
- 42 Berry RB, Brook R, Garnaldo CE, et al. *The AASM manual for scoring of sleep and associated events: rules, terminology and technical specifications. Version 2.1*. 2014.
- 43 Pautrat J, Khirani S, Boulé M, et al. *Carbon dioxide levels during polygraphy in children with sleep-disorder breathing*. Sleep Breath 2015;19:149-57.
- 44 Kaditis AG, Alvarez MLA, Boudewyns A, et al. *Obstructive sleep disorder breathing in 2- to 18-years-old children: diagnosis and management*. Eur Respir J 2016;47:69-94.
- 45 Ishikawa Y. *Manuale per la presa in carico domiciliare del paziente con patologia neuromuscolare che utilizza la ventilazione meccanica non invasiva*. Versione italiana a cura di Nicolini A, Vitacca M, Banfi P, D'Abrosca F. Japan Planning Center Inc., Chiba, Japan, 2014.
- 46 Oberwaldner B. *Physiotherapy for airway clearance in pediatrics*. Eur Respir J 2000;15:196-204.
- 47 Dail CW. *'Glossopharyngeal breathing' by paralyzed patients; a preliminary report*. Calif Med 1951;75:217-8.
- 48 Lacombe M, Del Amo Castrillo L, Boré A, et al. *Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough*. Respiration 2014;88:215-22.
- 49 Bach JR. *Mechanical insufflation-exsufflation: comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques*. Chest 1993;104:1553-62.
- 50 Kang SW, Bach JR. *Maximum insufflation capacity*. Chest 2000;118:61-5.
- 51 Bach JR, Mahajan K, Lipa B, et al. *Lung insufflation capacity in neuromuscular disease*. Am J Phys Med Rehabil 2008;87:720-5.
- 52 Chatwin M, Ross E, Hart N, et al. *Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness*. Eur Respir J 2003;21:502-8.
- 53 Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, et al. *Cough determinants in patients with neuromuscular disease*. Respir Physiol Neurobiol 2005;146:291-300.
- 54 Armstrong A. *Developing a breath-stacking system to achieve lung volume recruitment*. Br J Nurs 2009;18:1166-9.
- 55 Boitano LJ. *Management of airway clearance in neuromuscular disease*. Respir Care 2006;51:913-22, discussion 922-4.
- 56 Panitch HB. *Respiratory implications of pediatric neuromuscular disease*. Respir Care 2017;62:826-48.
- 57 Lusuardi M, Garuti G, Spagnolatti L, et al. *Coinvolgere gli specialisti ospedalieri nell'assistenza domiciliare: due sperimentazioni in pneumologia*. Evidence 2015;7:e1000102.
- 58 Spagnolatti L, Turola B, Garuti G, et al. *Riabilitazione respiratoria nel bambino con bisogni speciali, dall'ospedale al domicilio*. XLIV Congresso Nazionale AIPO, Bologna 10-13/6/2017, Abstract book, pag. 198.
- 59 Zamarron C, Morete E, González F. *Telemedicine system for the care of patients with neuromuscular disease and chronic respiratory failure*. Arch Med Sci 2014;10:1047-51.
- 60 Garuti G, Bagatti S, Verucchi E, et al. *Pulmonary rehabilitation at home guided by telemonitoring and access to healthcare facilities for respiratory complications in patients with neuromuscular disease*. Eur J Phys Rehabil Med 2013;49:51-7.
- 61 Rochester CL, Vogiatzis I, Holland AE, et al. *An official American Thoracic Society/European Respiratory Society policy statement: enhancing implementation, use, and delivery of pulmonary rehabilitation*. Am J Respir Crit Care Med 2015;192:1373-86.

Elisa Bonati, Liliana Spagnolatti, Barbara Turola, Alessandro Scarascia, Monica Massobrio, Giancarlo Garuti e Mirco Lusuardi dichiarano di non avere nessun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.

Valeria Caldarelli dichiara di avere avuto rapporti di finanziamento con Chiesi Farmaceutici, Novartis e Valeas.