

La ventilazione meccanica non-invasiva nelle malattie neuromuscolari

Il trattamento dell'insufficienza ventilatoria di origine neuromuscolare per molti anni è stato considerato come una procedura estremamente controversa e tale da sollevare notevoli dubbi di carattere etico. Ciò a causa della mancanza di una strategia terapeutica realmente efficace e della severa compromissione della qualità di vita (*QoL*) nei soggetti neuromiopatici in stadio avanzato di malattia.

In anni recenti, tuttavia, l'approccio alla cura dell'insufficienza ventilatoria nei malati neuromuscolari ha subito una significativa revisione, in seguito a due nuovi elementi:

- vi è stato un *notevole progresso tecnologico*, che consente di erogare un supporto ventilatorio efficace anche mediante l'applicazione non-invasiva, facendo ricorso ad una maschera nasale o ad un boccaglio e non più alla via tracheostomica. La ventilazione meccanica a lungo termine applicata non-invasivamente (*NIMV*) si caratterizza per semplicità di utilizzo, mantenimento dell'integrità funzionale delle vie aeree superiori e basso costo;
- la maggior parte dei soggetti con severo handicap respiratorio sottoposti a NIMV esprimono un notevole livello di soddisfazione per la loro condizione di vita, seppure essi non siano in grado di raggiungere molti degli obiettivi che la popolazione "normale" considera irrinunciabili per un'accettabile qualità di vita.

In conseguenza di ciò, nonché di un atteggiamento di crescente ottimismo, un numero sempre maggiore di malati neuromuscolari con compromissione respiratoria di grado avanzato viene sottoposto con successo a ventilazione meccanica a lungo termine, abitualmente in ambito domiciliare.

Modalità di ventilazione

Per il trattamento dell'insufficienza ventilatoria cronica (CRF) di origine neuromuscolare possono essere utilizzati con successo sia ventilatori esterni a *pressione negativa* (polmone d'acciaio, ventilatore tipo corazza e tipo poncho), sia ventilatori a *pressione positiva* (PPV). Pur tuttavia, a partire dalla metà degli anni Ottanta, la ventilazione a pressione positiva è divenuta la tecnica più largamente diffusa, principalmente a causa della disponibilità di confortevoli interfaccia nasali e di una crescente esperienza medica.

La somministrazione di NIMV mediante PPV richiede la presenza di un ventilatore che rilascia gas pressurizzato ai polmoni mediante interfaccia nasale o oronasale; il gas espirato viene eliminato senza contaminare il gas inspirato, eccetto che per il tratto del cosiddetto "spazio morto" del circuito, prossimo al paziente.

Mentre i primi ventilatori erano di tipo *volumetrico* (a limite di volume), poco sofisticati, in anni recenti si è giunti allo sviluppo di una nuova generazione di apparecchi che forniscono modalità di ventilazione sia di tipo *volumetrico* che *pressometrico* (a limite di pressione), generalmente maneggevoli e semplici da utilizzare per il paziente.

Non vi è un definitivo consenso sul tipo di interfaccia ottimale per l'erogazione di NIMV: a disposizione in commercio vi sono interfaccia precostituite, di solito in silicone, tipo maschera nasale, "soffietti" nasali, boccaglio oppure maschera oronasale; in alternativa si può ricorrere a maschere fatte su misura, prendendo l'impronta della faccia.

Le maschere nasali sono di solito preferibili per la ventilazione notturna, in quanto più confortevoli; quelle oronasali sono adatte per soggetti che presentino eccessivi "sfiati" d'aria dalla bocca o dal naso. I boccagli sono stati utilizzati con successo su soggetti che necessitano di NIMV continua, 24 ore/die.

La scelta del tipo di ventilatore e dell'interfaccia rimane comunque legata alla preferenza del paziente e all'intuizione ed esperienza dell'operatore, piuttosto che a linee guida standardizzate.

Indicazioni e controindicazioni

La NIMV si rende necessaria quando il lavoro dei muscoli respiratori sia insufficiente a sostenere una ventilazione alveolare adeguata, causando un'insufficienza respiratoria cronica stabile o lentamente progressiva. Qualora tutti i concomitanti fattori reversibili (infezioni del tratto respiratorio, scompenso cardiaco, disonie severe ecc.) siano stati trattati con successo, l'*indicazione alla NIMV* è definita dalle seguenti condizioni:

- significativa, stabile ipercapnia diurna ($\text{PaCO}_2 > 50$ mm Hg);
- lieve ipercapnia diurna e/o notturna ($\text{PaCO}_2 > 45$ mm Hg) oppure desaturazione ossiemoglobinica sonno-relata ($\text{SaO}_2 < 88\%$ per almeno 5 minuti consecutivi), associate a sintomi attribuibili ad ipoventilazione (astenia, dispnea, cefalea mattutina);
- capacità vitale forzata $< 50\%$ predetto o Pressione Inspiratoria Massima alla Bocca < 60 cm H_2O , per malattie rapidamente progressive.

Le seguenti condizioni sono generalmente considerate *controindicazioni alla NIMV*:

- severi disturbi di deglutizione, tali da condurre ad inalazione cronica e polmoniti da aspirazione;
- insufficiente eliminazione delle secrezioni bronchiali, nonostante il ricorso ad assistenza manuale o meccanica alla tosse;
- necessità di ventilazione meccanica pressoché continua (> 20 ore/die).

Tali condizioni per lo più richiedono il ricorso alla ventilazione invasiva per via tracheostomica.

La NIMV è talora tecnicamente difficile da applicare, specie in età pediatrica, e richiede adeguate motivazioni e cooperazione da parte del paziente.

Meccanismo d'azione

Sebbene vi sia un generale accordo sul fatto che l'uso di NIMV notturna da parte di soggetti neuromiopatici induca un significativo incremento della ventilazione spontanea, non vi è consenso sul meccanismo mediante il quale il quadro clinico e gli scambi gassosi diurni tendono a migliorare rapidamente. A tale riguardo sono state proposte tre teorie.

In accordo con l'ipotesi della *distensione toraco-polmonare*, l'applicazione della PPV contribuirebbe a ridurre la rigidità del sistema toraco-polmonare e il lavoro respiratorio di tipo elastico.

Secondo l'ipotesi del *riposo muscolare* la PPV notturna metterebbe a riposo i muscoli respiratori cronicamente affaticati, migliorandone la performance diurna e con essa gli scambi gassosi.

Infine, l'ipotesi della *riregolazione dei centri nervosi* argomenta che la riduzione della ritenzione di CO_2 durante il sonno mediante ventilazione meccanica migliori la sensibilità dei centri respiratori e abbassi la soglia di risposta a variazioni di CO_2 . In conseguenza di ciò, la ventilazione spontanea diurna tenderebbe a migliorare progressivamente.

Risultati della ventilazione

Il ricorso alla ventilazione meccanica a lungo termine applicata non-invasivamente in portatori di neuromiopatie affetti da insufficienza ventilatoria cronica può ragionevolmente indurre un miglioramento della funzionalità respiratoria e della qualità di vita, come pure una diminuzione degli episodi di acuzie che richiedono il ricorso a cure intensive ospedaliere. In particolare:

- *Funzione respiratoria*: gli scambi gassosi in fase di veglia durante ventilazione spontanea tendono a normalizzarsi rapidamente dopo l'inizio della NIMV.
- *Morbilità broncopolmonare*: la NIMV diminuisce il rischio di complicanze respiratorie e di ospedalizzazioni e ritarda di mesi o anni il ricorso alla tracheostomia.
- *Qualità di vita*: i soggetti che utilizzano la NIMV riportano una riduzione dei sintomi secondari alla ritenzione di CO₂ e risultano sovrapponibili a coetanei sani, per quanto riguarda la percezione del proprio stato di salute e il grado di integrazione sociale.
- *Sopravvivenza*: la somministrazione della NIMV aumenta la sopravvivenza nella distrofia muscolare di Duchenne.

*A cura di **Andrea Vianello**, Unità Operativa di Fisiopatologia Respiratoria - Azienda Ospedaliera di Padova. Presidente della Commissione Medico-Scientifica UILDM.*