Documento strategico di indirizzo per la gestione integrata dell'Insufficienza Respiratoria

Indice

- Introduzione
- Definizione, classificazione ed epidemiologia
- Prevenzione
- Definizione di una proposta di percorso clinico assistenziale di presa in carico dell'insufficienza respiratoria
    - FASE DI VALUTAZIONE PER SOSPETTO CLINICO
    - FASE DI CONFERMA DIAGNOSTICA DELL' INSUFFICIENZA RESPIRATORIA
    - FASE DI GESTIONE TERRITORIALE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA
    - FASE DI GESTIONE OSPEDALIERA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA
    - CURE PALLIATIVE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

    - NOTE SPECIFICHE PER LA SEZIONE PEDIATRICA

- Ossigenoterapia a lungo termine e ventilazione meccanica domiciliare: follow-up e gestione integrata del paziente - Il ruolo del medico di medicina generale
- Riabilitazione pneumologica

Introduzione

La condizione di Insufficienza Respiratoria (IR) caratterizza con elevata frequenza le fasi acute o croniche di molte patologie dell'apparato respiratorio ma può anche accompagnare condizioni patologiche che originano in altri organi. Pertanto, la definizione di un Percorso Assistenziale della Insufficienza Respiratoria (PAIR) in un unico modello di gestione della diagnosi, della terapia e della riabilitazione, sino alle cure palliative, nel lungo periodo, consente di accomunare situazioni cliniche generate da eventi etiopatogenetici diversi, con effetti di razionalizzazione ed ottimizzazione degli interventi assistenziali e della spesa.

La presenza di multimorbilità, caratteristica quasi patognomonica dei pazienti affetti da Insufficienza Respiratoria, richiede una crescente condivisione tra le varie figure professionali coinvolte all'interno di una rete assistenziale che possa garantire al paziente percorsi appropriati, certi e completi sia nella fase acuta che cronica, riducendo il ricorso alle ospedalizzazioni e privilegiando il "*setting*" territoriale-domiciliare.

L'attuale sistema assistenziale in Italia prevede che ciascun soggetto erogatore (MMG, specialisti, ospedali, ecc.) sia qualificato per fornire assistenza con diversi gradi di complessità clinico-assistenziale. Per quanto riguarda la domanda di prestazioni, il paziente accede di sua iniziativa alle prestazioni di 1° livello (MMG e pediatri di libera scelta, PLS) ed a quelle d'emergenza-urgenza, mentre per le prestazioni di livello superiore (prestazioni specialistiche e degenze ospedaliere, assistenza farmaceutica, ecc.) il MMG motiva la richiesta.

I significativi cambiamenti registrati in questi anni in tema di assistenza sanitaria, ed in particolare in quella ospedaliera, richiedono un sostanziale ammodernamento del Sistema Sanitario Nazionale (SSN). Il Decreto Ministeriale (DM) del 2 aprile 2015, n.70 "Regolamento recante definizione degli standard qualitativi, strutturali, tecnologici e quantitativi relativi all'assistenza ospedaliera" (pubblicato in G.U. 4 giugno 2015, n. 127) ha l'obiettivo di voler rendere più specifico il compito assistenziale affidato agli ospedali in modo da consentire a tutte le componenti di svolgere il loro specifico e definito ruolo di "presa in carico" garantendo i richiesti livelli di qualità degli interventi e rapportandosi con maggiore specificità ai contesti sociali in cui la rete dell'offerta è inserita.

In questo nuovo contesto di politica ed organizzazione sanitaria il Patto per la Salute 2014-2016, il Piano Nazionale della Prevenzione e il Piano Nazionale Cronicità definiscono un modello assistenziale orientato alla promozione attiva della salute, attraverso l'educazione della popolazione ai corretti stili di vita e tramite una gestione attiva della cronicità.

Il Piano della cronicità, recepito in conferenza Stato-Regioni il 15 settembre 2016, ha posto particolare attenzione all'insufficienza respiratoria cronica (IRC), in considerazione della rilevanza epidemiologica, della gravità, dell'invalidità, del peso assistenziale ed economico, della difficoltà di diagnosi e di accesso alle cure, con l'obiettivo fondamentale di mantenere il più possibile la persona malata al proprio domicilio prevedendo la necessità di strutturare in maniera appropriata l'assistenza domiciliare, ponendo attenzione alle cure di fine vita e coinvolgendo, in ruoli diversi, operatori con diverse professionalità e

provenienze del servizio di Assistenza Domiciliare Integrata (ADI) e Assistenza Domiciliare Integrata Respiratoria (ADR).

Sono diversi i fattori noti che aumentano il rischio di sviluppare le condizioni etiopatologiche alla base della IRC, alcuni di essi modificabili, quale il fumo di tabacco per la BPCO e l'obesità per l'OSAS (sindrome da apnea ostruttiva nel sonno), sui quali, pertanto, la prevenzione può intervenire e altri non modificabili, quali le malattie neuromuscolari geneticamente trasmesse. La possibilità inoltre di rallentare l'insorgenza e l'evoluzione della IRC dipende essenzialmente oltre che dalla *prevenzione primaria* della patologia sottostante (es BPCO), da una tempestiva e corretta diagnosi etiologica (es neuromiopatie), da una appropriata scelta e timing delle terapia farmacologica e non (es. ossigenoterapia domiciliare a lungo termine, ventilazione meccanica domiciliare, riabilitazione) quale *prevenzione secondaria*, infine da un rapido trattamento delle complicanze, quale *prevenzione terziaria*.

Il Piano Nazionale della Prevenzione (PNP), i cui obiettivi e strategie si rifanno anche all'*Action Plan* dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) 2013-2020, fissa gli obiettivi e gli strumenti di prevenzione da declinare, a livello regionale, nei Piani attuativi Regionali agendo in maniera interdisciplinare e integrata per rimuovere le cause che impediscono ai cittadini scelte di vita salutari (*Programma "Guadagnare Salute", adottato con DPCM del 4 maggio 2007*) e prevedendo la riduzione dell'esposizione ai fattori di rischio modificabili e l'orientamento dei sistemi sanitari verso la prevenzione e il controllo delle patologie croniche e l'equità di accesso ai servizi.

Il presente documento, partendo da un'analisi di contesto, definisce una proposta di percorso clinico assistenziale di presa in carico dell'IRC, secondo la logica di un modello di gestione multi-professionale e multidisciplinare integrata ospedale-territorio, all'interno del quale si inserisce l'intervento sinergico dello specialista e del MMG/PLS. Il documento, che vuole essere un documento di continuità assistenziale e garantire sia la centralità del paziente con malattia cronica, sia la sua transizione dall'età pediatrica a quella adulta, viene strutturato, in una sezione di carattere generale con riferimenti specifici pertinenti all'area specialistica pediatrica.

L'obiettivo generale è quello di ottimizzare i percorsi diagnostici e terapeutici, mettendo il paziente e non il sistema al centro dell'organizzazione assistenziale attraverso la realizzazione di un modello che:

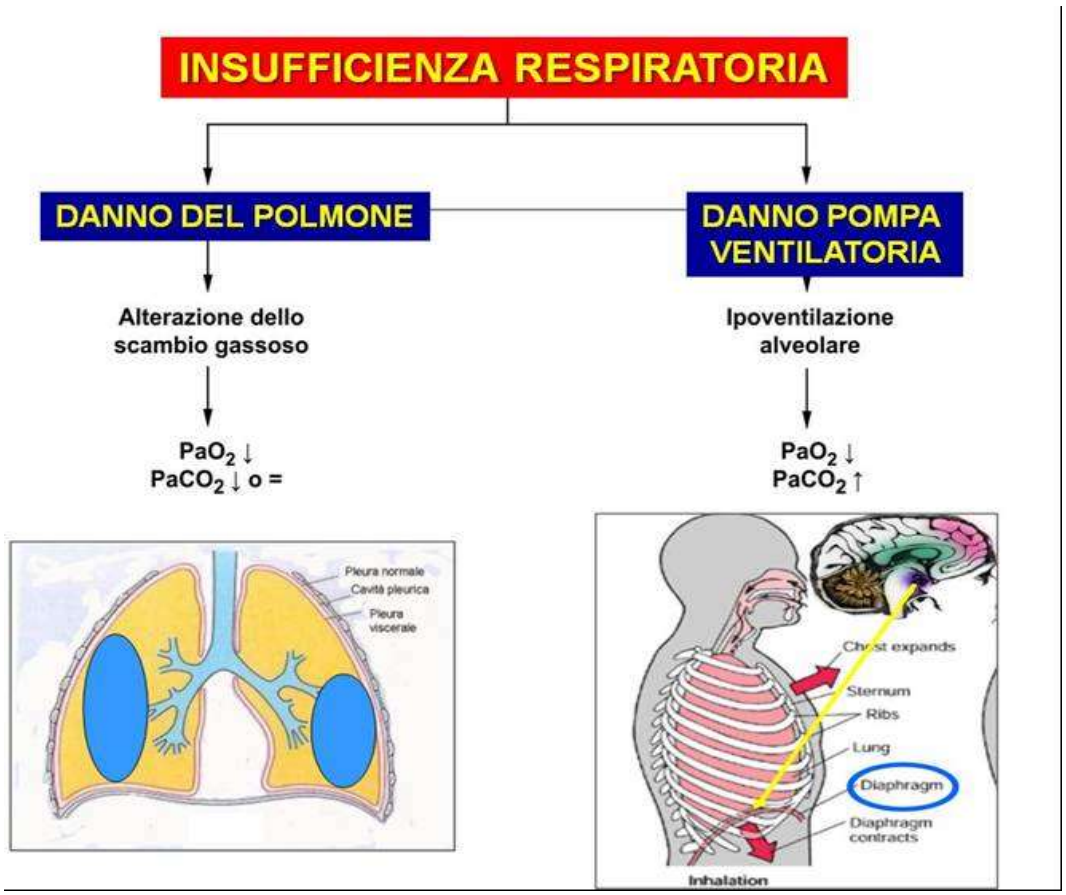
- Garantisca interventi efficaci e tempestivi di prevenzione primaria, secondaria e terziaria
- Attui gli interventi secondo i principi della medicina basata sulle evidenze
- Assicuri la possibilità di misurare sia la qualità delle cure che il miglioramento degli esiti
- Assicuri la possibilità di attivare gradualmente un modello di assistenza su tutto il territorio nazionale, tenendo conto delle diverse realtà territoriali, ma garantendo comunque uniformità negli interventi.

Bibliografia

1. http://www.salute.gov.it/portale/news/p3_2_1_1_1.jsp?lingua=italiano&menu=notizie&p=dalministero&id=1722
2. http://www.salute.gov.it/portale/documentazione/p6_2_2_1.jsp?lingua=italiano&id=2285
3. http://www.salute.gov.it/portale/documentazione/p6_2_2_1.jsp?lingua=italiano&id=2584
4. http://goldcopd.org/gold-2017-global-strategy-diagnosis-management-prevention-copd/

Definizione, Classificazione, Epidemiologia

Con il **termine di insufficienza respiratoria** (IR) s'intende l'incapacità del sistema respiratorio di assicurare un'adeguata ossigenazione del sangue arterioso e/o di assicurare un efficiente wash-out dell'anidride carbonica (CO2) nell'ambiente esterno (Figura 1).



La diagnosi di IR richiede sempre la misurazione della pressione parziale dei gas nel sangue arterioso tramite l'emogasanalisi e si basa sul rilievo di ipossiemia arteriosa (pressione parziale di ossigeno P_{O2} <60 mmHg o <8 kPa o un rapporto tra Pa_{O2} e la frazione di ossigeno respirato, Fi_{O2} < 300) associata o meno ad ipercapnia (Pa_{CO2} >45 mmHg o >6 kPa), con le conseguenti alterazioni dell'equilibrio acido-base (normale con pH 7,40 o acidosi con pH < 7,35 e con aumento degli HCO3-).

L'IR è causata dalla compromissione delle due principali funzioni dell'apparato respiratorio, funzione di scambio dei gas respiratori (O2 e CO2) tra aria e sangue e funzione di pompa per il ricambio alveolare dell'aria, la cui alterazione si manifesta con due quadri di IR:

- Insufficienza polmonare (insufficienza di scambio) o IR di tipo I: caratterizzata da ipossiemia normo o ipocapnica, causata in genere da shunt intrapolmonare, alterazione della diffusione o alterazione del rapporto ventilazione-perfusione in corso di polmoniti

infettive o non, Sindrome da Distress Respiratorio nell'Adulto (ARDS), edema polmonare cardiogeno, edema polmonare non cardiogeno in corso di shock-sepsi, stati post-traumatici e post-chirurgici;

- insufficienza ventilatoria (insufficienza di pompa), o IR di tipo II: caratterizzata da ipossiemia con ipercapnia e causata in genere da depressione dei centri respiratori, eccessivo carico meccanico e ridotta capacità della pompa con ipoventilazione alveolare in corso di patologie ostruttive delle vie aeree (Broncopneumopatia Cronica Ostruttiva (BPCO), Sindrome Apnee Ostruttive (OSA), Asma grave), malattie neuromuscolari, uso di farmaci deprimenti il SNC (anestetici, benzodiazepine (BDZ), patologie della gabbia toracica e del diaframma (cifoscoliosi, paralisi-paresi diaframmatica), sindrome obesità-ipoventilazione e disturbi del centro midollare respiratorio (traumi, stroke, tumori).

L'incidenza delle forme di IR acuta è riportata attorno ai 77-88 casi su 100.000 abitanti con valori superiori in soggetti di mezza età e molto elevati nei soggetti anziani e cause di tipo respiratorio nel 50% dei casi e cardiocircolatorio nel 25%. La mortalità ospedaliera raggiunge tassi elevati fino al 35-50% per ARDS. La presenza di IR è molto frequente nelle malattie respiratorie croniche e compare nel 57% dei ricoveri BPCO nei quali la mortalità intraospedaliera è pari al 13% e si riduce al 7% nelle strutture pneumologiche e nelle Unità Terapia Intensiva Respiratoria pur con un ampio utilizzo della ventilazione non invasiva oltre a quella invasiva. Nell'ultimo decennio in Italia si osserva un aumento costante dei DRG che comprendono la casistica con insufficienza respiratoria (DRG 87, 475 o 565 e 566, 483 o 541 e 542) e le procedure di ventilazione ed ossigenoterapia fino al 30% circa dei ricoveri per patologia respiratoria.

Dall'anno 2012 la causa «IR e edema polmonare» è diventata la prima causa di Schede Dimissioni Ospedaliere (SDO) respiratorie in Italia.

Le cause di IRC sono numerose e come già accennato non tutte imputabili a malattie polmonari:

- Malattie neuromuscolari
- Disordini scheletrici della gabbia toracica
- Malattie ostruttive bronco-polmonari
- Pneumopatie infiltrative diffuse
- Disturbi respiratori del sonno
- Disordini cardiovascolari

Lo sviluppo dell'IRC è naturalmente progressivo, spesso intercettabile ma talora del tutto inevitabile, basti pensare alle malattie neuromuscolari e fra queste la Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) e le Distrofie Muscolari (DM).

L'IR può insorgere lentamente così da consentire un progressivo adattamento che finisce col ritardarne la diagnosi. Talora, infatti, i segni ed i sintomi clinici dell'insufficienza respiratoria sono aspecifici e possono essere assai modesti, talora, invece, sono tali da poter ipotizzare l'insorgenza dell'IR anche in assenza di un riscontro emogasanalitico immediato. In altri casi è l'insorgenza di un evento acuto, ad esempio una riacutizzazione di BPCO, che può far precipitare l'insufficienza respiratoria, determinando quindi il ricovero del paziente in ospedale; in questi casi la diagnosi viene formulata in modo più tempestivo.

L'opportunità di rallentare la storia naturale delle patologie che sono causa di IRC rende evidente la necessità di un riconoscimento il più precoce possibile dei segni e sintomi dell'IRC. In questo, ovviamente, un ruolo assolutamente centrale è rivestito dal MMG il quale deve identificare, innanzitutto, fra la popolazione assistita i soggetti a potenziale rischio di sviluppo dell'IRC.

Bibliografia

1. ARDS Definition Task Force, Ranieri VM, Rubenfeld GD, Thompson BT, Ferguson ND, Caldwell E, Fan E, Camporota L, Slutsky AS. Acute respiratory distress syndrome: the Berlin Definition. JAMA. 2012 Jun 20;30 7(23):2526-33.
2. Confalonieri M(1), Trevisan R, Demsar M, Lattuada L, Longo C, Cifaldi R, Jevnikar M, Santagiuliana M, Pelusi L, Pistelli R. Opening of a respiratory intermediate care unit in a general hospital: impact on mortality and other outcomes. Respiration 2015; 90 (3): 235-42.
3. Falcone F, Lucioni Carlo, Mazzi S. La broncopneumopatia cronica ostruttiva nei ricoveri ospedalieri della regione Emilia Romagna. Parte I: la dimensione epidemiologica, anno 2003. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio 2007; 22: 114-133
4. Linee Guida sull'Insufficienza respiratoria. Regione Toscana aggiornamento 2014
5. Matkovic Z, Huerta A, Soler N, Domingo R, Gabarrús A, Torres A, Miravitlles M. Predictors of adverse outcome in patients hospitalised for exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease. Respiration. 2012;84(1):17-26.
6. Potena, A., Ballerin, L., Gorini, M., Corrado, A., Cavalli, A., & Sturani, C., Mollica C., Confalonieri M. Le Unità di Terapia Intensiva Respiratoria in Italia: analisi dell'attività clinica e dei suoi sistemi di codifica. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio, 2002; 17, 96-105.
7. Scala R. Respiratory High-Dependency Care Units for the burden of acute respiratory failure. Eur J Intern Med. 2012 Jun;23(4):302-8.
8. West, John Burnard. Respiratory physiology: the essentials. Lippincott Williams & Wilkins, 2012.
9. Wilt TJ, Niewoehner D, MacDonald R, Kane RL. Management of stable chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review for a clinical practice guideline. Ann Intern Med 2007;147:639-53.

Definizione di una proposta di percorso clinico assistenziale di presa in carico dell'IR

1. **FASE DI VALUTAZIONE PER SOSPETTO CLINICO**
2. **FASE DI CONFERMA DIAGNOSTICA DI IR**
3. **FASE DI GESTIONE TERRITORIALE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA**
4. **FASE DI GESTIONE OSPEDALIERA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA**
5. **CURE PALLIATIVE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA**

1. FASE DI VALUTAZIONE PER SOSPETTO CLINICO

Setting: territorio

Bersaglio: pazienti a rischio di sviluppare IR

Attori: MMG/PLS*

Azione: Visita-saturimetria-attivazione dello pneumologo per la conferma diagnosi

Nella fase di sospetto clinico il ruolo principale è svolto dal MMG/PLS* perché la maggior parte di questi pazienti è assistita nel *setting* delle cure primarie.

A domicilio il MMG può basare il sospetto di insufficienza respiratoria sui sintomi e i segni fisici corrispondenti oltre che sulle condizioni di rischio proprie del paziente[1]. Un'importante risorsa diagnostica per il MMG è costituita dal saturimetro. La saturimetria misura la saturazione dell'ossigeno del sangue senza

---

[1] Esistono delle peculiarità specifiche per le diverse cause di IR che devono essere considerate dal MMG per una diagnosi precoce di disfunzione respiratoria

a) portatori di malattie scheletriche in particolare della gabbia toracica.

Le severe cifoscoliosi e le malattie neuromuscolari possono compromettere, con incidenza e rapidità diversa a secondo della patologia di base, la efficacia della pompa ventilatoria. La desaturazione ossiemoglobinica può essere tardiva rispetto all'incremento della ritenzione di anidride carbonica. Resta però il fatto che una desaturazione progressiva unitamente alla dispnea/ortopnea e al peggioramento della performance fisica deve indurre nel MMG il sospetto di IRC: indispensabile eseguire emogasanalisi, spirometria con studio della forza dei muscoli respiratori e saturimetria notturna

b) pazienti affetti da BPCO e asma cronico stadiati di grado severo o molto severo.

Questo sub-set di BPCO/asma ha elevata probabilità di andare incontro a IRC progressiva. Non vanno inoltre trascurati quei pazienti sintomatici che presentano un quadro funzionale lievemente o moderatamente compromesso. L'incremento degli indici di dispnea (MRC in particolare), la coesistenza di BMI ridotto (<20) oltre che di comorbilità significative, il peggioramento dell'astenia, una minima sonnolenza precedentemente non denunciata, la riduzione della saturazione d'ossigeno al di sotto di 90-92% in aria ambiente devono insospettire il MMG che dovrà richiedere l'esecuzione di emogasanalisi, spirometria e saturimetria notturna.

c) pazienti affetti da patologia interstiziale polmonare

Dipendentemente dalla storia naturale della malattia di base, questi pazienti possono sviluppare quadri di IRC, inizialmente solo parziale (ipossiemica) e nelle fasi più avanzate anche globale (ipossiemico-ipercapnica). La Fibrosi polmonare idiopatica ha un esordio insidioso con evoluzione rapidamente peggiorativa. Il riconoscimento precoce è rivolto all'intercettamento delle fasi iniziali di IRC con rilievo di tachipnea a riposo (>20 atti minuto) e una saturazione ai limiti inferiori della norma (90%)

d) pazienti cardiopatici con anamnesi positiva per episodi di scompenso cardiocircolatorio

Questi pazienti devono essere indagati accuratamente specie se sintomatici e con SaO2 minore di 90-92% nonostante terapia medica ottimizzata. Sono indicati una spirometria completa, una saturimetria notturna e un'emogasanalisi

e) pazienti che si presentino negli ambulatori per riferire disturbi respiratori durante il sonno.

Astenia al risveglio, sonnolenza diurna, risvegli notturni con senso di soffocamento, associati a fattori di rischio cardiovascolare e obesità devono indurre il MMG ad effettuare indagini presso un Centro in grado di eseguire esami polisonnografici. L'insufficienza respiratoria notturna spesso associata a OSAS nei pazienti a maggior rischio è assai comune e efficacemente affrontabile.

necessità di prelievo ematico. Tuttavia, non vanno dimenticati i limiti tecnici ed i fattori in grado di interferire con la procedura di misura (smalto delle unghie, vasocostrizione delle dita, iperbilirubinemia, movimenti involontari del paziente, mancata informazione sulla PaCO2).

Là dove presenti nell'organizzazione territoriale le figure sanitarie non mediche, quali infermieri e fisioterapisti con elevate competenze in materia, possono supportare il MMG/PLS nell'identificazione dei soggetti a rischio e mettere in atto interventi di informazione ed educazione delle persone affette da IRC.

2. FASE DI CONFERMA DIAGNOSTICA

Setting: Azienda sanitaria Locale (ASL), presidio ospedaliero di base

Bersaglio: pazienti inviati da MMG /PLS*

Attori: Specialista Pneumologo

Azione: esecuzione, possibilmente in regime ambulatoriale, in base alle necessità del paziente, di emogasanalisi arteriosa (EGA) e dei test funzionali respiratori ritenuti opportuni, condivisione di un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale con MMG.

Una volta identificato il soggetto a rischio per insufficienza respiratoria sulla base di criteri anamnestici e clinici, deve essere inviato all' attenzione dello specialista pneumologo per la diagnosi definitiva e per la classificazione del tipo di insufficienza respiratoria. La misurazione dei gas del sangue arterioso (Pa_{O2}, Pa_{CO2} e pH), EGA, costituisce l'intervento indispensabile per la diagnosi e la valutazione della gravità dell'insufficienza respiratoria.

I test funzionali respiratori di conferma diagnostica del sospetto clinico sollevato dal MMG/PLS* includono la spirometria completa, inclusiva di studio dei volumi polmonari statici e dinamici e della diffusione alveolo-capillare, il test del cammino dei 6 minuti, la saturimetria notturna, il monitoraggio notturno cardio-respiratorio. L'applicazione razionale di questi test, da applicare in modo differenziato secondo le raccomandazioni e linee guida nelle diverse patologie, consente allo Pneumologo di confermare la diagnosi e definire anche la gravità della patologia.

In caso di conferma della diagnosi ed in base allo stadio di gravità della malattia, il MMG/PLS, in collaborazione con lo Pneumologo, attivano la rete di servizi per la presa in carico e l'attivazione dei servizi ritenuti necessari (per es. la riabilitazione precoce).

3. FASE DI GESTIONE TERRITORIALE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

Setting: diversificato in funzione della gravità della IRC e delle diverse realtà territoriali

Bersaglio: pazienti affetti da IR cronica stabilizzata non dipendenti dal ventilatore; pazienti stabilizzati dipendenti dal ventilatore con necessità di ausili (aspiratori, ausili per la tosse assistita, alimentazione, mobilità, allettamento, etc.)

Attori: personale sanitario (Infermieri-Fisioterapisti-Medici), dell'ADI/ADIR, MMG, specialista pneumologo, infermiere e fisioterapista con elevate competenze in materia, pediatra con competenze specifiche, *caregiver*[2] là dove possibile.

Stabilito il livello di gravità clinica e lo stato di stabilità/evolutività dell'IR, la presa in carico del paziente comporta l'intervento di diversi attori con la definizione di un PDTA ed avvalendosi di un case manager.

4. FASE DI GESTIONE OSPEDALIERA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

Setting: Presidio Ospedaliero di I o II livello a seconda della gravità e della evolutività dell'IR, Ospedali di comunità, Ospedali pediatrici*

A - UO Pronto Soccorso e/o Medicina d'Urgenza

B - UO di pneumologia

C - UO specialistica con adeguata expertise

D - Aree Pneumologiche ad alta intensità di cura inserite nei modelli ospedalieri per intensità di cura, Unità di terapia intensiva pneumologica (laddove presenti e/o attivabili) e Rianimazione Generale

E- Domicilio protetto da ADI o ADIR (laddove presenti) per pazienti maggiormente compromessi con perdita di abilità delle ADL o in condizioni sociali maggiormente precarie

F - Strutture intermedie con vocazione riabilitativa pneumologica per pazienti non svezzabili dalla ventilazione meccanica invasiva e non invasiva (>16 ore su 24) o comunque non gestibili al domicilio per ragioni organizzative

Bersaglio:

Pazienti affetti da IR acuta o cronica riacutizzata che necessitano di Ossigeno Terapia o Ventilazione Meccanica Invasiva (VMI) o Non Invasiva (VMNI) (i.e. acidosi respiratoria scompensata, severa ipossiemia, complicanze extrapolmonari in fase di scompenso funzionale dopo adeguato tentativo di terapia domiciliare da parte del MMG);

Pazienti stabilizzati ma non praticamente gestibili, anche transitoriamente, al domicilio;

Pazienti già adattati alla VMNI o alla VMI per via tracheostomica in fase di aggravamento o di riacutizzazione;

Pazienti in VMI in fase di possibile svezzamento dalla VM e/o dalla cannula tracheostomica;

Pazienti non svezzabili da VMI o VMNI prolungata (>16h/24) per *training* gestionale.

---

[2] Il termine "caregiver" o "carer", deriva dalla letteratura anglosassone ed è in uso comune anche in italiano, per individuare chi presta assistenza diretta, nei vari aspetti della salute fisica, emotiva e sociale, in particolare ad un minore o ad una persona con patologia cronica.
Il caregiver famigliare è identificato come la persona che assiste e si prende cura (legge 205/2017 art 1 c 254-255) del coniuge…, di un familiare entro il terzo grado che, a causa di malattia, infermita' o disabilita', anche croniche o degenerative, non sia autosufficiente e in grado di prendersi cura di se', sia riconosciuto invalido in quanto bisognoso di assistenza globale e continua di lunga durata ai sensi dell'articolo 3, comma 3, della legge 5 febbraio 1992, n. 104…La fase di gestione domiciliare di pazienti complessi, particolarmente dipendenti da tecnologia per le funzioni vitali - tra i quali i pazienti con insufficienza respiratoria cronica rappresentano quelli a più alto coinvolgimento assistenziale - non può prescindere dall'attivazione di una rete domiciliare, in cui il caregiver famigliare può avere un ruolo fondamentale per assicurare la presa in carico globale delle esigenze di cura e assistenziali al domicilio. Questo è particolarmente vero per i pazienti pediatrici, in cui la gravità clinica spesso si accompagna alla fisiologica assenza di autonomia legata all'età.

I principali flussi di provenienza dei pazienti con IRA sono:

1) dall'esterno e afferenti al PS/medicina urgenza ("*out-patient*");

2) da reparti di degenza ordinaria ("*low-care in-patient*");

3) dalla Rianimazione ("*high-care in-patient*");

Attori: Specialista Pneumologo -Specialista Anestesista/ Rianimatore- Specialista in Medicina d' Urgenza – Specialista con competenze specifiche, Infermiere e Fisioterapista con elevate competenze in materia.

La gestione integrata ospedaliera del paziente con IRA/IRAC in un ospedale per acuti vede coinvolti diversi attori con competenze specifiche e che operano in *setting* diversi. Da qui l'esigenza di istituire dei percorsi assistenziali specifici per i principali quadri di IRA/IRAC che siano appropriati e condivisi tra tutti gli attori sì da garantire massima efficacia dei trattamenti in massima sicurezza, ottimizzando le risorse disponibili.

Nell'ambito di tali percorsi intraospedalieri va considerato il ruolo dello Pneumologo nell'ambito delle aree pneumologiche ad alta intensità di cura (condivise come negli ospedali organizzati per intensità di cura o autonome laddove presenti o attivabili UTIP). La presenza di uno specialista Pneumologo con specifiche competenze si è dimostrata cruciale in termini di costo-utilità e per il governo clinico delle complicanze della malattia, rendendo possibile la più appropriata scelta/modifica del setting secondo la logica *step-up* (in caso di peggioramento) o *step-down* (in caso di miglioramento dei pazienti) tenendo sempre presente il contesto in cui si opera (expertise della singola struttura). Infine, nei percorsi assistenziali, particolare attenzione deve essere posta all'implementazione precoce di programmi fisioterapici finalizzati al recupero dell'autonomia motoria e respiratoria (anche con supporti meccanici) e alla gestione delle secrezioni bronchiali.

Questa fase richiede necessariamente che siano rispettati i criteri stabiliti dall'Intesa Stato Regioni del 20/12/2012 recante la "Disciplina per la revisione della normativa dell'accreditamento", in attuazione art 7, comma 1, del nuovo Patto per la salute 2010-2012 e dall'Intesa Stato Regioni del 19/12/2015 in materia di adempimenti relativi all'accreditamento delle strutture sanitarie ed in linea con quanto previsto dal "Piano della cronicità" , recepito in conferenza Stato-Regioni il 15 settembre 2016.

Bibliografia

1. Assistenza Domiciliare Respiratoria: documento di consenso. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio v. 25, n. 2 aprile 2010
2. Bertolini G, Confalonieri M, Rossi C, Rossi G, Simini B, Gorini M, Corrado A; GiViTI (Gruppo italiano per la Valutazione degli interventi in Terapia Intensiva) Group; Aipo (Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri) Group. Costs of the COPD. Differences between intensive care unit and respiratory intermediate care unit. Respir Med. 2005 Jul;99(7):894-900.
3. Boles JM, Bion J, Connors A, et al. Weaning from mechanical ventilation Statement of the Sixth International Consensus Conference on Intensive Care Medicine. Eur Respir J 2007 ; 29 : 1033–1056
4. BTS guideline Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. Thorax 2002: 57, 192 -211
5. Carpenè N, Vagheggini G, Panait E, Gabbrielli L, Ambrosino N. A proposal of a new model for long-term weaning: Respiratory intensive care unit and weaning center. Respir Med 2010; 104: 1505-1511
6. Casas A, Troosters T, Garcia Aymerich J, Roca J, Hernandez C, Alonso A, del Pozo F, de Toledo P, A nto JM´Rodrıguez Roisın R, Decramer M and members of the CHRONIC Project Integrated care prevents hospitalisations for exacerbations in COPD patients. Eur Respir J 2006; 28: 123-130
7. Corrado A, Roussos C, Ambrosino N, Confalonieri M, Cuvelier A, Elliott M, Ferrer M, Gorini M, Gurkan O, Muir JF, Quareni L, Robert D, Rodenstein D, Rossi A, Schoenhofer B, Simonds AK, Strom K, Torres A,

Zakynthinos S; European Respiratory Society Task Force on epidemiology of respiratory intermediate care in Europe. Respiratory intermediate care units: a European survey. Eur Respir J. 2002 Nov; 20 (5):1343-50.
8. Marchese S, Corrado A, Scala R, Corrao S, Ambrosino N; Intensive Care Study Group, Italian Association of Hospital Pulmonologists (AIPO). Tracheostomy in patients with long-term mechanical ventilation: a survey. Respir Med. 2010 May;104(5):749-53.
9. Polverino E, Nava S, Ferrer M, et al. Patients' characterization, hospital course and clinical outcomes in five Italian Respiratory Intensive Care Units. Intensive Care Med 2010; 36:137–142
10. Roberts, CM, Barnes, S., Lowe, D., & Pearson, M. G. Evidence for a link between mortality in acute COPD and hospital type and resources. Thorax, 2003; 58(11), 947-949.
11. Roberts CM, Stone RA, Buckingham RJ, Pursey NA, Lowe D; National Chronic Obstructive Pulmonary Disease Resources and Outcomes Project implementation group. Acidosis, non-invasive ventilation and mortality in hospitalised COPD exacerbations. Thorax. 2011;66(1):43-48
12. Scala R, Corrado A, Confalonieri M, et al. Increased number and expertise of Italian Respiratory High-Dependency Care Units: the second national survey.Respir Care 2011; 56 1100-7.
13. Scala R. Respiratory High-Dependency Care Units for the burden of acute respiratory failure. Eur J Intern Med. 2012 Jun;23(4):302-8.
14. Sonetti DA, Hospenthal AC,Adams. Integrated management strategies for chronic obstructive pulmonary disease.J multidiscip Health 2010 3,181-188

CURE PALLIATIVE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

Nel disegno strategico prospettato dal Piano Nazionale della cronicità, i dati di incremento della popolazione > 65 aa ed i dati di prevalenza prospettici delle patologie respiratorie croniche, impongono una nuova declinazione della educazione alla gestione delle patologie respiratorie croniche, che includa, oltre alla prevenzione ed alla aderenza alle terapie (farmacologiche e non) la rimodulazione delle cure in senso palliativo, promuovendo la adeguata consapevolezza di malattia cronica nel paziente e di evoluzione progressiva della malattia cronica sino alla terminalità nel nucleo familiare. L'assistenza palliativa nelle IRC deve essere avviata precocemente, quando il paziente presenta indicatori clinici e/o di progressione di malattia che possono far ipotizzare un rischio di *exitus* nell'anno. L'avvio di cure palliative precoci deve essere ritagliato sul paziente, con l'obiettivo di ottenere, per il paziente e per i suoi familiari, la migliore qualità di vita possibile, nel rispetto delle attitudini, cultura ed aspettative del paziente. La presa in carico dell'aspetto psicologico che consegue alla perdita progressiva della propria autonomia a causa della dispnea cronica ed il conseguente nuovo stato sociale è un elemento fondamentale per una comunicazione empatica tra il sanitario ed il paziente che favorirà, nel tempo, la rimodulazione delle cure da trattamenti farmacologici e/o strumentali a terapia di sollievo e conforto. Le cure palliative domiciliari inoltre hanno aumentato sensibilmente la soddisfazione del paziente, riducendo l'uso dei servizi medici e il costo della cura mediche alla fine della vita.

Bibliografia

1. Brumley, R., Enguidanos, S., Jamison, P., Seitz, R., Morgenstern, N., Saito, S., & Gonzalez, J. Increased satisfaction with care and lower costs: results of a randomized trial of in-home palliative care. Journal of the American Geriatrics Society, 2007; 55(7), 993-1000.
2. Carlucci A, Vitacca M, Malovini A, Pierucci P, Guerrieri A, Barbano L, et al. End-of-life discussion, patient understanding and determinants of preferences in very severe COPD patients: A multicentric study. COPD 2016;13: 632-638.
3. Curtis JR, Engelberg RA, Nielsen EL, Au DH, Patrick DL. Patient-physician communication about end-of-life care for patients with severe COPD. Eur Respir J 2004;24: 200-205.
4. Diaz-Lobato S, Smyth D, Curtis JR. Improving palliative care for patients with COPD. Eur Respir J 2015 46:596-598.
5. Fitzsimons D, Mullan D, Wilson J, Conway B, Corcoran B, Dempster M, et al. The challenge of patients' unmet palliative care needs in the final stages of chronic illness. Palliat Med 2007;21: 313-322.
6. Gardiner C, Gott M, Payne S, Small N, Barnes S, Halpin D, et al. Exploring the care needs of patients with advanced COPD: An overview of the literature. Respir Med 2010; 104:159-165.
7. Gore JM, Brophy CJ, Greenstone MA. How well do we care for patients with end stage chronic obstructive pulmonary disease (COPD)? A comparison of palliative care and quality of life in COPD and lung cancer. Thorax 2000; 55:1000-1006.
8. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, et al. An official american thoracic society clinical policy statement: Palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. Am J Respir Crit Care Med 2008; 177:912-927.
9. Lynn J, Ely EW, Zhong Z, McNiff KL, Dawson NV, Connors A, et al. Living and dying with chronic obstructive pulmonary disease. J Am Geriatr Soc 2000; 48:S91-100.
10. Meffert C, Hatami I, Xander C, Becker G. Palliative care needs in COPD patients with or without cancer: An epidemiological study. Eur Respir J 2015; 46:663-670.
11. Knauft E, Nielsen EL, Engelberg RA, Patrick DL, Curtis JR. Barriers and facilitators to end-of-life care communication for patients with COPD. Chest 2005;127: 2188-2196.
12. Rocker GM, Simpson AC, Horton R. Palliative care in advanced lung disease: The challenge of integrating palliation into everyday care. Chest 2015; 148:801-809.

13. Vitacca, M., Escarrabill, J., Galavotti, G., Vianello, A., Prats, E., Scala, R., Peratoner A., Guffanti E., Maggi L., Barbano L., Balbi, B. Home mechanical ventilation patients: a retrospective survey to identify level of burden in real life. Monaldi Archives for Chest Disease, 2016; 67(3).
14. Vitacca, M., Grassi, M., Barbano, L., Galavotti, G., Sturani, C., Vianello, Zanotti A., Ballerin L., Potena A., Scala R., Peratoner, A. Last 3 months of life in home-ventilated patients: the family perception. European Respiratory Journal, 2010; 35(5), 1064-1071.
15. *Vitacca M,* Assoni G, Gilè S, Fiorenza D, Bianchi L, Barbano L, Porta R, Bertella E, Scalvini S. Telemedicine to support end of life in severe chronic respiratory failure patients at home. Journal of medicine and Person. 2009;7: 85-90.
16. Richard Brumley, Susan Enguidanos, Paula Jamison, Jorge Gonzalez et al. Increased Satisfaction with Care and Lower Costs: Results of a Randomized Trial of In-Home Palliative Care. JAGS 55:993–1000, 2007.

* NOTE SPECIFICHE PER LA SEZIONE PEDIATRICA

1. FASE DI VALUTAZIONE PER SOSPETTO CLINICO

Setting: territorio

Bersaglio: pazienti a rischio di sviluppare IR

Attori: PLS

Azione: Visita-saturimetria-attivazione del pediatra per la conferma diagnosi

Nella fase di sospetto clinico il ruolo principale è svolto dal PLS perché la maggior parte di questi pazienti è assistita nel setting delle cure primarie.

Il bambino particolarmente nel primo anno di vita, è predisposto a sviluppare insufficienza respiratoria per:

- vie aeree piccole e facilmente collassabili;
- instabilità della parete toracica;
- ridotta ventilazione collaterale a livello alveolare;
- instabilità della capacità funzionale residua;
- immaturità dei sistemi di controllo del respiro;
- propensione all'apnea;
- scarso controllo del tono delle vie aeree superiori;
- rapida comparsa di fatica muscolare;
- incompleta maturazione del sistema immunitario;

A domicilio il PLS può basare il sospetto di insufficienza respiratoria sui sintomi e i segni fisici corrispondenti oltre che sulle condizioni di rischio proprie del paziente[3].

---

[3] Esistono peculiarità specifiche per le diverse cause di IR che devono essere considerate dal PLS per una diagnosi precoce di disfunzione respiratoria. Cause di insufficienza respiratoria cronica (IRC) che portano a ventilazione meccanica a lungo termine LTV (domiciliare) in età pediatrica:

1. AUMENTO del LAVORO RESPIRATORIO
   - (1) PATOLOGIE dell'APPARATO RESPIRATORIO:
     - (a) OSTRUZIONE DELLE ALTE VIE AEREE: sindrome delle apnee ostruttive del sonno, sindromi cranio-facciali, malacia delle vie aeree, paralisi delle corde vocali
     - (b) PATOLOGIE POLMONARI CRONICHE: displasia broncopolmonare, ipoplasia polmonare, fibrosi cistica
   - (2) PATOLOGIE della GABBIA TORACICA
     - (a) Grave cifoscoliosi, Distrofia toracica, Altre deformità della gabbia toracica
2. DEBOLEZZA DEI MUSCOLI RESPIRATORI
   - (1) PATOLOGIE NEUROMUSCOLARI
     - (a) PATOLOGIE DEL MOTONEURONE: Atrofia Muscolo Spinale (SMA tipo1, tipo 2, tipo3), SMARD: amiotrofia spinale con paralisi diaframmatica
     - (b) PATOLOGIE DEI NERVI PERIFERICI, principalmente paralisi del nervo frenico
     - (c) PATOLOGIE DELLA GIUNZIONE NEURO-MUSCOLARE: Miastenia Gravis. Miastenia Congenita
     - (d) MIOPATIE: Distrofie muscolari progressive; Distrofie muscolari congenite; Miopatie congenite; Miopatie metaboliche
     - (2) LESIONE SPINALE CERVICALE (ALTA, sopra C-3): traumatica, tumorale, chirurgica, siringomielia, mielite trasversa
3. ALTERAZIONE/ DISFUNZIONE DEL CONTROLLO della VENTILAZIONE
   - (1) IPOVENTILAZIONE CENTRALE CONGENITA: Sindrome da Ipoventilazione centrale congenita (CCHS, Ondine's course); Late-onset central hypoventilation syndrome(LO-CHS); Rapid-Onset Obesity With Hypothalamic Dysfunction, Hypoventilation, and Autonomic Dysregulation (ROHHAD)
   - (2) IPOVENTILAZIONE CENTRALE ACQUISITA: Lesione del tronco traumatica, tumorale, emorragica, ischemica, postchirurgica o esito di radioterapia, Arnold Chiari type II, Mielomeningocele
4. ENCEFALOPATIE:
   - (1) Paralisi cerebrali:
     - (a) Prenatali: legate a prematurità, ridotta crescita intrauterina,infezioni intrauterine, emorragie antepartum, gravi patologie placentari
     - (b) Perinatali (ipossiemia/ischemia)
   - (c) postnatali: Encefalopatie metaboliche; Encefalopatie sindromiche

2- FASE DI CONFERMA DIAGNOSTICA

Setting: Azienda Sanitaria Locale (ASL), presidio ospedaliero di base

Bersaglio: pazienti inviati da PLS

Attori: Pediatra

Azione: esecuzione, possibilmente in regime ambulatoriale, in base alle necessità del paziente, di emogasanalisi arteriosa (EGA) e dei test funzionali respiratori ritenuti opportuni. Una volta identificato il soggetto a rischio per Insufficienza respiratoria sulla base di criteri anamnestici e clinici, deve essere inviato all' attenzione del pediatra con specifiche competenze per la diagnosi definitiva e per la classificazione del tipo di insufficienza respiratoria. La misurazione dei gas del sangue arterioso (Pa_{O2}, Pa_{CO2} e pH), EGA, costituisce l'intervento indispensabile per la diagnosi e la valutazione della gravità dell'insufficienza respiratoria.

I test funzionali respiratori di conferma diagnostica del sospetto clinico sollevato dal PLS includono la spirometria completa, inclusiva di studio dei volumi polmonari statici e dinamici, esame di screening con saturimetria notturna ed eventuali ulteriori esami funzionali in base all'età ed alle condizioni cliniche del paziente.

3- FASE DI GESTIONE TERRITORIALE DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

Setting*:* diversificato in funzione della gravità di IRC e delle diverse realtà territoriali:

Bersaglio: pazienti affetti da IR cronica stabilizzata non dipendenti dal ventilatore; pazienti stabilizzati dipendenti dal ventilatore con necessità di ausili (aspiratori, ausili per la tosse assistita, alimentazione, mobilità, allettamento, etc.);

Attori: personale sanitario (Infermieri-Fisioterapisti-Medici) dell'ADI/ADIR, PLS, Specialista Pneumologo, infermiere e fisioterapista con elevate competenze in materia, pediatra caregiver[2] là dove possibile

Azione: stabilito il livello di gravità clinico e lo stato di stabilità/evolutività dell'IR, la presa in carico del paziente comporta l'intervento di diversi attori con la definizione di un PDTA ed avvalendosi di un case manager; Tenendo conto dell'età pediatrica dei pazienti il coinvolgimento della famiglia è fondamentale. La domiciliarità, anche in caso di esacerbazioni di malattia nei casi possibili, è la risposta migliore per questi pazienti, in particolare, se autosufficienti e autogestibili, e avvalendosi, se possibile, anche di strumenti più appropriati di sanità digitale (telemedicina, teleconsulto, teleallert, ecc), del coinvolgimento del PLS, del

nucleo territoriale, dell'assistenza domiciliare e dei Servizi di Emergenza/Urgenza nell'ambito di un modello organizzativo integrato per la gestione del paziente cronicamente critico.

4- FASE DI GESTIONE OSPEDALIERA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA

Setting: Presidio Ospedaliero di I o II livello a seconda della gravità e della evolutività dell'IR, Ospedali di comunità, Ospedali pediatrici

A - UO PS e pediatria/medicina d'Urgenza

B - UO pneumologia

C - UO specialistica con adeguata expertise

D - Aree Pneumologiche ad alta intensità di cura inserite nei modelli ospedalieri per intensita' di cura, Unità di terapia intensiva pneumologica (laddove presenti e/o attivabili) e Rianimazione generale/pediatrica

E -Domicilio protetto da ADI o ADIR (laddove presenti) per pazienti maggiormente compromessi con perdita di abilità delle ADL o in condizioni sociali maggiormente precarie

F -Strutture intermedie con vocazione riabilitativa pneumologica per pazienti non svezzabili dalla ventilazione meccanica invasiva e non invasiva (>16 ore su 24) o comunque non gestibili al domicilio per ragioni organizzative

Bersaglio: pazienti affetti da IR acuta o cronica riacutizzata che necessitano di Ossigeno Terapia o Ventilazione Meccanica Invasiva (VMI) o Non Invasiva (VMNI) (i.e. acidosi respiratoria scompensata, severa ipossiemia, complicanze extrapolmonari in fase di scompenso funzionale dopo adeguato tentativo di terapia domiciliare da parte del PLS); pazienti stabilizzati ma non praticamente gestibili, anche transitoriamente, al domicilio; pazienti già adattati alla VMNI o alla VMI per via tracheostomica in fase di aggravamento o di riacutizzazione ; pazienti in VMI in fase di possibile svezzamento dalla VM e/o dalla cannula tracheostomica; pazienti non svezzabili da VMI o VMNI prolungata (>16h/24) per training gestionale.

I principali flussi di provenienza dei pazienti con IRA sono:

1) dall'esterno e afferenti al PS pediatria/medicina urgenza *("out-patient*");

2) da reparti di degenza ordinaria ("*low-care in-patient*");

3) dalla Rianimazione *("high-care in-patient*").

Attori: Specialista Pneumologo -Specialista Anestesista/ Rianimatore- Specialista in Medicina d' Urgenza – Specialista pediatra con competenze specifiche, Infermiere e Fisioterapista con elevate competenze in materia.

La gestione integrata ospedaliera del paziente con IRA/IRAC in un ospedale per acuti vede coinvolti diversi attori con competenze specifiche e che operano in *setting* diversi. Da qui l'esigenza di istituire dei percorsi assistenziali specifici per i principali quadri di IRA/IRAC che siano appropriati e condivisi tra tutti gli attori sì da garantire massima efficacia dei trattamenti in massima sicurezza, ottimizzando le risorse disponibili.

Questa fase richiede necessariamente che siano rispettati i criteri stabiliti dall'Intesa Stato Regioni del 20/12/2012 "Disciplina per la revisione della normativa dell'accreditamento" in attuazione art 7, comma 1, del Patto per la salute 2010-2012 e dall'Intesa Stato Regioni del 19/12/2015 in materia di adempimenti relativi all'accreditamento delle strutture sanitarie e in linea con quanto previsto dal "Piano della cronicità" recepito in Conferenza Stato-Regioni il 15 settembre 2016.

Ossigeno-terapia a lungo termine (O2TLT) e Ventilazione meccanica domiciliare (VMD) *follow up* e gestione integrata del paziente ruolo del MMG e del PLS

Equiparato ad un farmaco salvavita, nel nostro Paese la somministrazione dell'ossigeno medicinale è finanziata dal Servizio Sanitario Nazionale (SSN) a seguito di prescrizione, in prima istanza, dello specialista Pneumologo. L' ossigeno può essere erogato a domicilio in forme e modalità differenti (gassoso, liquido e concentratore) mediante diversi *devices* (occhialini nasali, maschere, raccordi per tracheotomia) con la disponibilità di sistemi portatili da usare durante il cammino.

Si parla di VMD, altresì detta "domiciliare", per indicare la scelta di un trattamento avanzato, ma da eseguire al di fuori dell'ospedale. Una stretta integrazione con lo Pneumologo prescrittore del centro ospedaliero di riferimento è fondamentale per una adeguata e sicura gestione del paziente, specie se ventilatore-dipendente.

E' fondamentale che il paziente e il suo *caregiver* vengano opportunamente istruiti relativamente al controllo del sistema erogatore, degli accessori (maschere, cannule nasali, raccordi, umidificatori) e della gestione complessiva:

In vista della dimissione ospedaliera, dovrà essere ben valutato lo stato di stabilità dal punto di vista clinico, psicologico ed emotivo, la disponibilità di cure domiciliari con il supporto dei servizi distrettuali, la presenza di care-givers istruiti e addestrati in rapporto alle necessità del paziente, l'esistenza di un ambiente famigliare idoneo**.**

La figura del "case-manager" di continuità assistenziale tra ospedale e territorio può facilitare la comunicazione tra paziente*, caregiver*, MMG e Specialista, oltre ad altre figure professionali (fisioterapista con elevate competenze in materia, psicologo, dietista palliativista, sistemi di emergenza territoriale, Pneumologia-UTIP e Unità di Terapia Intensiva Generale).

Secondo quanto previsto nel *Chronic Care Model* il ruolo di case-manager può essere ricoperto sia da figure mediche che non mediche in relazione alle necessità assistenziali prevalenti e all'expertise degli operatori sanitari che assistono i soggetti con IR.

Il MMG ed il PLS devono essere informati per tempo, in prossimità della dimissione, delle condizioni cliniche del paziente, delle cause che hanno portato alla decisione di intraprendere l'OTLT/VMD, delle modalità di somministrazione e dell'avvenuta attivazione delle procedure necessarie a garantire la regolare fornitura di tutto quanto necessario. Il MMG dovrebbe agevolare il rientro a domicilio del paziente interagendo con tutte le figure assistenziali coinvolte e verificando che i supporti socio-sanitari necessari siano stati attivati e addestrati su scopo, modalità di erogazione e gestione delle emergenze in corso di OTLT e/o VMD.

Deve essere predisposto un programma di controlli periodici del paziente, integrati con quelli specialistici che, in caso di necessità, dovrebbero essere eseguiti anche a domicilio. È indicato il controllo del paziente in ambito specialistico uno-due mesi dopo l'inizio dell'OTLT e VMD, con la determinazione della PaO2 e PaCO2. In condizioni di buona stabilità il controllo deve essere almeno semestrale. Nel corso delle visite periodiche al paziente il MMG deve valutarne le condizioni cliniche raccogliendo i dati anamnestici relativi

ai sintomi ed alla capacità di svolgere in modo soddisfacente la propria vita quotidiana. In particolare deve essere valutato lo stato nutrizionale (BMI), il controllo delle infezioni, l'aderenza ai programmi terapeutici e di attività fisica riabilitativa, l'insorgenza di cuore polmonare. Per i pazienti ventilatore-dipendenti, è fondamentale che i sistemi di monitoraggio informatici, la competenza acquisita dal *caregiver* e il piano di gestione delle emergenze a domicilio siano verificati frequentemente dal MMG o dal PLS in raccordo con il case manager e/o con il Centro Specialistico di riferimento. Sarebbe opportuno fare ricorso in maniera sistematica ed organica a sistemi di telesorveglianza che non escludano comunque il ruolo del MMG o del PLS.

Note specifiche per la pediatria

In pediatria l'orientamento attuale è quello di intercettare l'insorgenza della insufficienza respiratoria in modo da iniziare precocemente il supporto ventilatorio *Long Term Ventilation* (LTV) per:

a) Migliorare "la performance" muscolare
b) Preservare o ripristinare la normale meccanica polmonare
c) Migliorare lo stato nutrizionale
d) Evitare la distorsione della gabbia toracica durante l'inspirazione
e) Preservare o ripristinare una normale crescita
f) Migliorare la qualità del sonno
g) Facilitare la "clearance" delle secrezioni bronchiali durante fisioterapia respiratoria, come nella fibrosi cistica
h) Ridurre il numero di ospedalizzazioni/anno ed i ricoveri in terapia intensiva
i) Migliorare la qualità di vita
j) Ridurre la morbilità e la mortalità

Bibliografia

1. Celli BR et al. - Standard for the diagnosis and treatment of patient with COPD: a summary of the ATS/ERS position paper. Eur Respir J 23:932- 946; 2004.
2. Cranston JM et al. - Domiciliary oxygen for chronic obstructive pulmonary disease. Cochrane Database of Systematic Reviews Issue 4. Art. No: CD001744; 2005.
3. Crimi C·et al Non-invasive Ventilation in COPD: An International Survey of Indications and Practices. COPD. 2016 Aug; 13 (4): 483-90
4. Dretzke J et al.The cost-effectiveness of domiciliary non-invasive ventilation in patients with end-stage chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review and economic evaluation.Health Technol Assess. 2015 Oct;19(81):1-246
5. Dretzke J et al. The effect of domiciliary noninvasive ventilation on clinical outcomes in stable and recently hospitalized patients with COPD: a systematic review and meta-analysis. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2016 Sep 16-11: 2269-2286.
6. Elliott M Domiciliary NIV for COPD: where are we now?.Lancet Respir Med. 2014 Sep; 2 (9):672-3.
7. Ekström, M. Clinical Usefulness of Long-Term Oxygen Therapy in Adults NEJM 375;17 October 27, 2016
8. Hardinge M et al. - British Thoracic Society Home Oxygen Guideline Development Group; British Thoracic Society Standards of Care Committee. British Thoracic Society guidelines for home oxygen use in adults. Thorax.70 Suppl 1:i1-43; 2015.
9. Linee Guida sull'Insufficienza respiratoria. Regione Toscana aggiornamento 2014
10. Mansell SK et al. Using domiciliary non-invasive ventilator data downloads to inform clinical decision-making to optimise ventilation delivery and patient compliance BMJ Open Resp Res 2018;5:
11. McDonald CF et al. - Clinical Practice Guideline on Adult Domiciliary Oxygen Therapy: Executive summary from the Thoracic Society of Australia and New Zealand. Respirology 21:76–78; 2016.

a. NEJM 375 17 October 27, 2016
12. McDonald CF et al. - Clinical Practice Guideline on Adult Domiciliary Oxygen Therapy: Executive summary from the Thoracic Society of Australia and New Zealand. Respirology 21:76–78; 2016.
    a. NEJM 375; 17 October 27, 2016
13. McDonald CF et al Clinical Practice Guideline on Adult Domiciliary Oxygen Therapy: Executive summary from the Thoracic Society of Australia and New Zealand Respirology (2016) 21, 76–78
14. Murphy PB[1], Hart N[2]. Home Non-Invasive Ventilation for COPD: How, Who and When? Arch Bronconeumol. 2018 Mar ; 54(3): 149-154.
15. Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. Continuous or nocturnal oxygen therapy in hypoxemic chronic obstructive lung disease: a clinical trial. Nocturnal Oxygen Therapy Trial Group. Ann Int Med 93:391–8; 1980.
16. Peckham DG, McGibbon K, Tonkinson J, et al. Improvement in patient compliance with long-term oxygen therapy following formal assessment with training. Respir Med 92:1203–6; 1998.
17. Ramsay M, Hart N. Current opinions on non-invasive ventilation as a treatment for chronic obstructive pulmonary disease. Curr Opin Pulm Med. 2013 Nov; 19 (6):626-30.
18. Report of the Medical Research Council Working Party. Long-term domiciliary oxygen therapy in chronic hypoxic cor pulmonale complicating chronic bronchitis and emphysema. Lancet 1: 681-686; 1981.
19. The Long-Term Oxygen Treatment Trial Research Group. A Randomized Trial of Long-Term Oxygen for COPD with Moderate Desaturation NEJM 375;17 October 27, 2016
20. Scala R. Home mechanical ventilation in chronic obstructive pulmonary disease Clin Ter. 2006 Mar-Apr;157(2):159-64

Riabilitazione pneumologica

La riabilitazione pneumologica fa parte del percorso di assistenza terapia e cura del paziente con IRC sia adulto che pediatrico.

Nelle fasi avanzate dell'insufficienza respiratoria sono sempre presenti la disfunzione della muscolatura scheletrica e respiratoria, la deplezione di massa magra e la ridotta capacità di esercizio che contribuiscono, in maniera determinante, a generare una condizione di vera e propria disabilità respiratoria con importante dispnea durante le ADL e quindi limitazione della partecipazione alle attività lavorative, sociali e della vita quotidiana. L'origine di questa condizione è da attribuire all'infiammazione sistemica, al decondizionamento, conseguente alla precoce e progressiva riduzione del movimento e delle attività della vita quotidiana, e all'adozione di uno stile di vita sempre più sedentario che, nelle fasi finali di malattia, può progredire fino all'allettamento.

La dispnea che insorge sotto sforzo e che al progredire della malattia si manifesta per sforzi sempre meno intensi ha molte cause e determina l'instaurarsi di un circolo vizioso: DISPNEA → RIDUZIONE DELL'ATTIVITÀ FISICA → DECONDIZIONAMENTO → DEPLEZIONE MUSCOLARE → DISPNEA CHE INSORGE PIÙ PRECOCEMENTE E PER SFORZI MENO INTENSI.

La ridotta attività fisica peggiora inoltre la prognosi di malattia, essendo associata ad un aumentato rischio di mortalità e di ospedalizzazioni per riacutizzazioni oltre che ad un declino più veloce della funzione polmonare.

E' noto ormai da molti anni, che una terapia farmacologica ottimizzata e l'ossigenoterapia non sono in grado, da sole, di contrastare efficacemente la dispnea e il decondizionamento fisico e che programmi di Riabilitazione Pneumologica (RP), basati su evidenze scientifiche ormai consolidate, consentono di minimizzare la sintomatologia e massimizzare la performance fisica promuovendo l'autonomia, aumentando la partecipazione alle attività della vita quotidiana, migliorando la qualità di vita legata alla salute e l'adozione di comportamenti appropriati. La RP è un intervento globale e multidisciplinare che prevede, quale intervento cardine ma non esaustivo, l'allenamento all'esercizio fisico.

La RP produce i benefici sovra elencati anche nei pazienti più severi e può essere intrapresa altresì in diversi *settings*: dalla ospedalizzazione per un episodio di riacutizzazione determinando un più veloce recupero e minori recidive di ri-ospedalizzazioni alla riabilitazione eseguita in ambiente ambulatoriale complesso o addirittura al domicilio con o senza supervisione a distanza.

Un ruolo particolare ha la Riabilitazione per i pazienti utilizzatori di ossigeno terapia che trovano in percorsi strutturati di supporto al loro deficit ossigenativo *devices* utili per la notte, sotto sforzo, portatili, eroganti alti flussi e ossigeno riscaldato. Il buon e corretto uso della ossigeno terapia ha garantito in questi anni ai pazienti respiratori l'allungamento della sopravvivenza, l'aumento della abilità motoria, la riduzione della dispnea sotto sforzo, il miglioramento della qualità della vita.

Altro ruolo fondamentale della Riabilitazione è l'interesse per i pazienti respiratori cronicamente critici, come i pazienti ventilatori dipendenti, portatori di tracheostomia, con patologie neuromuscolari che richiedono il coinvolgimento attivo da parte dello Pneumologo e del fisioterapista con elevate competenze in

materia che devono operare in team con competenze specifiche e altamente qualificate tenendo conto delle problematiche di *risk management* e monitoraggio fondamentali per migliorare sopravvivenza, ridurre costi sociali e disabilità.

Bibliografia

1) Carolyn L. Rochester, Ioannis Vogiatzis, Anne E. Holland, Suzanne C. Lareau, Darcy D. Marciniuk, Milo A. Puhan, Martijn A. Spruit, Sarah Masefield, Richard Casaburi, Enrico M. Clini, Rebecca Crouch, Judith Garcia-Aymerich, Chris Garvey, Roger S. Goldstein, Kylie Hill, Michael Morgan, Linda Nici, Fabio Pitta, Andrew L. Ries, Sally J. Singh, Thierry Troosters, Peter J. Wijkstra, Barbara P. Yawn, and Richard L. ZuWallack; on behalf of the ATS/ERS Task Force on Policy in Pulmonary Rehabilitation An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Policy Statement: Enhancing Implementation, Use, and Delivery of Pulmonary Rehabilitation Am J Respir Crit Care Med Vol 192, Iss 11, pp 1373–1386, Dec 1, 2015
2) Charlotte E Bolton,et al. British Thoracic Society Pulmonary Rehabilitation Guideline Development Group,on behalf of the British Thoracic Society Standards of Care Committee British Thoracic Society guideline on pulmonary rehabilitation in adults. Thorax 2013; 68: 30. doi:10.1136/thoraxjnl-2013-203808
3) Crisafulli, E., D'Abrosca, F., Delicati, O., Gaudiello, G., Pasqua, F., Zampogna, E., Lazzeri M., Balbi, B. Raccomandazioni Italiane sulla Pneumologia Riabilitativa. Evidenze scientifiche e messaggi clinico-pratici: Articolo di sintesi di un gruppo di esperti. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio, 2015; 30(5), 250-263.
4) Lacasse Y, Wong E, Guyatt GH, et al. Meta-analysis of respiratory rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease. Lancet 1996: 348: 1115-9.
5) Linee Guida G.O.L.D. (Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease): National Heart, Lung, and Blood Institute (Bethesda), World Health Organisation (Geneve 2017).
6) Martijn A. Spruit, et al. Task Force on Pulmonary Rehabilitation An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Key Concepts and Advances in Pulmonary Rehabilitation Executive Summary. Am J Respir Crit Care Med Vol 188, Iss 8, pp 1011–1027, Oct 15, 2013
7) Martijn A. Spruit, et al. on behalf of the ERS Rehabilitation and Chronic Care, and Physiotherapists Scientific Groups, the American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation, the ATS Pulmonary Rehabilitation Assembly and the ERS COPD Audit team Differences in content and organizational aspects of pulmonary rehabilitation programmes Eur Respir J 2014; 43: 1326–1337 | DOI: 10.1183/09031936.00145613
8) L.Nici, C.Donner, E.Wouters, R. Zuwallack, N. Ambrosino, J. Bourbeau, M. Carone, B. Celli, M. Engelen, B. Fahy, C. Garvey, R. Goldestein, R. Gosselink, S. Lareau, N.l Maclintyre, F. Maltais, M. Morgan, D. O' Donnell, C. Prefault, J. Reardon, C. Rochester, A. Chols, S. Singh and T. Troosters, on behalf of the ATS / ERS Pulmonary Rehabilitation Writing Committee : American Thoracic Society / European Respiratory Society Statement on Pulmonary Rehabilitation. Am J Respir Crit Care Med Vol 173. pp 1390-1413, 2006.
9) Quaderni del Ministero della Salute N. 8 Marzo-Aprile 2011" La centralita' della persona in riabilitazione: nuovi modelli organizzativi e gestionali".
10) Singh SJ1, ZuWallack RL, Garvey C, Spruit MA; American Thoracic Society/European Respiratory Society Task Force on Pulmonary Rehabilitation. Learn from the past and create the future: the 2013 ATS/ERS statement on pulmonary rehabilitation Eur Respir J. 2013 Nov; 42 (5):1169-74.doi: 10.1183/09031936.00207912.
11) Spencer L Pulmonary rehabilitation for patients with acute chronic obstructive pulmonary disease exacerbations: is the evidence strengthening? Current opinion in pulmonary medicine (2018) **24:** 147-151
12) Vitacca, M., Paneroni, M., Peroni, R., Barbano, L., Dodaj, V., Piaggi, G., Vanoglio F., Luisa A., Giordano A., Ceriana, P. (2014). Effects of a multidisciplinary care program on disability, autonomy, and nursing needs in subjects recovering from acute respiratory failure in a chronic ventilator facility. Respiratory care, 59(12), 1863-1871.

Questo documento è stato preparato a cura del Gruppo di Lavoro GARD-Italy "Continuità assistenziale: insufficienza respiratoria"

COMPONENTI DEL GRUPPO

Bignamini Elisabetta-SIMRI
Centanni Stefano-SIP
Ciuffini Mario-Alfa 1 antitripsina
Cutrera Renato-SIMRI
D'Abrosca Francesco-ARIR
Esposito Fulvio-SIMRI
Falcone Franco– Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO)
Guffanti Enrico- SIP
La Grutta Stefania- SIMRI
Lazzeri Marta –ARIR
Laurendi Giovanna- Ministero della Salute, DG Prevenzione
Paneroni Mara- ARIR
Pisanti Paola- Ministero della Salute, DG Programmazione
Scala Raffaele- Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO)
Vitacca Michele AIPO
Vacchi Fabiana-ARVOR Onlus

Coordinatori:
Giovanna Laurendi - Ministero della Salute, DG Prevenzione
Paola Pisanti – Ministero della Salute, DG Programmazione

Segreteria Scientifica di GARD- Italy
Sonia Mele - Ministero della Salute, DG Prevenzione