



**RACCOMANDAZIONI - LINEA GUIDA
IN
VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE A LUNGO
TERMINE**

Rete clinico - assistenziale Pneumologica

SOMMARIO

GRUPPO DI LAVORO E COORDINAMENTO	1
VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE A LUNGO TERMINE	3
Patologie con indicazione alla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine.....	7
Broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO).....	7
Sindrome obesità-ipoventilazione.	12
Malattie neuromuscolari.....	17
Malattie restrittive.....	19
 PRESCRIZIONE DELLA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE A LUNGO	
TERMINE.	21
ALLEGATO 1 – Fac-simile modulo prescrizione ventilatore/interfaccia	37
ALLEGATO 2 – Fac-simile modulo prescrizione materiale di consumo	39

GRUPPO DI LAVORO E COORDINAMENTO

Il documento è stato elaborato, su mandato della Regione Piemonte, dalla Commissione Regionale di Coordinamento della Rete clinico-assistenziale Pneumologica della Regione Piemonte

Cognome e Nome	Ruolo	Unità operativa	Sede	Firmato in originale
Prota Roberto	Coordinatore	SC Pneumologia e Unità di Terapia Semi Intensiva Respiratoria, AO Mauriziano Umberto I di Torino	Torino	
Albera Carlo	Componente	SC Pneumologia AOU Città della Salute e della Scienza di Torino	Torino	
Appendini Lorenzo	Componente	Fisiopatologia Respiratoria e Ventiloterapia, ASL CN1, Ospedale Civile Saluzzo	Saluzzo (CN)	
Balbi Bruno	Componente	SC Pneumologia, IRCCS ICS Maugeri	Veruno (NO)	
Balbo Piero	Componente	SC Pneumologia, AO Maggiore Della Carità	Novara	
Braghiroli Alberto	Componente	SC Pneumologia, IRCCS ICS Maugeri	Veruno (NO)	
Malerba Mario	Componente	SC Pneumologia, Ospedale Sant'Andrea	Vercelli	
Colmo Marco	Componente	SC Pneumologia, AO Santa Croce e Carle	Cuneo	
Paudice Alessandro	Componente	Direzione Sanitaria, AO Ordine Mauriziano	Torino	
Piccioni Pavilio	Componente	SC Pneumologia, ASL Città di Torino	Torino	
Salio Mario	Componente	SC Pneumologia, AO SS. Antonio e Biagio e Cesare Arrigo	Alessandria	
Ripa Franco	Componente	Dirigente del Settore Programmazione dei Servizi Sanitari e Socio Sanitari (A1413 B) della Direzione Sanità Regione Piemonte	Torino	
Simonetti Maria Teresa	Componente	Funzionario regionale assegnato al Settore Programmazione dei Servizi Sanitari e Socio Sanitari (A1413 B) della Direzione Sanità Regione Piemonte	Torino	
Alberto Perboni	Componente	SC Pneumologia, AO San Luigi Gonzaga	Orbassano (TO)	

Nello specifico è stato formalizzato il seguente GRUPPO DI LAVORO coordinato dal dott. Giovanni Maria Ferrari e dal dott. Alberto Braghiroli.

Cognome e nome	ruolo	Unità Operativa	Sede	Firmato in originale
Giovanni Maria Ferrari	Coordinatore	SC Pneumologia e Terapia semi intensiva Respiratoria - AO Mauriziano	Torino	
Alberto Braghiroli	Coordinatore	SC Pneumologia, IRCCS ICS Maugeri	Veruno (NO)	
Alberto Perboni	Componente	SC Pneumologia, AO San Luigi Gonzaga	Orbassano (TO)	
Lorenzo Appendino	Componente	Fisiopatologia Respiratoria e Ventiloterapia ASL CN1, Ospedale Civile Saluzzo	Saluzzo (TO)	
Nicola Launaro	Componente	Fisiopatologia Respiratoria e Ventiloterapia ASL CN1, Ospedale Civile Saluzzo	Saluzzo (TO)	
Alessio Mattei	Componente	SC Pneumologia AOU Città della Salute e della Scienza	Torino	
Giancarlo Vallese	Componente	AOU di Novara	Novara	
Patrizia Pochetti	Componente	Ospedale Vercelli	Vercelli	
Elena Paracchini	Componente	SC Pneumologia, IRCCS ICS Maugeri	Veruno (TO)	
Paolo Righini	Componente	SC Pneumologia e Terapia semi intensiva Respiratoria - AO Mauriziano	Torino	
Stefania D'Ulisse	Componente	SC Pneumologia, AO Santa Croce e Carle	Cuneo	
Ennio Mantellini	Componente	Ospedale Alessandrai	Alessandria	
Giovanni Rossi	Componente	ASL Torino	Torino	
Massimo Bertoletti	Componente	Ospedale Biella	Biella	
Andrea Purro	Componente	Ospedale Chieri	Chieri (TO)	

VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE A LUNGO TERMINE

Premessa

Nell'ambito delle cure domiciliari per i pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica, la ventilazione meccanica domiciliare lungo termine (VMDLT) riveste un ruolo importante.

Lo scopo del trattamento ventilatorio è sia quello di proseguire un trattamento iniziato in Ospedale per una patologia acuta che ha compromesso in modo irreversibile l'autonomia ventilatoria del soggetto, sia controllare l'evoluitività di alcune malattie respiratorie, sia correggere le alterazioni respiratorie che possono insorgere durante il sonno.

Obiettivi

Gli obiettivi della VMDLT sono i seguenti:

- ✓ Migliorare la qualità di vita dei pazienti (e di conseguenza anche la qualità di vita dei familiari);
- ✓ Aumentare il grado di sicurezza domiciliare del paziente;
- ✓ Riduzione della morbilità: riacutizzazioni, accessi in Ospedale, numero di giorni di degenza in Ospedale e numero di degenza giorni in terapia intensiva,
- ✓ Evitare le ri-ospedalizzazioni;
- ✓ Ridurre le visite ambulatoriali del MMG;
- ✓ Ridurre le visite ambulatoriali dello specialista pneumologo;
- ✓ Riduzione dei costi annuali della disabilità;
- ✓ Aumentare la sopravvivenza.

VMDLT -Modalità

La VMDLT può essere effettuata in tre modi:

- ✓ non-invasivo a pressione positiva (NPPV): somministrata mediante interfacce nasali o oro-nasali;
- ✓ non-invasivo a pressione negativa (NPV): somministrata tramite poncho, corazze o polmone d'acciaio;
- ✓ invasiva (IMV): somministrata tramite cannula trachesotmica.

Ventilazione non-invasiva a pressione positiva:

la ventilazione non invasiva a pressione positiva (NPPV) è il trattamento di prima scelta in assenza di controindicazioni.

I criteri di selezione del paziente e le controindicazioni sono riassunti nella tabella seguente:

NPPV: indicazioni	NPPV: controindicazioni	NPPV: effetti collaterali
stabilità clinica, terapia medica ottimizzata	tosse inefficace	ulcere cutanee
tosse efficace	alterazioni della deglutizione (con rischio di aspirazioni ripetute e polmoniti ab ingestis)	riniti, congiuntiviti
individuazione e trattamento comorbilità (OSAS, ipotiroidismo, scompenso cardiaco)	intolleranza all'interfaccia	distensione gastrica
diagnosi accettata di: <ul style="list-style-type: none"> - malattie neurmoscolari, - deformità gabbia toracica, - sindrome da ipoventilazione centrale, - sindrome da obesità-ipoventilazione, - apnee del sonno con fallimento della terapia con CPAP, - BPCO 		

Ventilazione non-invasiva a pressione negativa:

Riveste un ruolo di nicchia; trova indicazione soprattutto come alternativa di seconda scelta per i pazienti che usano altre modalità ventilatorie e che non tollerano l'interfaccia o presentano gravi lesioni da decubito provocate dalle interfacce utilizzate o hanno una conformazione facciale che limita l'utilizzo delle maschere o, infine, che hanno una paralisi del diaframma.

Gli svantaggi principali della ventilazione a pressione negativa sono rappresentati dal collasso delle vie aeree superiori (controindicata quindi nei pazienti con OSAS o SLA con interessamento bulbare) e la difficile applicazione in pazienti con deformità della gabbia toracica od obesità.

Ventilazione invasiva per via tracheostomica:

Il confezionamento di una via aerea artificiale e il posizionamento di una cannula tracheostomica consente sia la riduzione dello spazio morto anatomico, che un approccio più facile alle vie aeree consentendo una migliore gestione dell'aspirazione delle secrezioni nei casi di urgenze/emergenze respiratorie.

La tracheotomia viene eseguita quando un paziente non è più svezabile dalla ventilazione invasiva e richiede periodi ventilazione meccanica prolungata, per garantire un migliore controllo delle vie aeree in pazienti con disturbi della deglutizione o scarso controllo delle secrezioni o in pazienti con patologie respiratorie o neuromuscolari progressive.

Indicazione alla ventilazione per via tracheostomica
Tosse inefficace
Gestione delle secrezioni tracheo-bronchiali non ottimale
Compromissione della deglutizione
Insufficienza respiratoria che non migliora con la ventilazione meccanica non invasiva
Necessità di supporto ventilatorio prolungato (> 12 ore al giorno)

Se da un lato la presenza di una tracheostomia assicura un rapido accesso alle vie aeree e, durante la ventilazione, evita le perdite aeree che possono essere presenti con la NPPV, dall'altro lato richiede un addestramento maggiore da parte dei caregiver, una accurata igiene ed espone il paziente a maggiore rischio di infezioni delle vie aeree.

Indicazioni alla VMDLT.

La VMDLT può essere applicata nelle seguenti condizioni:

- Malattie respiratorie restrittive;
- Malattie neuromuscolari;
- Pazienti con OSAS che non rispondono alla CPAP;
- Pazienti con sindrome da obesità-ipoventilazione;
- Sindromi da ipoventilazione centrale;
- BPCO.

Patologie suscettibili di essere trattate con la VMDLT

Malattie neuromuscolari:

- miopatie congenite,
- miopatie mitocondriali,
- distrofia muscolare,
- sindrome di Guillain-Barrè,
- sclerosi laterale amiotrofica,
- atrofia muscolare spinale,
- poliomielite.

Alterazioni dei muscoli respiratori:

- paralisi del diaframma,
- lesioni del nervo frenico.

Alterazioni scheletriche:

- cifoscoliosi,
- deformità della rete toracica.

Alterazioni neurologiche del controllo del respiro:

- ipoventilazione centrale congenita,
- sindrome da ipoventilazione centrale,
- malattie di Leigh.

Ipoventilazione centrale acquisita:

- post-chirurgica,
- post-radioterapia,
- neoplasie,
- post-traumatica.

Malattie polmonari croniche:

- broncopneumopatia cronica ostruttiva,
- bronchiectasie,
- fibrosi cistica,
- fibrosi polmonare.

Malattie del sistema cardiovascolare:

- malattie cardiache congenite,

Patologie suscettibili di essere trattate con la VMDLT

- malattie cardiache acquisite,
- scompenso cardiaco.

Conclusioni

Negli ultimi anni il trattamento ventilatorio domiciliare a lungo termine ha avuto un'ampia diffusione nel mondo occidentale e in Italia. Esiste, tuttavia un'ampia disomogeneità nella prescrizione, nella selezione dei pazienti e nel follow-up dei pazienti in VMDLT.

Un secondo problema, in parte originato dal follow-up non sempre ottimale, è la tolleranza al trattamento da parte dei pazienti, sia per quanto riguarda il tipo di ventilazione, sia per quanto riguarda l'interfaccia prescritta.

È quindi necessario sviluppare un percorso che preveda lo sviluppo di una rete assistenziale che sia omogenea per ogni centro prescrittore, evitando prescrizioni non appropriate e disuguaglianze nell'offerta di salute all'interno della regione.

Patologie con indicazione alla ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine.

BRONCOPNEUMOPATIA CRONICA OSTRUTTIVA (BPCO)

La NPPV nel trattamento dell'insufficienza respiratoria acuta secondaria a BPCO riacutizzata si è dimostrata essere un trattamento efficace nel ridurre sia il ricorso all'intubazione tracheale che la mortalità.

Le prove di efficacia della NPPV per il trattamento della BPCO ipercapnica clinicamente stabile sono meno evidenti e si discute molto a livello delle società scientifiche sulle indicazioni alla NPPV nei pazienti con BPCO.

Dai dati in possesso sino ad oggi sappiamo che l'OTLT è il trattamento in grado di aumentare la sopravvivenza nei pazienti con BPCO. I pazienti con BPCO ipercapnici hanno una maggiore probabilità di essere ospedalizzati e il declino funzionale è più rapido. Inoltre, la presenza di ipercapnia è una variabile associata a un incremento della mortalità. La prognosi a lungo termine dei pazienti ospedalizzati per un episodio di riacutizzazione è scarsa, con una mortalità a 5 anni di circa il 50%.

Uno degli obiettivi del trattamento è quindi quello di ridurre le ospedalizzazioni, soprattutto nei pazienti a rischio di sviluppare insufficienza respiratoria acuta ipercapnica.

È quindi importante caratterizzare fenotipicamente i pazienti con BPCO da sottoporre a VMDLT: pazienti con malattia stabile, poche riacutizzazioni e bassa probabilità di ricovero vs pazienti con frequenti riacutizzazioni ed elevata probabilità di ospedalizzazione. È anche importante valutare la presenza di un coesistente disturbo respiratorio del sonno di tipo ostruttivo.

Selezione dei pazienti.

Le domande da porsi per valutare se un paziente con BPCO è candidabile alla VMDLT sono le seguenti:

- Esiste una reale differenza tra usare e non usare la VMDLT in termini di qualità di vita, sopravvivenza e miglioramento della dispnea?
- Devo prescrivere la VMDLT dopo un episodio di insufficienza respiratoria acuta su cronica?
- Quali sono le impostazioni migliori per il ventilare i pazienti con BPCO? (Ovvero le impostazioni dovrebbero essere finalizzate a ridurre/normalizzare i livelli di PaCO₂?).
- È più indicato utilizzare pressioni inspiratorie fisse in alternativa a modalità “auto-titolanti”?

Le recenti evidenze scientifiche suggeriscono alcuni punti fermi:

- ◆ La VMDLT dovrebbe essere prescritta nei pazienti con BPCO ipercapnica in fase stabile di malattia con l’obiettivo di correggere l’ipercapnia. L’impatto favorevole della ridotta iperinflazione polmonare sul carico di lavoro dei muscoli respiratori e dell’aumentata chemio-sensibilità ventilatoria alla CO₂ sono verosimilmente i principali meccanismi che possono spiegare l’efficacia della NPPV nei pazienti con BPCO ipercapnici stabili.
- ◆ L’impatto della ventilazione sulla mortalità è controverso per diverse variabili, quali le popolazioni eterogenee di pazienti arruolate negli studi, diversi modelli di ventilatori impiegati, differenti modalità ventilatorie, tempo di applicazione della ventilazione e tolleranza del paziente variabile da studio a studio. Dai dati fino ad ora disponibili sembra che l’effetto della VMDLT sulla mortalità a 1 anno non sia risultato essere significativo. D’altro lato è probabile che il trattamento ventilatorio sia in grado di ridurre in modo significativo gli accessi in Ospedale. La VMDLT è anche in grado di migliorare la dispnea, la tolleranza all’esercizio e la qualità di vita nei pazienti con BPCO.
- ◆ La VMDLT dovrebbe essere prescritta nei pazienti con BPCO ospedalizzati per un episodio di insufficienza respiratoria ipercapnica richiedente il ricorso al trattamento con NPPV, soprattutto se l’ipercapnia persiste una volta raggiunta la stabilità clinica. È noto che i pazienti con BPCO severa ipercapnica hanno una probabilità elevata di essere ri-ospedalizzati dopo un episodio insufficienza respiratoria acuta su cronica potenzialmente fatale. Questi pazienti sono spesso dimessi dall’Ospedale con una PaCO₂ > 55 mmHg. Il trattamento ventilatorio domiciliare se paragonato alla sola ossigeno-terapia ha incrementato il tempo di riammissione in Ospedale.
- ◆ Le impostazioni del ventilatore dovrebbero essere tali da consentire di ridurre in modo significativo o normalizzare i valori di PaCO₂. La cosiddetta “high-intensity”NPPV è la combinazione di un elevato supporto inspiratorio (IPAP fino a 30 cmH₂O) associato a ragionevoli livelli di pressione positiva di fine espirazione (EPAP 5 - 10 cm H₂O) e di una frequenza di back-up appena inferiore alla frequenza respiratoria spontanea del paziente. Elevati valori pressori sono associati a una migliore tolleranza del trattamento. Non sono ancora disponibili dati sugli

effetti respiratori ed emodinamici di questa modalità ventilatoria (elevato volume polmonare, incremento resistenze vascolari polmonari, riduzione del precario ventricolare destro, riduzione della gettata sistolica). Le prove di efficacia della “high-intensity” sono ancora scarse e se è stato dimostrato che è efficace nel ridurre i valori di PaCO₂, tuttavia non è stato ancora dimostrato un effetto su variabili quali FEV₁, qualità di vita, tolleranza al trattamento, qualità del sonno, test del cammino, valori di PaO₂. L'impostazione del ventilatore per ottenere una riduzione significativa dei valori di PaCO₂ può richiedere più tempo e quindi una durata maggiore del ricovero ospedaliero, ma è associata a una migliore tolleranza del trattamento.

- ◆ L'impostazione del ventilatore dovrebbe prevedere l'utilizzo di una modalità pressoria fissa come impostazione di prima scelta, in confronto alle modalità “auto-titolanti”. Pochi studi hanno valutato l'efficacia di modalità adattative o auto-titolanti, senza dimostrare effetti sulla qualità di vita, ossigenazione, qualità del sonno, tolleranza all'esercizio. Non sono stati esaminati gli effetti sulla mortalità a causa della breve durata degli studi. Anche l'aderenza al trattamento non era significativamente diversa nei pazienti sottoposti a queste modalità.

Variabili associate all'efficacia delle VMDLT nella BPCO.

Età e comorbidità.

L'età non dovrebbe costituire una controindicazione anche se è stato osservato che pazienti più anziani hanno una prognosi peggiore. La presenza di disabilità mentali o fisiche, così come la formazione non adeguata dei care-givers, possono compromettere in modo significativo l'efficacia della ventilazione domiciliare.

A causa della scarsità di dati, è difficile stabilire se la presenza di comorbidità possa avere un impatto sull'efficacia della VMDLT. Tuttavia, gli effetti fisio-patologici della pressione positiva applicata alle vie aeree possono avere un effetto positivo nei pazienti con comorbidità associate. In particolare, pazienti con scompenso cardiaco e/o apnee centrali, obesi e con OSAS complicati da ipoventilazione, possono beneficiare del trattamento ventilatorio. Alcuni studi hanno dimostrato una prognosi migliore nei soggetti obesi rispetto ai non obesi indipendentemente dalla coesistenza di OSAS.

La presenza di malnutrizione, cachessia con conseguente atrofia della muscolatura, è associata a una prognosi peggiore. Un BMI ridotto è associato a una prognosi infausta nei pazienti con BPCO. Alcuni dati dimostrano che l'utilizzo della VMDLT anche nei pazienti con BMI < 19 kg/m², può ridurre il ricorso a ospedalizzazioni per riacutizzazioni. Uno studio ha anche evidenziato un incremento del peso corporeo in pazienti trattati con VMDLT.

In conclusione, la presenza di comorbidità non dovrebbe costituire una controindicazione alla prescrizione della VMDLT.

Tolleranza al trattamento e aderenza alla terapia.

L'aderenza alla terapia riveste un ruolo fondamentale per il successo della VMDLT. I benefici sulla sopravvivenza sono stati dimostrati con un utilizzo medio di circa 4.5

ore/notte. Alcuni dati dimostrano che un utilizzo di 5 ore/notte è associato a una significativa riduzione della PaCO₂ dopo tre mesi di trattamento.

Variabili tecniche (ventilatori, interfacce).

Alcuni dettagli tecnici possono condizionare in modo significativo la tolleranza al trattamento.

Un ruolo chiave è rivestito dalle interfacce utilizzate (nasali, oro-nasali, cuscini nasali). Le maschere oro-nasali dovrebbero essere preferite, soprattutto se impiegate in un'ottica "high-intensity" per evitare le perdite aeree durante il sonno che possono verificarsi con le interfacce nasali. In caso di comparsa di ulcere da decubito, le maschere "full-face" possono rappresentare una valida alternativa.

Pazienti con tosse o secrezioni abbondanti, possono utilizzare temporaneamente maschere nasali.

Tuttavia, non ci sono ancora evidenze sufficienti che una particolare interfaccia garantisca maggiori benefici, quindi la scelta dovrebbe prendere in considerazione soprattutto il comfort del paziente.

Dati sperimentali suggeriscono che la presenza di una valvola espiratoria all'interno del circuito o del ventilatore, sia più efficace nel ridurre i valori di PaCO₂ rispetto alla ventilazione con perdita intenzionale, ma non è ancora chiaro come questi dati possano essere traslati in un'applicazione clinica a lungo termine.

Anche l'umidificazione può cambiare la tolleranza al trattamento. L'umidificazione attiva è talvolta suggerita per la VMDLT, in quanto può migliorare l'aderenza e il comfort, ma non vi è un chiaro consenso sul fatto che calore e umidità aggiuntivi siano sempre necessari, con una via aerea integra.

Si può ricorrere all'umidificazione se il paziente lamenta secchezza delle mucose.

Per riscaldare e umidificare i gas sono disponibili due sistemi, l'umidificazione attiva attraverso un umidificatore riscaldato e l'umidificazione passiva attraverso uno scambiatore di calore e umidità (HME). L'uso di un HME non è vantaggioso nei pazienti in NPPV con perdite intenzionali, poiché il volume di gas che raggiunge il filtro non è sufficiente per ricostituire calore e umidità. Inoltre, l'HME può aggiungere ulteriore lavoro respiratorio e aumentare lo spazio morto e la PaCO₂.

Gestione delle secrezioni tracheo-bronchiali.

Le tecniche di clearance delle secrezioni tracheo-bronchiali nei pazienti con BPCO possono ridurre i ricoveri ospedalieri. La riduzione delle secrezioni potrebbe facilitare l'aderenza alla NPPV, riducendo la tosse e la necessità di espettorazione.

Inoltre, si riducono le resistenze delle vie aeree, migliorando la ventilazione.

Spesso sono impiegati dispositivi meccanici di assistenza alla tosse (insufflation-exsufflation), anche se non esistono prove che questi dispositivi aumentino l'efficacia della tosse nei pazienti con BPCO, a meno che non abbiano debolezza dei muscoli respiratori. Non esiste allo stato attuale delle conoscenze, nessuno studio che abbia confrontato VMDLT e VMDLT associata a tecniche di clearance delle vie aeree nei pazienti con BPCO.

Anche i dati relativi all'utilizzo di mucolitici associati alla VMDLT sono scarsi, e la prescrizione di mucolitici orali è consigliata solo nei pazienti con ostruzione al flusso moderata o severa, nonostante l'ottimizzazione della terapia inalatoria.

Criteri per la prescrizione della VMDLT nel paziente con BPCO

Una volta ottimizzata la terapia medica per la BPCO e trattate eventuali comorbidità (sleep apnea, ipotiroidismo, scompenso cardiaco, disturbi elettrolitici), la ventilazione dovrebbe essere prescritta se sono soddisfatti i seguenti requisiti:

- $\text{PaCO}_2 \geq 55$ mmHg in condizioni di malattia stabile;
- $50 \text{ mmHg} > \text{PaCO}_2 < 55$ mmHg ed evidenza di ipoventilazione notturna in corso di ossigeno-terapia ($\text{SpO}_2 < 88\%$ per almeno 5 minuti)
- Ospedalizzazioni ripetute.

La titolazione della ventilazione così come l'addestramento dei care-givers deve essere eseguita in ambito ospedaliero in strutture pneumologiche dedicate e comunque sempre da parte di personale debitamente formato.

In caso di ricovero il paziente può essere dimesso una volta che siano soddisfatti i seguenti requisiti:

Criteri generali:

- Assenza di infezioni o risoluzione dello stato settico;
- Stabilità emodinamica;
- Assenza di aritmie non controllate;

Criteri respiratori:

- Stabilità emogasanalitica da almeno 24 ore prima della dimissione;
- Corretta assunzione della terapia inalatoria;
- adeguata ossigenazione ($\text{SpO}_2 > 90\%$ con $\text{FiO}_2 < 40\%$) e $\text{PEEP} \leq 5$ cmH₂O (valori di $\text{PEEP} > 5$ sono ammessi per pazienti con apnee istruttive o elevata PEEP intrinseca);
- Adeguata clearance delle secrezioni tracheo-bronchiali;
- Minimizzati i rischi di aspirazione sia nei pazienti con via aerea integra che nei pazienti con trachestomia;
- Per i pazienti portatori di tracheotomia il primo cambio/sostituzione della cannula deve essere eseguito prima della dimissione;
- Verifica di avere eseguito un corretto addestramento del paziente e dei care-givers sull'utilizzo dei dispositivi prescritti.

Stato nutrizionale:

Se il paziente non è in grado di alimentarsi per via naturale deve essere avviato un programma di nutrizione domiciliare entrale o, se non possibile, parenterale previo posizionamento di un accesso venoso (PICC, CVC). Questo richiede anche un adattamento dei criteri prescrittivi regionali.

Fattori socio-assistenziali:

- Verifica del corretto addestramento del paziente e dei care-givers sull'utilizzo dei dispositivi prescritti;
- Care-givers motivati nell'assistere il paziente in VMDLT; capacità del/dei care givers di fornire assistenza continuativa soprattutto nei pazienti dipendenti dal ventilatore per > 21 ore/die;
- Idonee condizioni per la gestione familiare del paziente in VMDLT;
- Volontà del paziente nel proseguire il trattamento ventilatorio;
- Se paziente è affetto da patologia neuromuscolare rapidamente progressiva, informare adeguatamente il paziente per ottenere l'eventuale consenso per il passaggio a ventilazione invasiva previo confezionamento di tracheostomia.

Fattori organizzativi:

- Al momento della dimissione, lo specialista Pneumologo deve organizzare il rientro a domicilio concordando le modalità con il Medico di Medicina Generale ed eventualmente con il servizio di cure domiciliari, coordinandosi con i servizi territoriali.
- La dimissione deve essere fatta consegnando al paziente il ventilatore in uso, a cui è stato adattato nel corso del ricovero, consensualmente alla prescrizione che deve essere consegnata e autorizzata dall'Ufficio Protesi dell'ASL.
- Altri presidi necessari dovrebbero essere già presenti al domicilio del paziente.
- All'atto della dimissione di un paziente in VMDLT il centro prescrittore deve garantire il follow-up routinario del paziente, così come le visite urgenti in caso di necessità da parte dei pazienti.
- Deve essere già indicata la data della visita di controllo presso l'Ambulatorio Pneumologico dedicato alla ventilazione meccanica.

SINDROME OBESITÀ-IPOVENTILAZIONE.

La sindrome obesità-ipoventilazione (OHS – Obesity Hypoventilation Syndrome) è una patologia caratterizzata da presenza di obesità (con indice di massa corporea BMI ≥ 30 Kg/m²), disturbi respiratori del sonno e ipercapnia diurna (> 45 mmHg) in assenza di una spiegazione neuromuscolare, meccanica o metabolica del fenomeno.

Circa il 90% dei soggetti affetti da questo disturbo presenta una sindrome delle apnee ostruttive (OSA) con un AHI ≥ 5 eventi/h, e circa il 70% presenta un OSA severa.

Il rimanente 10% ha un'ipoventilazione notturna su base non ostruttiva in assenza di OSA o con OSA lieve.

L'ipoventilazione notturna viene identificata (peraltro in maniera arbitraria) con un aumento della PaCO₂ notturna di 10 mmHg rispetto ai valori in veglia) o un valore \geq 55 mmHg durante il sonno per almeno 10 minuti.

Epidemiologia

L'obesità è un problema diffuso in tutto il mondo, segnatamente negli stati a maggiore tenore di vita, e la sua prevalenza è in vertiginoso aumento. Questa patologia porta con sé una serie di problematiche di tipo clinico, gestionale e di costi per la comunità.

Tra queste problematiche, i disturbi respiratori del sonno hanno un ruolo molto rilevante: infatti una percentuale significativa (tra il 10% ed il 20% a seconda degli studi) dei pazienti obesi ne è affetto in qualche misura. In Italia non esistono dati epidemiologici, i calcoli sulla popolazione americana mostrano una prevalenza di circa lo 0.4% tra i soggetti adulti.

Fisiopatologia

I meccanismi patogenetici alla base dell'OHS sono di tre tipi:

- Modificazioni dell'apparato respiratorio legate all'obesità fondamentalmente per l'azione meccanica dei depositi di adipe intorno alla parete toracica e nell'addome: riduzione dei volumi polmonari, dell'ERV, e della compliance, e flusso limitazione soprattutto in posizione supina;
- Alterazioni del drive respiratorio, attraverso l'aumento dei bicarbonati nel sangue e probabilmente alla riduzione della sensibilità centrale alla leptina (che tra l'altro ha funzione di inibizione dell'appetito e di stimolante respiratorio);
- Disturbi respiratori durante il sonno.

L'entità della partecipazione dei singoli meccanismi allo svilupparsi della patologia è al momento sconosciuta, ma si può presumere che sia su base individuale.

Diagnosi

La OHS viene spesso identificata con relativo ritardo per la sua insorgenza subdola e progressiva.

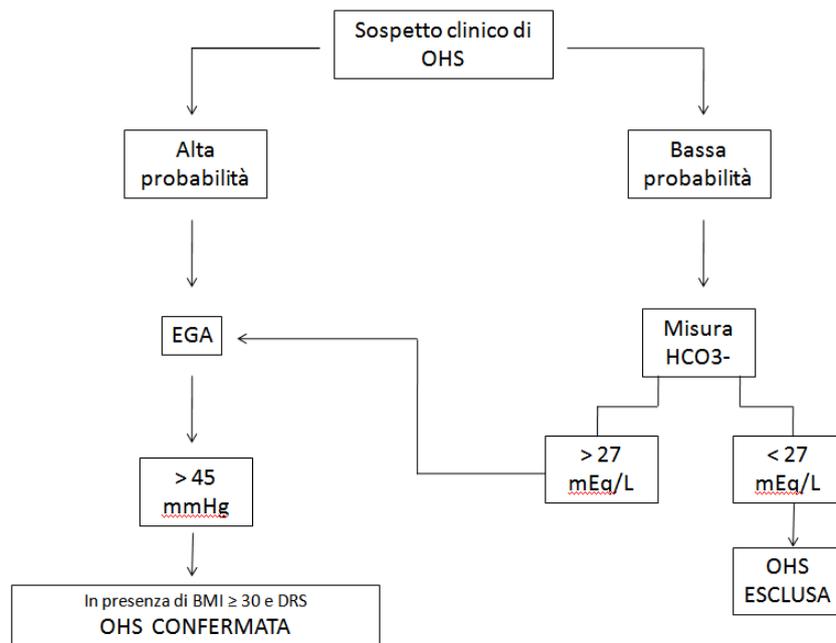
In alcuni casi il paziente che si rivolge ai servizi sanitari per peggioramento della sintomatologia viene erroneamente diagnosticato e trattato come affetto da riacutizzazione di BPCO.

La presenza di obesità rappresenta parte della definizione stessa di malattia, ma l'esame che indirizza definitivamente la diagnosi nella maggioranza dei casi è l'**emogasanalisi** arteriosa, nella quale si riscontra ipercapnia (PaCO₂ > 45 mmHg) durante la veglia.

Metodi alternativi per il riscontro di ipercapnia sono l'emogasanalisi venosa, la misurazione non invasiva attraverso l'end tidal CO₂ o per via transcutanea (queste ultime in maniera continua).

È ancora in discussione il ruolo di screening che svolge il dosaggio dei **bicarbonati** nel sangue in veglia: vi è un consenso sul fatto che sotto il cut-off a 27 mEq/L è possibile escludere l'OHS e mentre al di sopra di questo valore l'OHS può essere ragionevolmente sospettata e vi è indicazione a esecuzione di emogasanalisi arteriosa.

Qualora siano disponibili entrambi gli esami pare utile avere un atteggiamento diverso in base alla probabilità pre-test di avere OHS: in caso di alta probabilità è indicata l'esecuzione di emogasanalisi arteriosa, in caso di media o bassa probabilità pre-test, il dosaggio dei soli bicarbonati sierici può permettere di evitare l'esecuzione di EGA in presenza di valori inferiori al cut-off sopra citato.



Per escludere o confermare la presenza di OSA è indispensabile eseguire un **monitoraggio cardiorespiratorio notturno**, che permette anche di definire la situazione della saturazione ossiemoglobinica durante il sonno (ODI, tempo trascorso sotto il 90%, tipologia dell'eventuale desaturazione, saturazione al nadir). In una visione di risparmio delle risorse e per non impegnare strumenti diagnostici senza appropriatezza, può essere ammesso un primo screening con saturimetria notturna.

Di solito i soggetti con ipossiemia persistente sviluppano poliglobulia compensativa che può essere facilmente evidenziata tramite un semplice **esame emocromocitometrico**.

Nel novero degli esami da richiedere a completamento vi sono le **prove di funzionalità respiratoria** che oltre ad evidenziare le problematiche di meccanica respiratoria già citate insieme ad un quadro restrittivo, permettono di escludere altre possibili cause di ipercapnia.

Non deve inoltre essere dimenticata la **valutazione funzionale cardiaca** con ECG ed eventuale ecocardiogramma per le importanti ripercussioni che l'OHS ha sull'apparato cardiovascolare (ad esempio ipertensione arteriosa sistemica e polmonare, scompenso cardiaco, cardiopatia ischemica)

Terapia dell'OHS

È importante sottolineare come l'approccio terapeutico all'OHS non possa che essere multimodale, integrando attività di sostegno alla respirazione con dieta equilibrata, attività fisica costante, assunzione corretta di farmaci.

Terapia con pressione positiva nelle vie aeree

Per quanto riguarda la terapia con pressione positiva, le due modalità maggiormente utilizzate sono la CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) e la NPPV (Non Invasive Positive Pressure Ventilation).

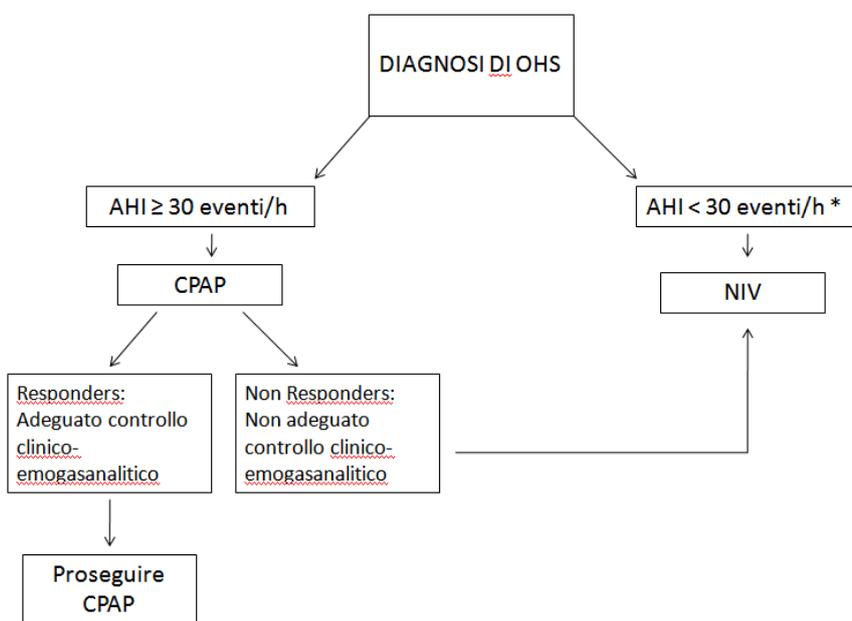
In entrambi i casi il risultato che ci si prefigge è composto da:

- riduzione degli episodi ostruttivi
- miglioramento dell'ossigenazione notturna
- riduzione dei sintomi e della ipercapnia diurni

L'utilizzo di questi due approcci è stato considerato per molti anni sullo stesso piano: in linea puramente teorica l'utilizzo della NPPV sembra che possa agire su più fattori patogenetici rispetto alla CPAP, ma gli studi fin qui condotti non evidenziano prove schiaccianti della superiorità di uno sull'altro.

Un approccio pragmatico al trattamento dell'OHS si potrebbe basare sulla presenza o meno di OSA severa ($AHI \geq 30$ eventi/h): infatti sono questi i pazienti che potrebbero giovare maggiormente dell'uso della CPAP al fine di ridurre l'entità e la durata degli episodi ostruttivi notturni.

In soggetti poco sintomatici per disturbi del sonno, e con $AHI < 30$ eventi/h, quindi con un'ipercapnia da ipoventilazione notturna senza OSA severa, la NPPV può essere l'approccio indicato in prima battuta.



* Anche pazienti con maggior deficit funzionale, maggior grado di insufficienza respiratoria, età più avanzata possono rispondere meglio al trattamento con NPPV.

Ovviamente, soprattutto nelle fasi iniziali, saranno indispensabili controlli clinico-emogasanalitici in tempi brevi (1-2 mesi) per valutare gli effetti della terapia impostata

e pianificare eventualmente uno step-up in caso di mancanza di risultati clinico-funzionali sotto terapia con CPAP.

Le modalità di titolazione dei supporti a pressione positiva si basano fondamentalmente sul progressivo aumento dei valori di EPAP ed IPAP fino al raggiungimento di quelli che possono essere gli obiettivi previsti: rispettivamente l'eliminazione delle apnee, del russamento e delle desaturazioni, e una corretta dinamica respiratoria, riducendo il distress respiratorio e mantenendo un $\text{pH} > 7.3$. L'ossigeno in una prima fase deve essere aggiunto al flusso minimo per ottenere una SpO_2 tra il 90 ed il 92%, considerando che soprattutto il trattamento dell'OSA potrebbe portare alla possibilità di sospensione di tale presidio.

Valori di partenza per CPAP/EPAP: 6 cmH₂O

Valori di partenza per IPAP: 16 cm H₂O

In entrambi i casi incrementi di 2 cmH₂O

A causa della variabilità della meccanica respiratoria in diversi momenti del sonno, sono raccomandate modalità di ventilazione che prevedano la possibilità di utilizzo di un volume target, anche se queste modalità sono sempre state osteggiate per la loro tendenza a disturbare il sonno del paziente e/o destabilizzare ulteriormente il pattern respiratorio in caso di presenza di respiro periodico.

In caso di esacerbazione della sintomatologia l'approccio deve essere con NPPV per più ore possibile nelle prime 24 ore e comunque fino alla risoluzione dell'acidosi respiratoria per poi ridurre progressivamente il tempo di ventilazione fino alla sola ventilazione notturna.

Poiché la diagnosi di OHS viene fatta in un gran numero di casi in acuto durante ospedalizzazione, in dimissione è spesso prescritta una NPPV. Può essere utile valutare nel follow up se passare all'utilizzo della CPAP, impostando i valori a + 2 cmH₂O rispetto all'EPAP.

L'uso della pressione positiva nelle vie aeree ha dimostrato di migliorare l'insufficienza respiratoria, e con essa la qualità della vita, la mortalità e l'utilizzo di risorse sanitarie nei pazienti affetti da OHS

Altri tipi di terapia dell'OHS

Anche se esula dalla trattazione in questo contesto è doveroso segnalare alcune osservazioni:

- Poiché questi pazienti hanno spesso edemi declivi non bisogna esagerare con il trattamento tramite diuretici dell'ansa, ma inserire in terapia l'acetazolamide, al fine di ridurre il carico metabolico che porta alla maggior produzione di bicarbonati ed alla riduzione del drive respiratorio attraverso una mancata risposta centrale alla CO₂ (6).
- L'utilizzo dei farmaci ad azione stimolante centrale (come la acetazolamide o il medroxiprogesterone) è però discusso: infatti la presenza di un maggiore drive respiratorio in pazienti con possibile OSA potrebbe portare ad una maggiore collassabilità delle vie aeree.
- Certamente la perdita di peso, se significativa, può portare grandi vantaggi in termini di respirazione. Oltre ad una dieta equilibrata sono consigliati esercizio fisico e riabilitazione. Qualora ciò non fosse sufficiente, si può ricorrere alla chirurgia

bariatrica che nonostante l'alto rischio di complicanze in questo tipo di soggetti, realizza risultati tutt'altro che trascurabili.

MALATTIE NEUROMUSCOLARI.

Le malattie neuromuscolari possono essere espressione di un danno neurologico a vari livelli: centrale, midollare, nervoso periferico, giunzione neuromuscolare o muscolare.

Dal punto di vista pneumologico gli aspetti più rilevanti riguardano:

- L'efficacia della ventilazione
- L'efficacia della tosse

Per definire e valutare *l'efficacia della ventilazione* non sono validi i criteri utilizzati per i pazienti affetti da BPCO ed insufficienza respiratoria cronica ad essa secondaria. Infatti, si deve tener presente che spesso i primi segni di ipoventilazione sono notturni per cui nelle ore diurne i parametri tradizionalmente utilizzati (SpO_2 , EGA arteriosa) possono essere perfettamente normali. Oltre alla valutazione della presenza di cefalea al risveglio e segni di fatica respiratoria, uno studio di quanto succede durante il sonno risulta quindi indispensabile con almeno una saturimetria o meglio, un monitoraggio cardiorespiratorio che sarà considerato significativo in presenza di 4-5 periodi di desaturazione ossiemoglobinica, probabilmente corrispondenti alle fasi REM del sonno.

I parametri respiratori dovranno comunque essere valutati attentamente in quanto una $PaCO_2 \geq 45$ mmHg in veglia ed una SpO_2 notturna $\leq 88\%$ per almeno 5 minuti consecutivi costituiscono già un'indicazione alla ventilazione meccanica non invasiva nelle ore notturne.

Per quanto riguarda le patologie neuromuscolari a rapida evoluzione si considera sufficiente per l'indicazione alla VMDLT una FVC $< 50\%$ del teorico anche in assenza di sintomi.

Nei pazienti neuromuscolari inoltre è importante valutare *l'efficacia della tosse* utilizzando essenzialmente due tecniche: misura del picco di tosse e misura delle pressioni espiratorie che il paziente è in grado di generare.

I valori di riferimento da raggiungere sono > 270 l/m' (4.5 l/sec) per il picco di tosse e almeno 45 cmH₂O per la MEP (massima pressione espiratoria): se il paziente non raggiunge questi valori è possibile prescrivere un assistente tosse a domicilio da utilizzare regolarmente per evitare ristagno di secrezioni e conseguenti infezioni respiratorie.

Trattamento ventilatorio nel paziente neuromuscolare.

Le conseguenze della mancata efficienza del sistema respiratorio nel paziente neuromuscolare sono l'ipoventilazione, l'ostruzione delle alte vie aeree, l'inalazione di cibi/liquidi, la ritenzione delle secrezioni con facilità di sviluppo di infezioni respiratorie, associate agli effetti meccanici della progressiva scoliosi. Queste complicanze spesso coesistono, portando alla progressiva comparsa di IR. L'età di comparsa dei problemi respiratori varia con la malattia di base.

Ventilazione Assistita

Gli obiettivi della ventilazione assistita nei pazienti con NMD sono:

- Trattamento dei sintomi da ipoventilazione notturna
- Trattamenti dei sintomi da ipoventilazione diurna
- Riduzione della frequenza di ospedalizzazione per infezioni respiratorie
- Prevenzione delle deformità toraciche
- Aumento della sopravvivenza.

Ventilazione non invasiva

La NPPV nelle NMD viene utilizzata per supportare il deficit di pompa respiratoria, sia in ospedale che a domicilio.

Interfaccia

Le maschere nasali e le nasal pillows sono generalmente meglio tollerate, ma possono determinare perdite di aria che rendono la ventilazione meno efficace.

L'efficacia della NPPV nel correggere l'ipoventilazione notturna può portare anche al miglioramento dell'ipercapnia diurna, quando presente (4).

Nei pazienti con severa compromissione funzionale l'ipercapnia è presente anche in stato di veglia. In questi casi la NPPV permette di migliorare l'ossigenazione e ridurre i livelli di anidride carbonica notturna e diurna, migliorare l'indice di apnea-ipopnea (AHI) e ridurre i sintomi da ipoventilazione .

Ventilatori e modalità di ventilazione

Esiste una vasta gamma di ventilatori domiciliari utilizzabili.

Negli ultimi anni sono disponibili macchine capaci di operare sia in modalità volumetrica che pressometrica. Il maggiore vantaggio della ventilazione volumetrica tramite l'utilizzo della ventilazione a boccaglio è la possibilità di utilizzare il ventilatore anche come assistenza all'air-stacking o come incentivazione della tosse. Il limite più grande delle modalità volumetriche in maschera è quello di non essere in grado di compensare le perdite, esponendo il paziente al rischio di ipoventilazione. Al contrario, la modalità pressometrica è disegnata per incrementare il flusso aereo fino alla pressione di picco richiesto, compensando le perdite eventuali.

Le due modalità di ventilazione più comuni usate nel paziente neuromuscolare sono la spontanea/temporizzata (S/T), con una frequenza di backup e ciclaggio a caduta di

flusso, o assistita/controllata a pressione (P A/C), che prevede un tempo inspiratorio fisso. Il vantaggio di disporre di differenti modalità di ventilazione è quello di aver maggiore probabilità di raggiungere la massima sincronia tra paziente e ventilatore.

Quando iniziare la NPPV

Lo European Neuro Muscular Centre (ENMC) considera come indicazione all'inizio della NPPV notturna la presenza di una delle seguenti situazioni (10):

1. deterioramento acuto del deficit respiratorio cronico
2. ipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg) diurna sintomatica
3. ipoventilazione notturna sintomatica, definendo come ipoventilazione notturna la presenza di una CO_2 transcutanea ≥ 50 mmHg per almeno il 50% del sonno oppure la presenza di sintomi associati a desaturazioni notturne $< 88\%$ per più di 5 minuti consecutivi
4. la presenza di una CV $< 50\%$ del teorico associata a sintomi in presenza di patologia neuromuscolare progressiva
5. la presenza di una significativa ipercapnia diurna o notturna in assenza di sintomi richiede uno stretto monitoraggio; in questi pazienti può essere iniziata la NPPV valutando caso per caso, essendo elevato il rischio di un repentino deterioramento delle condizioni respiratorie
6. la presenza di frequenti infezioni respiratorie (> 3 all'anno) deve far prendere in seria considerazione l'inizio della NPPV.

L'impostazione del ventilatore in questi pazienti presenta caratteristiche diverse rispetto a quelli affetti da BPCO in quanto solitamente si tratta di soggetti a volte anche molto giovani e mediamente a "polmoni sani" e quindi con basse resistenze delle vie aeree e buona compliance.

È indispensabile comunque fare alcune precisazioni:

- Nel paziente in cui la causa del problema è una lesione completa midollare alta sarà indispensabile impostare una ventilazione controllata in cui la frequenza respiratoria dovrà sopperire alla mancata attivazione dei muscoli respiratori mentre il paziente non è in grado di attivare il trigger. Nelle lesioni parziali bisogna valutare caso per caso la predominanza o meno del controllo della ventilazione rispetto alla capacità di attivazione del trigger da parte del paziente.
- In generale la modalità di ventilazione più frequente è la pressometrica con volume garantito.
- Spesso si utilizzano 2 diverse impostazioni del ventilatore per veglia e sonno (quando la respirazione spontanea del paziente cambia rispetto alla veglia riducendosi la frequenza respiratoria spontanea e la forza dei muscoli respiratori).

MALATTIE RESTRITTIVE.

Il razionale della VMDLT nelle malattie restrittive del torace è l'assistenza ai muscoli respiratori affaticati e il miglioramento degli scambi gassosi.

L'utilizzo notturno della NPPV dovrebbe migliorare gli scambi gassosi e la tolleranza allo sforzo durante le ore diurne.

La VMDLT rispetto alla sola ossigeno-terapia è associata a un incremento della sopravvivenza dei pazienti con malattie restrittive.

Anche se le prove di efficacia a favore della VMDLT sono ancora deboli, l'utilizzo della NPPV è in grado di alleviare i sintomi dell'ipoventilazione cronica.

Le indicazioni al trattamento sono simili a quanto descritto per i pazienti affetti da patologie neuromuscolari, ovvero un riscontro di una $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg in veglia o una $\text{SpO}_2 < 88\%$ per > 5 minuti durante il sonno.

PRESCRIZIONE DELLA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE A LUNGO TERMINE.

La prescrizione della VMDLT può essere effettuata solo da:

- Specialisti in Malattie dell'Apparato Respiratorio afferenti a centri ospedalieri o universitari con specifiche competenze sul trattamento dell'insufficienza respiratoria acuta e cronica e della ventilazione meccanica. Tali figure professionali sono i prescrittori principali che devono verificare correttamente l'iter prescrittivo, la scelta del ventilatore adeguato in base alle esigenze del paziente, la selezione dell'interfaccia, le ore di utilizzo e la frequenza dei controlli;
- Medici specialisti in Pediatria appartenenti a centri qualificati per la gestione e il trattamento dell'insufficienza respiratoria e della ventilazione meccanica in età pediatrica;
- Specialisti in Anestesia e Rianimazione, limitatamente ai casi di pazienti ventilatore-dipendenti e dimessi direttamente dalle Terapie Intensive o in assenza di centri Pneumologici qualificati. Nel caso di prescrizione da parte di un medico rianimatore, deve essere concordato, prima della dimissione, il follow-up del paziente con un centro prescrittore pneumologico che garantirà la presa in carico del paziente.

Il centro prescrittore deve essere in grado di eseguire gli esami necessari per porre indicazione alla VMDLT, elencati nella seguente tabella:

Esami necessari per porre indicazioni alla VMDLT	Esami di routine	Casi selezionati
Emogasanalisi diurna	x	
Emogasanalisi notturna		x
Spirometria	x	
Misure di forza dei muscoli respiratori	x	
Pattern respiratorio	x	
Misura del drive respiratorio		x
Pulsossimetria notturna	x	
Capnometria notturna		x
Monitoraggio cardiorespiratorio notturno		x

Il centro prescrittore pneumologico deve garantire un adeguato percorso sia nella fase di ricovero, nella fase post-dimissione e nel follow-up.

Fase di ricovero:

- Assistenza ventilatoria adeguata;
- Disponibilità di diversi modelli di ventilatori e di interfacce;
- Adeguata gestione post-acuzie per adattare correttamente il paziente al ventilatore e all'interfaccia e selezionare la modalità più appropriata per il paziente (vedi "high intensity" nel paziente con BPCO);
- **GARANTIRE IL RICOVERO PER UN PERIODO DI TEMPO ADEGUATO AFFINCHÉ IL CHE PAZIENTE E CARE-GIVER PRENDANO CONFIDENZA CON LA STRUMENTAZIONE E SIA IN GRADO DI ESSERE INDIPENDENTE NELLA GESTIONE DELLE APPARECCHIATURE E DEL PAZIENTE IN VMDLT;**
- Check list che documenti le fasi del training e i risultati in termini di efficienza nella gestione, non solo del ventilatore, ma anche di tutti gli altri aspetti assistenziali (aspirazione, gestione della tracheostomia, ossigenoterapia, terapia inalatoria, nutrizione enterale, gestione catetere);
- La prescrizione deve essere eseguita su un modello comune per tutti centri prescrittori, sul quale siano indicati con precisione i parametri impostati sul ventilatore, il modello del ventilatore e dell'interfaccia, le ore di applicazione della ventilazione (vedi allegati);
- Deve essere cura dello specialista Pneumologo prescrivere anche il materiale di consumo annuo previsto e di eventuali altre apparecchiature necessarie (esempio macchine per l'assistenza alla tosse);
- Consenso informato alla ventilazione meccanica domiciliare.

Fase post-dimissione:

- Follow-up del paziente;
- Eventuali controlli fibrobroncoscopici;
- Garanzia di visite urgenti in caso di necessità;
- Deve essere cura del centro prescrittore valutare a ogni singolo controllo ambulatoriale l'utilizzo effettivo del ventilatore da parte dei pazienti.

Follow-up:

Per quanto riguarda il programma di follow-up dei pazienti in VMDLT, è fondamentale programmare una prima visita di valutazione non oltre i due mesi dalla dimissione e successivamente almeno 1 volta ogni 4-6 mesi.

Gli obiettivi delle visite sono:

- verifica dell'efficacia della terapia;
- verifica delle condizioni cliniche;

- verifica della adesione al trattamento ventilatorio;
- controllo delle impostazioni del ventilatore;
- controllo dell'interfaccia e della presenza di eventuali lesioni da pressione;
- controllo della funzione polmonare mediante esecuzione di test di funzionalità respiratoria.

Dimissione: piano di cure respiratorie - checklist.

Il rientro a domicilio del paziente deve prevedere la collaborazione tra l'equipe pneumologia ospedaliera e il MMG. Il paziente potrà essere dimesso una volta appurato che l'assistenza domiciliare sarà efficiente.

Al paziente deve essere consegnata una lista che comprende tutti dati necessari per una dimissione sicura.

Checklist:

Tipo e caratteristiche del ventilatore e dettaglio delle impostazioni.
Descrizione dettagliata del circuito utilizzato, delle valvole espiratorie (se presenti), dell'interfaccia e dei metodi di igienizzazione dell'interfaccia stessa.
Secondo ventilatore (in casi selezionati).
Pallone resuscitatore (AMBU) nei casi previsti (pazienti trachestomizzati, pazienti con malattie neuromuscolari)
Aspiratore per i pazienti trachestomizzati.
Fonte alternativa di energia (batteria e gruppo di continuità) per casi selezionati.
Umidificazione attiva, qualora indicata.
Saturimetro.
Assistente per la tosse.
Elenco del materiale di consumo.
Descrizione del corretto assemblaggio del circuito paziente-ventilatore, dell'umidificatore.
Istruzioni sulla gestione degli allarmi.
Istruzioni sul corretto posizionamento dell'interfaccia e sulla relativa igiene dell'interfaccia stessa.
Istruzioni sulle modalità di aspirazione tracheale.
Istruzioni sulla corretta gestione della cannula tracheale.

Istruzioni relative alle situazioni di urgenza.

Istruzioni relative al possibile malfunzionamento dell'apparecchio e alle possibili soluzioni da adottare.

Casi particolari:

Se il paziente, a causa della propria disabilità, è obbligato a essere confinato nella propria abitazione, devono essere garantite le visite di controllo dal servizio pneumologico ambulatoriale del territorio.

Come per gli altri pazienti, la prima visita dovrebbe essere garantita entro i due mesi dalla dimissione.

VMDLT: Indicazioni per la prescrizione

Il centro prescrittore deve selezionare in modo appropriato il ventilatore tenendo conto dei vantaggi e svantaggi delle singole metodiche ventilatorie.

Criteri generali:

Il paziente deve essere adattato alla ventilazione domiciliare ed in tale contesto è necessario eseguire una emogasanalisi basale e una ottenuta almeno un'ora dall'inizio della ventilazione non invasiva. In generale si consiglia una saturimetria notturna quando il paziente è stato adattato al ventilatore. Dati recenti suggeriscono anche che l'impiego della capnografia transcutanea consenta di ottimizzare le impostazioni della ventilazione notturna nei pazienti con insufficienza respiratoria e ipoventilazione. La capnografia transcutanea continua può essere un importante strumento aggiuntivo per valutare la correzione di valori di CO₂.

Anche l'esecuzione di un monitoraggio cardiorespiratorio notturno è consigliabile per valutare l'adeguatezza delle impostazioni fatte sul ventilatore in fase di veglia.

Particolare attenzione deve essere volta alla selezione dell'interfaccia, ricordando che la tolleranza del paziente all'interfaccia è fondamentale per la buona riuscita del trattamento ventilatorio.

Scelta del ventilatore:

Le considerazioni da fare per la selezione del ventilatore, sono le seguenti:

- ✓ compenso delle perdite;
- ✓ impostazione dei trigger e automatismi nella impostazione dei trigger;
- ✓ miscelazione dell'ossigeno con i gas erogati;
- ✓ sistema di monitoraggio dei parametri ventilatori;
- ✓ sistemi di allarme;
- ✓ portabilità;
- ✓ presenza di batteria e durata delle stesse;

✓ costo.

Bisogna anche tenere conto del sistema circuito-ventilatore: esistono tre tipi di circuiti:

- circuito semplice con perdita intenzionale;
- circuito semplice con valvola espiratoria;
- circuito doppio.

I ventilatori con doppio circuito hanno una valvola in ed espiratoria e, di conseguenza, tubi in ed espiratori separati.

Spesso a domicilio sono prescritti ventilatori con circuito monotubo o con valvola espiratoria oppure con perdita intenzionale. Nei primi, la valvola è chiusa durante la fase inspiratoria, prevenendo la perdita del volume erogato. La valvola è situata vicino alla via aerea del paziente, riducendo, così, il rischio di rebreathing della CO₂.

Nei ventilatori con perdita intenzionale, si utilizza un circuito singolo, avendo cura di posizionare un dispositivo con perdite che serve come dispositivo di esalazione passiva, riducendo il rischio di rebreathing della CO₂.

Possiamo anche dividere i ventilatori in due categorie:

- ✓ Ventilatori Bilevel: erogano una pressione in ed espiratoria. Le modalità ventilatore sono Spontanea, Spontanea/Temporizzata, Assistita/Controllata. La differenza tra il valore di IPAP e il valore di EPAP impostata rappresenta il valore effettivo di Pressione di Supporto (o di Pressione Controllata) erogata. Questi ventilatori impiegano un circuito mono-tubo con perdita intenzionale (posizionata o sul circuito o sull'interfaccia). Se è necessaria la supplementazione di ossigeno, questo può essere convogliato direttamente nel ventilatore e quindi miscelato ai gas erogati, oppure somministrato mediante appositi dispositivi innestati sul circuito o, più raramente, sulla maschera. Il calcolo della FiO₂ è in questo caso poco affidabile, dipendendo da più variabili quali la frequenza respiratoria, il volume corrente e le perdite.
- ✓ Ventilatori di fascia intermedia: possono essere utilizzati per la ventilazione domiciliare. Alcuni utilizzano un circuito singolo con valvola espiratoria, altri un doppio circuito, altri ancora consentono tutte tre le configurazioni (monocircuito con perdita, monocircuito con valvola espiratoria e doppio circuito). Possono essere impiegati sia per la ventilazione invasiva che non-invasiva. I modelli più recenti sono ventilatori sia pressometrici che volumetrici. Sono dotati di batteria interna.

L'elemento chiave per la VMDLT non-invasiva, è la capacità della macchina di gestire le perdite. I ventilatori Bilevel tollerano per definizione perdite intenzionali a cui si devono aggiungere le perdite non intenzionali spesso frequenti durante la NPPV. Molti ventilatori sono in grado di rilevare le perdite non intenzionali e di regolare il flusso per compensare le perdite.

È inoltre importante la scelta della modalità ventilatoria: volumetrica o pressometrica e tra quest'ultima tra Pressione di Supporto (PSV) e Pressione Controllata (PCV).

Vantaggi svantaggi delle modalità pressometriche e volumetriche	
<i>Modalità volumetrica</i>	<i>Modalità Pressometrica</i>
Impostazione più complicata	Più semplice
Più allarmi	Sistemi di allarme più limitati
Volume corrente costante (occhio alle pressioni sviluppate)	Volume corrente variabile
Assenza di compenso delle perdite	Compenso delle perdite
Utilizzo anche senza PEEP	PEEP sempre presente (sui modelli monotubo con perdita)
Rischio di rebreathing ridotto	Rischio di rebreathing

La modalità pressometrica si è rivelata essere, in diversi studi, la più confortevole per il paziente, in quanto il flusso inspiratorio varia incontrando le esigenze ventilatorie del paziente.

Tra le modalità pressometriche, sono state sviluppate negli ultimi anni due modalità con la finalità di garantire un volume corrente:

- ✓ AVAPS (Average Volume-Assured Pressure Support): garantisce un volume corrente uguale o superiore al volume corrente target, controllando automaticamente la pressione inspiratoria minima e massima. L'AVAPS modifica l'IPAP gradualmente fino a ottenere il volume corrente target. Se lo sforzo inspiratorio del paziente si riduce, l'IPAP aumenta per mantenere il volume corrente target e se lo sforzo del paziente aumenta, l'IPAP si riduce.
- ✓ iVAPS (intelligent Volume-Assured Pressure Support): questa modalità è finalizzata a mantenere una ventilazione alveolare minima. Il valore di IPAP è modificato in continuo paragonando la ventilazione alveolare stimata con la ventilazione alveolare target.

La scelta del ventilatore e della modalità ventilatoria sono condizionate dal profilo del paziente, ovvero in base alla necessità di ore/ventilazione nel corso della giornata (tempo di utilizzo <8ore, compreso tra 8 e 16 ore, compreso tra 16 e 24 ore. In base alle esigenze dovrà essere considerata la prescrizione di un ventilatore con o senza batteria, avendo cura di prescrivere un secondo ventilatore e una fonte energetica alternativa (batteria interna del ventilatore e gruppo di continuità elettrogeno per i

pazienti che richiedono una ventilazione per un periodo di tempo superiore alle 16 ore/die).

VMDLT non-invasiva.

Selezione dell'interfaccia:

E' consigliabile scegliere accuratamente l'interfaccia da utilizzare durante la somministrazione della NPPV, individuando il device che garantisca meno perdite aeree intorno alla maschera, per ridurre il discomfort, e ridurre al minimo il rischio di lesioni cutanee nei punti di maggior pressione compromettendo il successo della tecnica.

Le interfacce più usate comunemente sono:

- Maschere nasali: più tollerate rispetto alle altre, consentono la fonazione, l'alimentazione e l'espettorazione. Sono le maschere di prima scelta nei pazienti con patologie neuromuscolari (le oro-nasali solo nei casi di cattivo adattamento alla maschera nasale). I requisiti fondamentali sono la presenza di un dispositivo anti-soffocamento e un sistema di rimozione facilmente attivabile dal paziente (es in caso di vomito, abbondante scialorrea). Non esistono studi randomizzati sull'interfaccia migliore; tuttavia dati recenti suggeriscono che l'utilizzo di una maschera oro-nasale possa causare una ostruzione delle vie aeree superiori, inducendo una deframmentazione del sonno e di conseguenza riducendo l'efficacia della ventilazione.
- Cuscinetti nasali: hanno uno spazio morto ulteriormente ridotto rispetto alle maschere nasali, causano meno claustrofobia e consentono ai pazienti di indossare gli occhiali (se necessario). Gli altri vantaggi sono simili a quelli delle maschere nasali (espettorazione, alimentazione, fonazione).
- Maschere oro-nasali: generalmente utilizzate nei pazienti acuti, in quanto minimizzano le perdite e consentono al paziente di respirare sia con il naso che con la bocca. Possono essere meno tollerate delle maschere nasali e i maggiori punti di contatto della maschera possono essere responsabili di lesioni da pressione.
- Maschere "full-face": hanno una guaina che circonda il perimetro del viso, per cui non si verifica nessuna pressione sulle aree più delicate su cui in genere si sviluppano i decubiti. Nella ventilazione domiciliare l'utilizzo è riservato alle condizioni in cui non è possibile scegliere altre interfacce o, in caso di comparsa di lesioni da decubito.
- Boccagli: sono tenuti tra i denti e le labbra del paziente; sono usati soprattutto nei pazienti neuromuscolari, dipendenti dal ventilatore. Sono impiegati soprattutto durante le ore diurne, spesso alteranti alle maschere nasali il cui impiego è riservato alle ore notturne. Il boccaglio necessita di sostegno che lo mantenga costantemente raggiungibile dal paziente impedendone anche l'accidentale allontanamento.

Tabella riassuntiva vantaggi e svantaggi delle diverse interfacce.

Interfacce: caratteristiche vantaggi e svantaggi		
	Vantaggi	Svantaggi
Boccaglio	Assenza di decubiti Assenza di nicali per fissaggio	Importante la collaborazione (chiudere le labbra intorno). Secchezza delle fauci/Eccessiva salivazione. Difficoltà nel comunicare. Perdite. Asincronie.
Maschera nasale	Facilita la fonazione, espettorazione e fonazione.	Decubiti. Assenza di resistenze nasali. perdite dalla bocca.
Cuscinetti nasali	Netta riduzione della formazione di decubiti.	Irritazione nasale. Tenuta ridotta con pressioni elevate (> 15 cmH ₂ O).
Maschera oro-nasale	Non richiede collaborazione da parte del paziente. Consente di respirare indifferentemente dalla bocca e dal naso.	Claustrofobia, vomito. Decubiti. Difficoltà nel comunicare ed espettorare.
Maschera “full-face”	Scarse perdite. Facile da indossare. Non richiede collaborazione.	Claustrofobia, vomito. Decubiti. Difficoltà nel comunicare ed espettorare.

Umidificazione:

L’umidificazione e il riscaldamento dei gas inalati possono prevenire gli effetti dell’inalazione di gas secchi sull’epitelio delle vie aeree.

Ci sono due modi di umidificare i gas inalati:

- Scambiatori di calore e umidità (HME: heat and moisture exchanger) sono dispositivi che trattengono il calore e l’umidità durante l’espiazione e la restituiscono (non completamente) durante l’inspirazione. Efficaci se applicati per brevi periodi. devo

essere sostituiti ogni giorno o se contaminati da secrezioni. Non dovrebbero essere usati sui circuiti singoli con perdita intenzionale. Gli HME possono aumentare lo spazio morto e le resistenze delle vie aeree.

- Umidificatori riscaldati: sono composti da una piastra riscaldata e una capsula contenente acqua sterile e, in alcuni casi da un circuito con una resistenza (consigliato). È importante prestare attenzione alla differenza di temperatura del gas tra la camera di riscaldamento e la via aerea: maggiore la differenza, minore l'umidità relativa.

In genere l'umidificazione attiva con umidificatori riscaldati non è richiesta di routine nei pazienti in VMDLT non-invasiva, ad eccezione della presenza di climi secchi, presenza di secrezioni dense, ventilazione con boccaglio. È necessario considerare l'umidificazione attiva anche nei pazienti ventilati con maschera nasale, perché le perdite d'aria dalla bocca creano un flusso unidirezionale che, alterando le caratteristiche della mucosa del naso, possono triplicare le resistenze.

Per quanto riguarda i pazienti in VMDLT invasiva, deve sempre essere garantita una corretta e adeguata umidificazione dei gas erogati. Come linea generale, in tutti i pazienti tracheostomizzati che richiedono una ventilazione per più di 16 ore al giorno è consigliato utilizzare un umidificatore attivo.

Ventilazione invasiva per via tracheotomica.

La tracheotomia viene generalmente eseguita nelle condizioni in cui il paziente non è più svezzabile dalla ventilazione meccanica invasiva o per garantire un migliore controllo delle secrezioni in presenza di tosse inefficace o in presenza di disturbi della deglutizione.

La presenza di una tracheostomia e di una interfaccia (cannula tracheale) sono legate alla possibile insorgenza di complicanze: stenosi, tracheomalacia, infezioni delle basse vie aeree, impedimento alla fonazione, alterazioni del meccanismo della deglutizione.

Interfacce per VMDLT invasiva.

La scelta di una corretta cannula tracheale è fondamentale non solo per assicurare una corretta ventilazione, ma anche per prevenire alcune complicazioni legate sia al bypass delle vie aeree naturale sia all'interfaccia stessa.

È indicato utilizzare cannule costituite da materiale morbido, con cuffie a bassa pressione. Il posizionamento della cannula dovrebbe essere controllato endoscopicamente in modo da assicurarsi che la porzione distale della cannula sia concentrica e co-lineare con la trachea. Il controllo endoscopico deve essere eseguito sempre prima della dimissione (accertare il corretto posizionamento della cannula in

trachea, cannula in asse con la trachea nelle varie posture del collo, con cannula cuffiata e scuffiata, assenza di granulazioni o di altre alterazioni del lume tracheale).

Esistono diversi tipi di cannule tracheali che vanno impiegate in base alle condizioni del paziente:

- cannule cuffiate non fenestrate;
- cannula cuffiate non fenestrate con contro-cannula;
- cannule con sistema di aspirazione posizionato sopra la cuffia (consente di aspirare le secrezioni o eventuali residui alimentari);
- cannule non cuffiate con valvola fonatoria.

La presenza di una fenestrazione può facilitare la fonazione; infatti se il paziente è in grado di parlare dovrebbero essere compiuti tutti gli sforzi per consentire la fonazione. È di fondamentale importanza controllare endoscopicamente il posizionamento della cannula per evitare che la fenestrazione sia a contatto con la parete tracheale. Per le procedure di aspirazione, in presenza di una cannula fenestrata, è consigliabile posizionare una controcanula non fenestrata.

Per consentire la fonazione si può anche utilizzare una cannula non fenestrata con valvola fonatoria.

L'utilizzo di una controcanula è utile nei pazienti con abbondanti secrezioni; il lavaggio della controcanula può aiutare a evitare frequenti sostituzioni della cannula tracheale.

Per quanto riguarda le cannule con cuffia, è consigliabile l'utilizzo di dispositivi con cuffia a bassa pressione. La pressione dovrebbe essere misurata con un manometro e non dovrebbe superare i 20-25 cmH₂O. Il livello di pressione raggiunto dovrebbe corrispondere a un determinato volume della cuffia.

Indipendentemente dall'accuratezza con cui viene gestita la cannula tracheale, il centro prescrittore deve garantire un controllo endoscopico almeno semestrale per controllare l'eventuale insorgenza di complicanze legate alla presenza di una via aerea artificiale.

VMDLT - Materiale di consumo.

Insieme al ventilatore e all'interfaccia, bisogna tenere conto del materiale di consumo che deve essere prescritto in base al numero di ore/giorno di ventilazione.

Non esistono raccomandazioni in merito.

Anche in Ospedale non esistono raccomandazioni univoche per la sostituzione routinaria dei circuiti ventilatore sia nel caso di utilizzo un umidificatore attivo, sia nel caso di un HME, essendo indicata la sostituzione del circuito solo quando esso è visibilmente sporco o malfunzionante.

Il rischio di infezione a domicilio è considerato inferiore rispetto all'ospedale. Pertanto, i circuiti possono essere cambiati ad intervalli settimanali o anche maggiori, fatto salvo per quando il circuito è sporco di secrezioni.

La tecnica di aspirazione tracheale pulita è il metodo abituale per l'aspirazione in situazioni domestiche, con notevole riduzione nel fabbisogno di sondini da aspirazione.

Oltre a dividere i pazienti in base alla modalità (invasiva vs non invasiva) è opportuno classificare i pazienti in base alle ore di ventilazione di cui necessitano.

VMDLT non-invasiva:

tempo di ventilazione ≤ 8 ore al giorno:

- 2 maschere;
- 2 circuiti;
- 2 cuffie per l'interfaccia;
- 2 filtri d'aria;
- 2 dispositivi anti-rebreathing, se non presenti sulle maschere;
- 12 camere di umidificazione, se è stata prescritta l'umidificazione attiva.

tempo di ventilazione $8 > \text{ore} < 16$ al giorno:

- 4 maschere;
- 4 circuiti;
- 4 cuffie per l'interfaccia;
- 4 filtri d'aria;
- 4 dispositivi anti-rebreathing, se non presenti sulle maschere;
- 12 camere di umidificazione, se è stata prescritta l'umidificazione attiva.

tempo di ventilazione ≥ 16 ore al giorno:

- 6 maschere;
- 6 circuiti;
- 6 cuffie per l'interfaccia;
- 6 filtri d'aria;
- 6 dispositivi anti-rebreathing, se non presenti sulle maschere;
- 12 camere di umidificazione, se è stata prescritta l'umidificazione attiva;
- è auspicabile prescrivere due tipi di interfaccia differente per i pazienti con ventilazione > 16 ore al giorno per prevenire la formazione di eventuali ulcere a pressione.

VMDLT invasiva:

tempo di ventilazione < 16 ore al giorno:

- 12 circuiti + dispositivo anti-rebreathing (se circuito monotubo) o 12 circuiti completi di valvola espiratoria o 12 circuiti doppio tubo (eventuali bicchieri raccogli condensa);
- 12 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata se umidificatore riscaldato; in alternativa 180 filtri HME;
- 2 filtri aria spugnosi;
- 52 (1/settimana) catethermount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione;
- 3-10 sondini da aspirazione al giorno salvo diverse indicazioni;
- 1-3 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno;
- 12 valvole fonatorie (1 al mese);
- 1 cannula tracheostomica ogni 30 giorni in media (salvo diverse indicazioni) e in presenza di controcannula, 1 controcannula a settimana;
- 6 distanziatori a camera per la terapia inalatoria, ove prescritta;
- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto);
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto);
- 1-3 pacchi/die di garze sterili 10 x 10 cm;
- 1-3 fiale/die di soluzione fisiologica 10 ml;
- 1 medicazione/die specifica per tracheotomia (salvo diversa indicazione);
- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni;
- disinfettante commerciale.

tempo di ventilazione > 16 ore die:

- 24 kit circuiti mono-tubo o circuiti con valvola espiratoria e bicchieri raccogli condensa;
- 24 camere di umidificazione + acqua sterile demineralizzata (cambio 2 volte/settimana); se circuito non umidificato attivamente 365 filtri HME;
- 2 filtri aria interni spugnosi;
- 150 catethermount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione;
- 365 rondini da aspirazione tracheale;
- 365 nasini artificiali con attacco per ossigeno al giorno (salvo divers indicazione);
- 12 valvole fonatorie;
- 1 cannula tracheostomica al mese (salvo diverse indicazioni);
- guanti sterili ambidestri per cambio cannula (1 ogni cambio cannula previsto);
- lubrificante sterile in bustine monodose (1 ogni cambio cannula previsto);
- 30 pacchi/mese di garze sterili 10 x 10 cm;

- 30 fiale/mese di soluzione fisiologica 10 ml;
- 30 medicazioni/mese specifiche per tracheotomia;
- set per aspiratore chirurgico: cambio ogni 15 giorni;
- disinfettante commerciale.

Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR).

L'istituzione della assistenza domiciliare integrata è stata concepita con l'intento di migliorare la qualità di vita dei pazienti con patologie croniche e di ridurre i costi legati alle ripetute ospedalizzazioni. Per i pazienti affetti patologie respiratorie prende il nome di Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR).

L'ADR si basa principalmente su presidi terapeutici (ossigeno-terapia; VMDLT) e impiego di risorse umane (supporto assistenziale).

Il supporto assistenziale deve prevedere la presenza di un team di collaborazione tra centro prescrittore pneumologico di riferimento ed equipe territoriale, in cui siano assicurabili le funzioni mediche, infermieristiche, riabilitative, sociali, psicologiche, nutrizionali, tecniche e del care giver (familiari, volontari).

Il centro prescrittore deve definire attraverso il progetto assistenziale i bisogni del paziente e le figure idonee a soddisfarli. Il piano terapeutico proposto deve essere condiviso dal centro prescrittore con il MMG che prenderà in carico il paziente dopo la dimissione.

L'attivazione dell'ADR richiede la:

- condivisione del progetto di domiciliazione tra Pneumologia del centro prescrittore, care-givers e MMG;
- valutazione della fattibilità del progetto di domiciliazione da parte del MMG e dei servizi territoriali che prenderanno in cura il paziente;
- la formazione adeguata sull'utilizzo delle apparecchiature non solo dei care-givers, ma anche del MMG se ritenuto necessario.

Quindi il progetto di domiciliazione deve essere concordato chiaramente in fase di dimissione tra tutti gli attori coinvolti: centro prescrittore, MMG, servizi territoriali e specialistici, paziente e famiglia.

Servizio di assistenza tecnica.

Trattandosi di pazienti dipendenti in parte o completamente dal funzionamento di un dispositivo, il servizio di assistenza tecnica è rigorosamente tenuto ad assicurare la fornitura, il controllo e la manutenzione 24/24 ore delle apparecchiature impiegate per fornire la VMDLT.

Le apparecchiature meccaniche, essendo soggette ad usura, devono essere periodicamente controllate e ricalibrate e sostituite tempestivamente se malfunzionanti.

Come anticipato il servizio di assistenza tecnica deve essere attivo 24/24 ore, 7 giorni su 7, tutto l'anno, festivi compresi per gli interventi di emergenza.

Il servizio di assistenza tecnica deve assicurare per contratto:

- ▶ visite domiciliari periodiche per la manutenzione preventiva del ventilatore (controllo del perfetto funzionamento);
- ▶ fornitura del materiale di consumo;
- ▶ interventi rapidi di emergenza in caso di malfunzionamento del ventilatore con cambio immediato dello stesso in caso di guasto non riparabile rapidamente. In caso di guasto tecnico il ventilatore deve essere riparato o sostituito in tempi tali da non mettere a rischio la vita del paziente (il tempo di intervento non deve essere superiore al tempo di autonomia del paziente dal respiratore);

Durante le visite domiciliari il funzionamento del ventilatore dovrà essere valutato nella sua globalità. In particolare, dovrà essere verificato lo stato dei filtri al fine di un'eventuale sostituzione e dovranno essere controllati il volume corrente, la frequenza respiratoria, i valori di pressione delle vie aeree durante l'intero ciclo respiratorio, la FiO₂ ed il sistema di allarme. Durante il controllo tecnico andranno eventualmente ricalibrati i sensori di flusso e di pressione.

Le visite del servizio tecnico devono costituire, inoltre, un'occasione per rivedere, insieme al care-giver, le procedure di buon uso del ventilatore e del circuito paziente-ventilatore.

Formazione dei care-givers.

I care-givers sono le figure non professionali coinvolte nella gestione e nel progetto assistenziale del paziente. Solitamente sono membri della famiglia. Non è comunque realistico aspettarsi che i membri della famiglia siano in grado di assistere il paziente a domicilio senza un aiuto esterno. I familiari necessitano di riposo e devono anche ottemperare agli obblighi lavorativi fuori casa. È necessario realizzare un aiuto esterno fornito o da infermieri professionali o da personale di assistenza adeguatamente formato sulla gestione di questa tipologia di pazienti. È anche necessario valutare l'esigenza di un supporto psicologico alla famiglia per contrastare lo stress cui è sottoposta.

Piano di educazione del care-giver:

Paziente in ventilazione invasiva:

- Medicazione della stomia;
- Riconoscimento della necessità di aspirazione e dell'efficacia dell'aspirazione;
- Tecnica di aspirazione tracheale;
- Gonfiare e sgonfiare la cuffia della cannula tracheale;
- Decannulazione ed eventuale cambio cannula;
- Riconoscere segnali di allarme nella variazione delle caratteristiche delle secrezioni bronchiali;

- Gestione dell'aspiratore chirurgico (controllo della pressione di aspirazione, manutenzione, disinfezione).

Paziente in ventilazione non-invasiva:

- Posizionamento della maschera;
- Gestione delle perdite aeree;
- Prevenzione e trattamento dei decubiti causati dalle maschere.

Gestione del ventilatore:

- Accensione e spegnimento del ventilatore;
- Assemblaggio corretto della linea di ventilazione;
- Corretto collegamento del paziente al ventilatore;
- Montaggio e impostazione dell'umidificatore;
- Modalità e tempi di sostituzione dei consumabili;
- Cambio circuito, camera di umidificazione e filtro antipolvere;
- Supplementazione di ossigeno;
- Rotazione ed attivazione del ventilatore di scorta (se prescritto);
- Interpretazione ed eventuale risoluzione degli allarmi del ventilatore;
- Gestione interruzione di energia elettrica (impiego della batteria, attivazione del gruppo elettrogeno);
- Gestione dei guasti (numero telefonico del centro di assistenza tecnica con tecnico reperibile 24ore su 24).

Monitoraggio clinico-strumentale del paziente:

- Lettura del volume corrente espirato, della frequenza respiratoria;
- Misura della pressione arteriosa e rilevamenti della SpO₂.

Riconoscimento segni di infezione delle vie aeree:

- Febbre;
- Incremento delle secrezioni;
- Variazioni delle caratteristiche delle secrezioni (colore, quantità, odore, densità);
- Peggioramento della dispnea o della frequenza respiratoria.

Gestione non invasiva delle secrezioni bronchiali:

- Assistenza manuale alla tosse,
- Assistenza alla tosse con insufflatore-essufflatore meccanico;
- Drenaggio posturale.

Gestione delle urgenze:

- Chiamata al centro prescrittore;
- Gestione della frazione inspiratoria di ossigeno erogata;
- Valutazione della saturazione;
- Gestione della dispnea;

- Tosse assistita

Gestione delle emergenze:

- Allerta del servizio di emergenza territoriale;
- Ventilazione con Ambu sia per il paziente in NPPV che per il paziente tracheostomizzato;
- Rimozione in urgenza della cannula tracheale (decannulazione spontanea, ostruzione della cannula) ed eventuale sostituzione;
- Primi rudimenti della rianimazione cardio-polmonare.

Alimentazione:

Nutrizione per via orale: corretta postura del paziente; valutazione della capacità di deglutizione.

Nutrizione enterale: postura corretta per evitare il rischio di ab-ingestis; impiego della pompa nutrizionale; preparazione, somministrazione (tempo e modalità) della miscela per la nutrizione; gestione della PEG (o della digiunostomia).

Nutrizione parenterale: lavaggi; medicazione, riconoscimento segni di infezione.

Nursing:

- integrità cutanea (igiene e idratazione giornaliera; prevenzione delle lesioni da decubito con passaggi posturali e utilizzo di presidi anti-decubito);
- mobilizzazione (impiego di ausili: carrozzine, comode, sollevatore, telini di scorrimento);
nursing del cavo orale;
- gestione del catetere vescicale e della sacca diuresi (cambio presidi, riconoscimento segni di infezione);
- controllo alvo (registrazione numero defecazioni, primi provvedimenti da adottare in caso di diarrea e stipsi).

ALLEGATO 1 – FAC-SIMILE MODULO PRESCRIZIONE VENTILATORE/INTERFACCIA

CENTRO PRESCRITTORE
OSPEDALE
SC/SS PNEUMOLOGIA
TELEFONO..... FAX.....EMAIL.....

Cognome e Nome:

Luogo di nascita: Data di nascita:

Codicefiscale

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Residente aIndirizzo:.....

Nome sulcitofono:.....

Telefono:

Comune di residenzaA.S.L. di residenza.....

Patologia che ha portato all'Insufficienza Respiratoria Cronica che ha determinato la prescrizione del ventilatore:

<input type="radio"/> Malattia neuromuscolare	<input type="radio"/> Fibrosi Cistica
<input type="radio"/> Ipoventilazione Centrale	<input type="radio"/> BPCO
<input type="radio"/> Lesione midollo cervicale	<input type="radio"/> Cardiomiopatia
<input type="radio"/> Alterazione gabbia toracica	<input type="radio"/> OSAS
<input type="radio"/> Sindrome obesità-ipoventilazione	<input type="radio"/> OSAS+altra patologia
<input type="radio"/> Displasia bronco-polmonare	<input type="radio"/> Altro

Diagnosi:

Il paziente è stato adattato alla:

- VENTILAZIONE NON INVASIVA o CPAP**
- VENTILAZIONE PER VIA TRACHEOSTOMICA**

Si prescrive pertanto

1. Ventilatore domiciliare

Modello	Tipo	Ditta	Ore Utilizzo / die

2. Modalità di ventilazione:

Modalità	O ₂ supplementare	Frequenza di Back-up (atti/min)	Pressione	PEEP	Trigger

Note (specificare modalità particolari e impostazioni aggiuntive; es AVAPS, iVAPS, volume garantito, volume di sicurezza):

3. Interfaccia

Tipo	<u>Modello</u>	<u>Ditta</u>
<ul style="list-style-type: none"> ○ Maschera Faciale ○ Maschera Nasale ○ Cuscinetti Nasali ○ Con dispositivo anti-rebreathing ○ Senza dispositivo anti-rebreathing 		

4. Cannula tracheostomica

<u>Modello</u>	<u>Numero</u>	<u>Ditta</u>	<u>Codice</u>

5. EVENTUALI ALTRI PRESIDI PRESCRITTI:

- Secondo ventilatore
- Batteria esterna
- Aspiratore chirurgico a batteria e a rete: n°...
- Pallone resuscitatore tipo AMBU con maschera faciale trasparente n°...
- Umidificatore attivo
 - circuito non riscaldato
 - circuito riscaldato con regolazione della temperatura
- Insufflatore-essuflatore-meccanico
- Saturimetro portatile
 - senza allarmi per monitoraggio discontinuo
 - con allarmi per monitoraggio continuo
- Monitor cardio-respiratorio
- Generatore di energia elettrica
-

EVENTUALI ANNOTAZIONI

.....

Si allega la prescrizione del materiale di consumo annuale valida sino a nuova prescrizione

Firma del Medico Prescrittore

Data

ALLEGATO 2 – FAC-SIMILE MODULO PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO

CENTRO PRESCRITTORE
OSPEDALE
SC/SS PNEUMOLOGIA
TELEFONO..... FAX.....EMAIL.....

PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO

Cognome e Nome:

Luogo di nascita: Data di nascita:

Codicefiscale

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Residente aIndirizzo:.....

Nome sulcitofono:.....

Telefono:

Comune di residenzaA.S.L. di residenza.....

VENTILAZIONE NON INVASIVA o CPAP

VENTILAZIONE PER VIA TRACHEOSTOMICA

Ore di ventilazione al dì:

Il paziente necessita del seguente materiale di consumo annuale:

VENTILAZIONE NON INVASIVA

- Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per ventilazione non invasiva < 8 ore
 - 2 maschere
 - 2 circuito-tubi
 - 2 cuffie con reggi-maschera e mentoniera
 - 2 filtri aria (se spugnosi) altrimenti 12
 - 2 meccanismi anti rebreathing se già non presenti sulle maschere
 - 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva), ove il ventilatore non disponga di apparecchiatura ispezionabili

- Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per ventilazione non invasiva > 8 <16ore
 - 4 maschere
 - 4 circuito-tubi
 - 4 cuffie con reggi-maschera e mentoniera
 - 4 filtri aria (se spugnosi) altrimenti 12
 - 4 meccanismi anti rebreathing se già non presenti sulle maschere
 - 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva) , ove il ventilatore non disponga di apparecchiatura ispezionabili

- Consumi annui prevedibili di materiale accessorio per ventilazione non invasiva > 16 – 24 ore
 - 6 + 6maschere *
 - 6 circuito-tubi
 - 6 + 6 cuffie con reggi-maschera e mentoniera*
 - 6 filtri aria (se spugnosi) altrimenti 12
 - 6 meccanismi anti rebreathing se già non presenti sulle maschere
 - 12 camere per umidificazione (se prescritta umidificazione attiva) , ove il ventilatore non disponga di apparecchiatura ispezionabili

- prescrivibili interfaccia di tipo diverso per minimizzare il rischio di comparsa di ulcere da decubito

VENTILAZIONE INVASIVA

Ventilazione invasiva < 16 ore die

- 12 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito monotubo) e bicchieri raccogli condensa
- 12 camere di umidificazione o 180 filtri Higroback a permutatore di calore e umidità
- 2 filtri aria internispugnosi
- 12 filtri antibatterici
- 52 cateteri mount dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- 60 – 90 sondini di aspirazione al mese salvo particolari indicazioni
- 365 nasini artificiali con attacco per ossigeno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica ogni 40 giorni e in caso di presenza di controcanula 1 controcanula ogni 7 giorni
- 6 distanziatori a camera per terapia con aerosol
- 365 garze metalliche per tracheotomia con sistema antidecubito
- 52 collari per sostegno cannula
- 365 flaconi di fisiologica (indicativamente 500 ml die)
- 365 compresse di garze sterili per medicazione stoma
- 2 confezioni/mese di guanti monouso (confezioni da 100)
- 2 kit camera di aspirazione + tubo + filtri per aspiratore chirurgico

Ventilazione invasiva > 16 ore die

- 24 kit circuito-tubi completi di valvola espiratoria (se circuito monotubo) e bicchieri raccogli condensa
- 12 camere di umidificazione o 365 filtri Higroback a permutatore di calore e umidità
- 2 filtri aria internispugnosi
- 12 filtri antibatterici
- 104 - 156 cateteri mount (2 – 3 settimana) dotati di connessione girevole e eventuale foro per aspirazione
- almeno 90 sondini di aspirazione al mese salvo particolari indicazioni
- 365 nasini artificiali con attacco per ossigeno
- 12 valvole fonatorie
- 1 cannula tracheostomica ogni 40 giorni e in caso di presenza di controcanula 1 controcanula ogni 7 giorni
- 6 distanziatori a camera per terapia con aerosol
- 365 garze metalliche per tracheotomia con sistema antidecubito
- 52 collari per sostegno cannula
- 365 flaconi di fisiologica (indicativamente 500 ml die)
- 365 compresse di garze sterili per medicazione stoma
- 2 confezioni/mese di guanti monouso (confezioni da 100)
- 2 kit camere di aspirazione + tubo + filtri per aspiratore chirurgico

Materiale necessario in quantitativo eccedente a quanto previsto nel capitolato

.....
.....

Materiale non previsto nel capitolato

.....
.....

Materiale di consumo per **Insufflatore-essuflatore-meccanico**

- 2 circuiti
- 2 maschere faciali

Tale prescrizione è valida sino a nuova prescrizione

Firma del Medico Prescrittore

Data