



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

DELIBERAZIONE N. 29/8 DEL 8.09.2023

Oggetto: Linee di indirizzo regionali finalizzate all'appropriatezza prescrittiva della ventilazione meccanica domiciliare e ossigenoterapia a lungo termine.

L'Assessore riferisce che la ventilazione meccanica domiciliare (VMD) e l'ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) hanno avuto un'ampia diffusione nel mondo occidentale e in Italia contribuendo ad aumentare l'aspettativa e la qualità di vita del paziente affetto da insufficienza respiratoria cronica, riducendo i costi economici e sociali.

L'Assessore ricorda che con Deliberazione n. 10/43 del 11.2.2009 la Giunta Regionale ha approvato le "Linee di indirizzo in materia di cura e assistenza alle persone con Sclerosi Laterale Amiotrofica e /o in ventilazione assistita", mentre con Determinazione n. 1164 del 16.12.2008 sono state approvate le Linee di indirizzo regionali finalizzate all'appropriatezza prescrittiva dell'ossigenoterapia domiciliare a lungo termine, aggiornate dal gruppo di lavoro costituito con Determinazione n. 906 del 5.11.2008 e approvate con le Determinazioni n. 1145 del 31.12.2009 e n. 1555 del 22.11.2012.

L'Assessore al fine di permettere un utilizzo proficuo della VMD e dell'OTLT nella gestione dell'insufficienza respiratoria cronica, anche in considerazione dell'evoluzione delle conoscenze scientifiche, dei più recenti progressi tecnologici e dell'esperienza prescrittiva degli anni intercorsi dalla loro stesura, ritiene necessario procedere alla revisione delle linee di indirizzo regionali prodotte nel 2012, per la cui finalità, con determinazione n. 275 del 23.03.2022, è stato costituito un apposito gruppo di lavoro che ha evidenziato come nell'applicazione delle linee di indirizzo regionali 2008-2012 siano emerse difficoltà cliniche, tecniche ed organizzative che hanno interessato le diverse tappe del processo gestionale del paziente in ventilazione meccanica domiciliare (VMD) e in ossigenoterapia a lungo termine (OTLT), dalla scelta, l'adattamento e la personalizzazione del trattamento, all'accompagnamento del paziente a domicilio, al follow-up.

Sono state evidenziate diverse problematiche della gara ancora in essere per la gestione dei pazienti in VDM e OTLT, tra queste la disponibilità di dispositivi per le diverse tipologie di pazienti e dell'organizzazione, nonché della competenza in merito agli adeguamenti tecnologici degli impianti del domicilio del paziente. L'Assessore sottolinea come tali difficoltà potrebbero essere superate attraverso una procedura ad evidenza pubblica finalizzata alla fornitura del servizio per la ventilazione meccanica domiciliare e ossigenoterapia a lungo termine, già utilizzata in altre Regioni.



Tale modalità supererebbe anche il problema della manutenzione e sostituzione dei dispositivi obsoleti, garantendo la consegna a domicilio di tutto il materiale consumabile necessario ed evitando il disagio ai pazienti/familiari di recarsi per la consegna ai servizi farmaceutici territoriali /distretto.

La Giunta Regionale, sentita e condivisa la proposta dell'Assessore Regionale dell'Igiene e Sanità e dell'Assistenza Sociale e visto il parere espresso dal Direttore Generale della Sanità

DELIBERA

- Di approvare le Linee di indirizzo regionali finalizzate all'appropriatezza prescrittiva della ventilazione meccanica domiciliare e ossigenoterapia a lungo termine, allegate alla presente deliberazione di cui sono parte formale e sostanziale.
- Di approvare i moduli per la prescrizione dei dispositivi medici e del materiale di consumo di cui agli allegati: allegato 1 – modulo prescrizione ventilatore/interfaccia; allegato 2 – modulo prescrizione materiale di consumo.
- Di stabilire che Ares nella progettazione della nuova procedura ad evidenza pubblica per la ventilazione meccanica domiciliare (VMD) e l'ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) dovrà assicurare il rispetto delle Linee di indirizzo allegate; inoltre, considerate le difficoltà gestionali determinate dalla precedente gara per la fornitura di dispositivi e materiale di consumo, dovrà valutare in termini di costo/beneficio anche la possibilità di gestire l'assistenza ai pazienti in VDM e OTLT con la fornitura del servizio per la ventilazione meccanica domiciliare e ossigenoterapia a lungo termine, già utilizzata in altre Regioni. Tale modalità supererebbe anche il problema della manutenzione e sostituzione dei dispositivi obsoleti, garantendo la consegna a domicilio di tutto il materiale consumabile necessario ed evitando il disagio ai pazienti/familiari di recarsi per la consegna ai servizi farmaceutici territoriali/distretto.

Il Direttore Generale

Giovanna Medde

Il Presidente

Christian Solinas

ALLEGATO 1 – FAC-SIMILE MODULO PRESCRIZIONE VENTILATORE/INTERFACCIA

CENTRO PRESCRITTORE/U.O. _____ -
OSPEDALE _____

TELEFONO _____ FAX _____ EMAIL _____

Cognome e Nome:

Luogo di nascita: Data di nascita:

codice fiscale:

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

Residente aIndirizzo:.....

Telefono:

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

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

	Malattia neuromuscolare		Fibrosi cistica
	Sindrome delle apnee centrali		BPCO
	Lesione Midollo		OSAS
	Alterazione gabbia toracica		OSAS + altra patologia
	Sindrome obesità-ipoventilazione (OHS)		Altro
	Sindrome da ipoventilazione centrale		

Diagnosi: _____

Il paziente è stato adattato alla:

- Ventilazione non Invasiva o CPAP
 Ventilazione Invasiva

Si prescrive pertanto

1. Ventilatore domiciliare:

Modello	Tipo	Ditta	Ore utilizzo/die

2. Interfaccia ventilazione non invasiva: Maschere

Tipo		Modello	Ditta
	Maschera nasale		
	Maschera orale		
	Maschera oro-nasale		
	con dispositivo anti-rebreathing		
	senza dispositivo anti-rebreathing		

3. Interfaccia ventilazione invasiva: cannule

Modello	Numero	Ditta	Codice

4. EVENTUALI ALTRI PRESIDI PRESCRITTI:

Tipologia		Modello	Ditta
	Umidificatore attivo (stand-alone)		
	Saturimetro portatile		
	Aspiratore chirurgico a rete e batteria		
	Nebulizzatore		
	Assistente tosse		
	Apparecchio per ginnastica respiratoria		

EVENTUALI ANNOTAZIONI

Si allega la prescrizione del materiale di consumo (**Allegato 2**) annuale valida sino a nuova prescrizione.

Firma del Medico Prescrittore

Data



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

ALLEGATO 2 – FAC-SIMILE MODULO PRESCRIZIONE MATERIALE DI CONSUMO

CENTRO PRESCRITTORE/U.O. _____ -
OSPEDALE _____

TELEFONO _____ FAX _____ EMAIL _____

Cognome e Nome:

Luogo di nascita: Data di nascita:

codice fiscale:

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

Residente a Indirizzo:.....

Telefono:

Comune di residenza A.S.L. di residenza.....

Il paziente è stato adattato alla:

- Ventilazione non Invasiva o CPAP
 Ventilazione Invasiva

Ore di ventilazione/DIE: _____

VENTILAZIONE NON INVASIVA

<i>tempo di ventilazione < 8 ore al giorno</i>	Modello
almeno 3 maschere	
almeno 3 circuiti	
filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura	

<i>tempo di ventilazione 8 ≤ ore ≤ 16 al giorno</i>	Modello
almeno 4 maschere	
almeno 4 circuiti	
filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura	

<i>tempo di ventilazione > 16 ore al giorno</i>	Modello
almeno 6 maschere	
almeno 6 circuiti	



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura	
--	--

VENTILAZIONE INVASIVA

* Dispositivo medico richiesto	Quantità annuale massima erogabile	Quantità mensile richiesta
circuito ventilatore in dotazione lunghezza cm 180	52	
filtro HME	365	
cateter mount	365	
filtri antipolvere/polline compatibili per ventilatore assegnato	12	
cannula tracheostomica cuffiata (per il modello si rimanda all'Allegato 1)	12 (+4 di riserva)	
collarino per fissaggio cannula	365	
medicazioni tracheostomia (tnt fenestrate, metalline fenestrate, in schiuma di silicone ad alta assorbenza fenestrate)	730	
telino sterile 45 x 60 cm	24	
garze tnt	1800	
fiale sol. fis. 10 ml	365	
siringa 10 ml	24	
guanti chirurgici sterili misure variabili	12	
guanti sterili ambidestri x esplorazione non chirurgici misure variabili	1920	
tracoe smart cuff manager (sistema x il controllo pressione della cuffia della cannula)	4	
pallone ambu	1	
tubo raccordo ossigeno	12	
set ventilazione manuale (vai e vieni, solo se presente fonte di ossigeno ad alti flussi)	1	
nasini igroscopici (in ventilazione intermittente)	365	
valvola fonatoria (solo se la condizione clinica permette la fonazione)	12	
tubo a bolle 180 cm per aspiratore	12	
filtro aspiratore	12	
bicchiere rigido	1	
sondini aspirazione con valvola e punta atraumatica - diametro variabile	1920	
sol. fis. tappo a vite x irrigazione	365	
gel lubrificante monousosterile idrosolubile con lidocaina	24	
* barrare il DM richiesto		



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

Materiale necessario in quantitativo eccedente a quanto previsto dalle Linee Guida Regionali:

Data

Firma del medico prescrittore



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

**LINEE DI INDIRIZZO REGIONALI FINALIZZATE
ALL'APPROPRIATEZZA PRESCRITTIVA DELLA
VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE (VDM)
E
OSSIGENOTERAPIA A LUNGO TERMINE (OTLT)**



SOMMARIO

Sommario

Sommario	1
1. RAZIONALE DEL DOCUMENTO	4
2. VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE	5
2.1 Premessa.....	5
2.2 Obiettivi.....	5
2.3 Modalità	5
2.4 Criteri di avviamento alla VMD	7
2.5 Indicazioni alla VMD	7
3. PATOLOGIE CON INDICAZIONE ALLA VMD	8
3.1 DISTURBI RESPIRATORI SONNO CORRELATI (DRSC).....	8
3.2 BRONCOPNEUMOPATIA CRONICA OSTRUTTIVA (BPCO)	9
3.2.1 ETÀ E COMORBILITÀ.	10
3.3 MALATTIE NEUROMUSCOLARI.....	10
3.3.1 CRITERI PER LA PRESCRIZIONE DELLA VNI NEL PAZIENTE CON MALATTIE NEUROMUSCOLARI	12
3.3.2 GESTIONE DELLE SECREZIONI TRACHEO-BRONCHIALI.....	12
3.4 MALATTIE TORACO-POLMONARI CRONICHE.....	13
3.5 SINDROMI DA IPOVENTILAZIONE CENTRALE (CONGENITE E ACQUISITE).....	13
4. VENTILAZIONE DOMICILIARE NEL BAMBINO	14
4.1 INTRODUZIONE.....	14
4.2 DEFINIZIONE DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA NEL BAMBINO	14
4.3 FISIOPATOLOGIA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA (NEL BAMBINO).....	14
4.4 PROBLEMATICHE DELL'ASSISTENZA VENTILATORIA CRONICA	15
4.5 VENTILAZIONE CRONICA DOMICILIARE NEL BAMBINO	15
4.6 TECNICHE DI VENTILAZIONE NON INVASIVA (VNI)	16



4.6.1 Ventilazione a pressione positiva (PPV) con maschera nasale o facciale	16
4.7 TECNICHE DI VENTILAZIONE INVASIVA (VI).....	16
4.8 ESAMI NECESSARI PER PORRE L'INDICAZIONE ALLA VMD.....	16
4.9 INDICAZIONI ALL'INIZIO DELLA VDM NEI PAZIENTI CON PATOLOGIA NEURO-MUSCOLARE.....	17
5. OSSIGENOTERAPIA A LUNGO TERMINE	18
5.1 METODI E TECNOLOGIE PER L'EROGAZIONE IN OSSIGENOTERAPIA	18
5.2 INTERFACCE PER SOMMINISTRAZIONE DI OSSIGENO-TERAPIA	19
5.3 PRESCRIZIONE	20
5.4 PRESCRIZIONI DI OSSIGENOTERAPIA INTERMITTENTE.....	21
5.5 OTLT IN ALTRE PATOLOGIE	22
5.6 OSSIGENO-TERAPIA IN PAZIENTI CHE NECESSITANO DI CURE PALLIATIVE	22
5.7 VALUTAZIONE DEL PAZIENTE ALL'ATTO DELLA PRIMA PRESCRIZIONE.	23
5.8 FOLLOW-UP DEL PAZIENTE (RINNOVO O SOSPENSIONE DEL PIANO TERAPEUTICO).....	23
5.9 OSSIGENO TERAPIA IN PAZIENTI FUMATORI.....	24
6. TECNOLOGIE E SISTEMI PER IL SUPPORTO DEL PAZIENTE SOTTOPOSTO A VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE	25
6.1 VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE NEGATIVA (NPV).....	25
6.2 VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE POSITIVA (PPV).....	25
6.2.1 CLASSIFICAZIONE DEI VENTILATORI	26
6.2.2 ALTRE APPARECCHIATURE UTILIZZATE IN VMD	28
6.3 GESTIONE TECNICA DELLE APPARECCHIATURE ELETTROMEDICALI.....	30
6.4 INTERFACCE ED ACCESSORI DELLE APPARECCHIATURE.....	31
6.4.1 CIRCUITI.....	32
6.4.2 INTERFACCE PER LA VENTILAZIONE NON INVASIVA.....	32
6.4.3 INTERFACCE VENTILAZIONE INVASIVA	33
6.5 LE TECNOLOGIE INNOVATIVE A SUPPORTO DELLA VMD: LA TELEMEDICINA.....	33
6.6 INFRASTRUTTURA ICT	35



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

7. PRESCRIZIONE DELLA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE.....	37
7.1 SETTING DI PRESCRIZIONE DELLA VMD E DELL'O2 TERAPIA PER LIVELLO DI INTENSITÀ DI CURA	
.....	39
7.1.1 DOTAZIONE TECNOLOGICA ED APPARECCHIATURE	39
7.1.2 MATERIALE DI CONSUMO.	40
7.1.3 FORMAZIONE DEI CARE-GIVERS.....	41
7.2 ASSISTENZA DOMICILIARE RESPIRATORIA (ADR).	41
LEGENDA.....	43



1. RAZIONALE DEL DOCUMENTO

Negli ultimi anni la ventilazione meccanica domiciliare (VMD) e l'ossigenoterapia a lungo termine (OTLT) hanno avuto un'ampia diffusione nel mondo occidentale e in Italia contribuendo ad aumentare l'aspettativa e la qualità di vita del paziente affetto da insufficienza respiratoria cronica, riducendo i costi economici e sociali.

La ventilazione meccanica (VM) si pone come obiettivi fisiologici l'ottimizzazione della ventilazione polmonare, il miglioramento dello scambio gassoso e la riduzione del lavoro respiratorio, come obiettivi clinici la correzione delle alterazioni emogasanalitiche, il miglioramento della qualità di vita del paziente, la riduzione della morbilità e della mortalità. Gli obiettivi organizzativi mirano invece a ridurre l'ospedalizzazione contenendo i costi derivanti da una non corretta appropriatezza del setting assistenziale.

L'efficacia della VM è variabile a seconda della patologia di base e a seconda dell'intensità del quadro evolutivo che caratterizza l'insufficienza respiratoria cronica. Si parla infatti di deficit respiratori di bassa complessità assistenziale, legati a disturbi respiratori per patologie sonno-correlate (DRSC), che in alcuni casi possono evolvere in un livello di media complessità assistenziale dove rientrano pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica, BPCO, patologie neuromuscolari, suscettibili di trattamento tramite ventilazione domiciliare non invasivo (VNI). Nel livello ad alta complessità assistenziale i pazienti sono tracheostomizzati e sottoposti a ventilazione domiciliare invasiva (VI).

Sono attualmente disponibili linee di indirizzo regionali per la prescrizione della VMD e dell'OTLT, il cui ultimo aggiornamento risale al 2012 e che, in considerazione dell'evoluzione delle conoscenze scientifiche, dei più recenti progressi tecnologici e dell'esperienza prescrittiva degli anni intercorsi dalla loro stesura, necessitano di un aggiornamento al fine di permettere un utilizzo proficuo della VMD e dell'OTLT nella gestione dell'insufficienza respiratoria cronica anche tenendo conto delle specificità della nostra regione.

Esistono oggi una serie di difficoltà cliniche, tecniche ed organizzative che interessano le diverse tappe del processo gestionale del paziente in VMD e in OTLT, dalla scelta, l'adattamento e la personalizzazione del trattamento, all'accompagnamento del paziente a domicilio, al follow-up. Tali difficoltà appesantiscono e rallentano il lavoro dei prescrittori e delle strutture e servizi implicati, e ricadono soprattutto sul paziente limitando il pieno sfruttamento delle potenzialità di queste terapie.

Le presenti linee di indirizzo si propongono quindi di aggiornare le precedenti al fine di permettere di costruire un percorso più attuale e più fluido che configuri una rete assistenziale efficiente, omogenea per tutti i centri prescrittori e per le diverse realtà regionali.



2. VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE

2.1 Premessa

Nell'ambito delle cure domiciliari per i pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica, la VMD riveste un ruolo importante. Il suo scopo 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 di supportare il progressivo deterioramento funzionale di alcune malattie respiratorie, sia di correggere le alterazioni respiratorie che possono insorgere durante il sonno.

2.2 Obiettivi

Gli obiettivi della VMD sono i seguenti:

- Migliorare la qualità di vita del paziente. Pur non potendo essere il solo obiettivo da prefiggersi al momento dell'instaurazione di una VMD, questo obiettivo deve essere imprescindibile poiché al fine di ottenere obiettivi clinici più ambiziosi è necessario ottenere un sufficiente e regolare utilizzo della VMD il che è supportato da un beneficio percepibile dal paziente o quantomeno da un'assenza di un deterioramento della qualità della vita.
- Aumentare il grado di sicurezza domiciliare del paziente. La VMD costituisce un supporto ventilatorio per un paziente la cui funzione ventilatoria è divenuta per diverse possibili patologie, in alcuni casi anche multiple in uno stesso paziente, insufficiente e che necessita quindi di essere assistita al fine di mantenere una stabilità evitando o riducendo il rischio di scompenso respiratorio.
- Ridurre la morbilità. Quando la VMD è ben tollerata dal paziente e quindi utilizzata in modo regolare si è dimostrata essere in grado di ridurre il numero e la gravità delle riacutizzazioni della patologia cronica di base che sostiene l'insufficienza respiratoria, e quindi gli accessi in Ospedale, il numero di giorni di degenza in Ospedale e il numero di giorni di degenza in terapia intensiva.
- Aumentare la sopravvivenza. Sostenere la funzione respiratoria tramite VMD nell'ambito di patologie croniche caratterizzate da una significativa mortalità per cause respiratorie si è dimostrato essere in grado di aumentare la sopravvivenza.
- Ridurre i costi sanitari annui. La VMD permette, riducendo il rischio e la gravità delle decompensazioni della funzione respiratoria fragilizzata dalla patologia cronica di base, di ridurre la necessità di ricorso alle cure ospedaliere, intensive e non, a visite ambulatoriali specialistiche (pneumologiche ma non solo) o del MMG, riducendo in tal modo in modo significativo i costi sanitari.

2.3 Modalità

La VMD può essere effettuata in due modalità:

- Ventilazione non-invasiva (VNI) prevalentemente a pressione positiva somministrata mediante interfacce nasali o oro-nasali;
- Ventilazione invasiva (VI) somministrata tramite cannula tracheostomica.

La VNI è il trattamento di prima scelta in assenza di controindicazioni, quali:



- la presenza di una tosse gravemente compromessa con conseguente scarso controllo delle secrezioni tracheo-bronchiali tale da compromettere l'efficacia della VNI
- la presenza di alterazioni della deglutizione con rischio di aspirazioni ripetute a polmoniti ab ingestis o di intolleranza all'interfaccia.

Quando queste controindicazioni vengono rispettate, gli effetti collaterali della VNI rimangono limitati e consistono in:

- ulcere cutanee, riniti e congiuntiviti in relazione ad un'interfaccia non adatta al paziente
- distensione gastrica

Esiste una vasta gamma di ventilatori domiciliari utilizzabili per la NIV. 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 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 avere maggiore probabilità di raggiungere la massima sincronia tra paziente e ventilatore.

Non ci sono evidenze in favore di una particolare interfaccia che garantisca maggiori benefici, quindi la scelta dovrebbe prendere in considerazione soprattutto il comfort del paziente.

L'umidificazione può cambiare la tolleranza al trattamento e quindi l'aderenza, ma non vi è un chiaro consenso sul fatto che l'umidificazione sia sempre necessaria, 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 VMD 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.

La VNI a pressione negativa riveste un ruolo di nicchia; trova indicazione soprattutto come alternativa di seconda scelta per i pazienti che usano VNI a pressione positiva 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. Gli svantaggi principali della ventilazione a pressione negativa sono rappresentati dal collasso delle vie aeree superiori (controindicata quindi nei pazienti con apnee ostruttive del sonno o con malattie neuromuscolari con interessamento bulbare) e la difficile applicazione in pazienti con deformità della gabbia toracica od obesità.

La VI per mezzo 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.

La VI trova indicazione quando si è in presenza di:

- tosse inefficace;
- difficile gestione delle secrezioni tracheo-bronchiali con scarso controllo delle secrezioni tale da compromettere



l'efficacia della VNI;

- alterazioni della deglutizione con rischio di aspirazioni ripetute e polmoniti ab ingestis o di intolleranza all'interfaccia;
- necessità di supporto ventilatorio prolungato.

Rispetto alla VNI la VI richiede un addestramento maggiore da parte dei care giver, una accurata igiene ma espone il paziente a:

- impedimento alla fonazione;
- alterazioni del meccanismo della deglutizione;
- a maggiore rischio di infezioni delle vie aeree;
- alterazioni del lume tracheale (stenosi, tracheomalacia);
- alterazioni dello stoma tracheale (es. granulazioni, infezioni).

2.4 Criteri di avviamento alla VMD

Al fine di trarre il massimo beneficio per il paziente in termini di qualità della vita, sicurezza, morbilità, sopravvivenza e costi, al momento dell'avviamento della VMD è necessario che:

- la patologia che sostiene l'insufficienza respiratoria cronica sia stata correttamente definita in termini di diagnosi e di gravità;
- la stabilità clinica della patologia cronica di base sia stata raggiunta tramite una terapia medica ottimale;
- le eventuali comorbilità suscettibili di contribuire all'insufficienza respiratoria o di interferire con l'efficacia della VMD siano state identificate e trattate al meglio;
- esistano le condizioni, l'organizzazione e le risorse necessarie a garantire un appropriato accompagnamento a domicilio del paziente, un supporto tecnico domiciliare adattato alle necessità della tipologia di paziente e una rete di connessione definita, semplice e funzionale tra paziente, supporto tecnico, medico di medicina generale, territorio e ospedale.

2.5 Indicazioni alla VMD

La VMD è indicata in pazienti in cui l'attività ventilatoria spontanea del paziente non sia cronicamente in grado di garantire un'adeguata ventilazione alveolare. Le condizioni patologiche in grado di determinare questa condizione di insufficienza respiratoria cronica possono essere raggruppate in:

- Disturbi respiratori sonno correlati (DRSC)
- Broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO)
- Malattie neuromuscolari
- Malattie toraco-polmonari croniche
- Sindromi da ipoventilazione centrale (congenite e acquisite)
- Ventilazione domiciliare nel bambino



3. PATOLOGIE CON INDICAZIONE ALLA VMD

3.1 DISTURBI RESPIRATORI SONNO CORRELATI (DRSC)

Le principali condizioni cliniche che rientrano tra i DRSC sono

- Sindrome delle apnee ostruttive nel sonno
- Sindrome delle apnee centrali nel sonno
- Sindrome obesità-ipoventilazione

Tra di esse la **sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS)** è la condizione epidemiologicamente più rilevante; colpisce nella sua forma clinicamente rilevante tra il 2 ed il 4% della popolazione generale. Questa patologia prevede il trattamento ventilatorio notturno come terapia di prima scelta.

Il numero di pazienti affetti da OSAS clinicamente rilevante in regione Sardegna è verosimilmente di 100-150.000. Solo una percentuale molto limitata (<10%) di essi attualmente diagnosticata e trattata. La mancanza di un corretto inquadramento diagnostico-terapeutico di questi pazienti determina un significativo incremento dei costi sanitari e sociali per la gestione delle comorbidità e delle complicanze della patologia.

Particolare importanza ha, quindi, regolamentare alla luce delle linee guida nazionali ed internazionali, sia l'iter diagnostico che le modalità prescrittive, al fine di garantire un corretto trattamento dei pazienti.

Per OSAS si intende una condizione clinica caratterizzata da ricorrenti episodi di interruzione completa (apnea) o parziale (ipopnea) del flusso aereo durante il sonno, associate a reiterate desaturazioni ossiemoglobiniche, risvegli notturni e frammentazione del sonno.

La forma di apnee-ipopnee del sonno più frequente, cioè quella ostruttiva (OSAS), è associata a russamento persistente ed è, spesso, correlata a fattori predisponenti quali l'obesità o dimorfismi cranio-facciali.

L'OSAS è gravata da significative ripercussioni sull'apparato cardiovascolare, in particolare ipertensione arteriosa sistemica, aritmie (fibrillazione atriale in primis), cardiopatia ischemica cronica, scompenso cardiaco, vasculopatia cerebrale.

I pazienti presentano una sintomatologia soggettiva caratterizzata da:

- ipersonnia diurna
- compromissione della concentrazione, attenzione e memoria
- aumentato rischio di incidentistica automobilistica e lavorativa

L'esame strumentale di riferimento per la diagnosi di OSAS e più in generale dei DRSC è la polisonnografia, che consente di registrare durante il sonno parametri respiratori, cardiaci e neuromuscolari, e permette di confermare il sospetto diagnostico, di differenziare le diverse forme di DRSC, nonché di verificare in casi selezionati l'efficacia del trattamento. L'iter diagnostico prevede fasi ben definite riportate nelle linee guida nazionali AIMS-AIPO e internazionali. La diagnosi di OSAS viene confermata allorché, oltre ai segni e sintomi clinici, si rilevi un indice di apnea-ipopnea (numero di eventi per ora di registrazione - AHI) > 5, o un RDI (indice di disturbo respiratorio) > 5.

Nell'OSAS, l'indicazione al trattamento ventilatorio può essere posta nelle sottoelencate situazioni, in relazione alla severità della malattia ed alla presenza di fattori associati:

1. presenza di un AHI maggiore o uguale a 20 o di un RDI (indice di disturbo respiratorio) maggiore o uguale a 30, indipendentemente dall'entità della sintomatologia o di altre comorbidità e a discrezione dello specialista;
2. presenza di un AHI tra 5 e 19 o di un RDI tra 5 e 29, in associazione a sintomi clinici e/o malattie



cardiovascolari a discrezione dello specialista.

Il trattamento è affidato in prima istanza al trattamento ventilatorio notturno tramite pressione positiva continua (CPAP) in modalità fissa o auto.

Fra gli altri **DRSC** la **sindrome delle apnee centrali nel sonno** è più rara nella popolazione generale, mentre si presenta in modo più frequente in pazienti affetti da scompenso cardiaco, insufficienza renale terminale e in post stroke. Essa può, in casi selezionati, essere avviata a trattamento ventilatorio con CPAP o, in caso di inefficacia con presidi specifici dedicati (ventilazione auto asservita, ventilazione a due livelli di pressione) a seconda delle forme specifiche e delle comorbidità presenti.

La **sindrome obesità-ipoventilazione (OHS – Obesity Hypoventilation Syndrome)** è una patologia caratterizzata dalla presenza di obesità, DRSC e ipercapnia diurna cronica non attribuibile ad altra causa (neuromuscolare, respiratoria o metabolica).

Circa il 90% dei soggetti affetti da OHS presenta un OSAS con un AHI ≥ 5 eventi/h, e circa il 70% con un AHI ≥ 30 eventi/h. Il 10% ha invece un'ipoventilazione durante il sonno in assenza di OSAS. Per quanto riguarda la terapia, le due modalità maggiormente utilizzate sono la CPAP e la ventilazione a due livelli di pressione.

Un approccio pragmatico al trattamento dell'OHS si potrebbe basare sulla presenza o meno di OSA severa (AHI ≥ 30 eventi/h): infatti sono questi i pazienti che potrebbero giovare maggiormente dell'uso della CPAP al fine di ridurre l'entità dell'ipercapnia diurna. In soggetti con AHI < 30 eventi/h, quindi con un'ipercapnia senza OSAS severa, la ventilazione a due livelli di pressione può essere l'approccio indicato in prima battuta.

3.2 BRONCOPNEUMOPATIA CRONICA OSTRUTTIVA (BPCO)

La ventilazione meccanica, invasiva e non invasiva, nel contesto dell'insufficienza respiratoria ipercapnica acuta secondaria a BPCO riacutizzata si sono dimostrate essere efficaci nel ridurre il ricorso all'intubazione tracheale e la mortalità. Nell'ambito del trattamento dell'insufficienza respiratoria ipercapnica cronica secondaria alla BPCO, le prove di efficacia della VMD sono meno evidenti e si limitano alla VNI. Si discute molto a livello delle società scientifiche su questa indicazione della VNI.

Il potenziale beneficio della VNI nell'insufficienza respiratoria ipercapnica cronica del paziente con BPCO deriva dalla sua capacità di ridurre il carico di lavoro dei muscoli respiratori e di migliorare l'ipoventilazione diurna e notturna, migliorando quindi i sintomi, la qualità della vita e del sonno e riducendo il numero delle ospedalizzazioni in ambito intensivo e non intensivo. La VNI è stata associata ad una riduzione della mortalità, del ricorso all'intubazione e meno chiaramente a una riduzione del numero delle ospedalizzazioni. Di fatto, però, non si sono mostrati effetti sulla qualità della vita e manca ancora una dimostrazione certa di incremento della sopravvivenza a lungo termine.

I pazienti con BPCO con ipercapnia cronica hanno una maggiore probabilità di essere ospedalizzati e il loro 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 VNI: 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 in sonno. Per tale motivo si dovrebbe riservare la prescrizione al paziente gravemente ipercapnico, ipercapnico con gravi desaturazioni notturne, soggetto a frequenti



riacutizzazioni.

Criteri per la prescrizione della VNI nel paziente con BPCO

Una volta ottimizzata la terapia medica per la BPCO e trattate eventuali comorbidità (sindrome delle apnee del sonno, 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;
- PaCO_2 50-54 mmHg ed evidenza di desaturazione notturna in corso di ossigenoterapia ($\text{SpO}_2 < 88\%$ per almeno 5 minuti);
- PaCO_2 50-54 mmHg ed frequenti ospedalizzazioni per riacutizzazioni con scompenso respiratorio acuto

3.2.1 ETÀ E COMORBILITÀ.

L'età avanzata e la presenza di comorbidità non dovrebbe costituire una controindicazione alla prescrizione della VNI anche se la presenza di disabilità mentali o fisiche tali da compromettere un corretto utilizzo della VNI possono compromettere in modo significativo la sua efficacia.

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 NIV, 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 VMD e VMD associata a tecniche di clearance delle vie aeree nei pazienti con BPCO.

Anche i dati relativi all'utilizzo di mucolitici associati alla VMD sono scarsi.

3.3 MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Le malattie neuromuscolari possono essere espressione di un danno neurologico a vari livelli: centrale, midollare, nervoso periferico, giunzione neuromuscolare o muscolare, e rappresentano una frequente causa di insufficienza respiratoria cronica che richiede il ricorso alla VMD.

Esse rappresentano anche il paradigma del paziente che va incontro ad un progressivo deterioramento della funzione respiratoria che richiede un supporto tramite VNI in un primo tempo e tramite VI successivamente, evolvendo a volte inesorabilmente da un livello di media ad un livello di alta complessità assistenziale. Le alterazioni della funzione respiratoria nelle patologie neuromuscolari sono la più importante causa dell'elevata morbilità e mortalità associate a queste patologie e, in genere, sono le infezioni respiratorie a determinare l'ospedalizzazione e la morte nei pazienti neuromuscolari con deficit dei muscoli respiratori. L'insufficienza respiratoria può insorgere sia acutamente (IRA), ad esempio come risultato di una infezione respiratoria, che, più lentamente ed insidiosamente, come risultato di un progressivo scompenso della bilancia forza-carico del sistema respiratorio, causato principalmente dal deterioramento della forza muscolare.

Nelle prime fasi dell'insufficienza respiratoria cronica i pazienti con patologia neuromuscolare hanno una riduzione della ventilazione alveolare nel corso del sonno che si manifesta, inizialmente, nella fase di sonno REM, periodo in cui il diaframma disfunzionante si trova ad agire da solo a causa dell'atonia degli altri muscoli inspiratori. Successivamente,



con il progredire della patologia, l'ipoventilazione coinvolge progressivamente anche le fasi non REM del sonno. Inoltre, questi pazienti hanno un rischio aumentato di sviluppare apnee ostruttive notturne. Nella maggior parte dei casi quindi l'ipoventilazione notturna precede l'insufficienza respiratoria diurna e, di solito, l'ipossiemia e le desaturazioni sono una manifestazione dell'ipoventilazione, che per essere confermata necessita della dimostrazione dell'ipercapnia la cui entità ne determina la gravità. Nei pazienti neuromuscolari si può, inoltre, sviluppare una disfunzione bulbare con insorgenza di disfagia, difficoltà ad alimentarsi, rischio di polmoniti da inalazione, significativamente favorite dall'associazione di un reflusso gastro-esofageo. D'altra parte, la debolezza dei muscoli inspiratori, ma soprattutto il precoce deficit di forza dei muscoli espiratori, tipico delle patologie neuromuscolari, associato eventualmente a disfunzione bulbare, può causare l'insorgenza di tosse inefficace. Pertanto, spesso, questi pazienti possono presentare le complicanze di una tosse inefficace prima di sviluppare un'insufficienza respiratoria cronica: atelettasie, polmoniti ed alterazioni degli scambi gassosi con insorgenza di un'insufficienza respiratoria acuta. Infatti, episodi acuti di ostruzione e/o di infezione delle vie aeree determinano un aumento delle secrezioni bronchiali con ulteriore componente acuta, ma reversibile, di deterioramento della funzione muscolare, peggiorando l'inefficacia della tosse e della clearance delle secrezioni bronchiali.

La patologia neuromuscolare è, infine, spesso complicata da scoliosi progressiva, che altera non solo la postura, ma anche la meccanica del sistema respiratorio, riducendo i volumi polmonari e la compliance toraco-polmonare, aumentando così il lavoro respiratorio. Pertanto, nei pazienti affetti da patologia neuromuscolare devono essere costantemente monitorati, nel tempo, la funzione dei muscoli respiratori, l'insorgenza di disturbi respiratori legati al sonno, la funzione bulbare, l'efficacia della tosse, la scoliosi e i volumi polmonari.

L'American Thoracic Society (ATS) e la European Respiratory Society (ERS) hanno emanato delle Linee Guida inerenti il monitoraggio della funzione dei muscoli respiratori e l'indicazione alla ventilazione meccanica nei pazienti con patologia neuromuscolare. La valutazione del paziente affetto da patologia neuromuscolare deve includere l'anamnesi, l'esame obiettivo, le misure della funzione respiratoria, la valutazione dell'efficacia della tosse e la valutazione dei disturbi respiratori durante il sonno.

Nei pazienti con patologia neuro-muscolare è raccomandata la misura della capacità vitale forzata (FVC) in posizione seduta una volta all'anno. Infatti, la FVC è considerata nei pazienti con patologia neuromuscolare il miglior indice della riserva respiratoria. Una misurazione della FVC in posizione seduta risultata anormale (< 80% del predetto) indica l'esecuzione dell'esame anche in posizione supina per valutare l'eventuale debolezza del diaframma. Si considera, infatti, segno di severa debolezza del diaframma una caduta del FC > 20%, passando dalla posizione seduta alla posizione supina. Una misurazione della FVC maggiore del 60% del predetto indica un basso rischio di ipoventilazione notturna; invece, una FVC minore del 40% del predetto o la presenza di debolezza del diaframma, evidenziata dalla caduta del FVC in posizione supina, indica un significativo rischio di ipoventilazione notturna. Le misure di massima pressione espiratoria e inspiratoria (MIP e MEP) possono essere utilizzate per monitorare la forza dei muscoli respiratori in associazione alla FVC. È raccomandata l'esecuzione di un monitoraggio respiratorio notturno (secondo la disponibilità strumentale e la complessità clinica da una pulsossimetria a una polissonnografia associata al monitoraggio della CO₂ transcutanea o di fine espirazione) annualmente quando la FVC risulta < 60% del predetto e, più frequentemente, quando diventa < 40% del predetto. La diagnosi di sospetto è sostenuta dalla presenza di segni e sintomi, che suggeriscono la compromissione della funzione respiratoria:

- indici di debolezza diaframmatica: dispnea in posizione supina, in flessione in avanti del busto o presenza di respiro paradossale;



- frequenti infezioni polmonari;
- sintomi di ipoventilazione notturna (possono essere assenti anche in presenza di severa ipoventilazione notturna): deterioramento della qualità del sonno, frequenti risvegli notturni, frequenti cambi di posizione durante la notte, incubi e sudorazione notturni, cefalea mattutina, sonnolenza diurna, astenia, ridotto livello di concentrazione, cattivo umore, frequenti sonnellini durante la giornata;
- comparsa di cianosi durante l'attività fisica e l'alimentazione.

Anche se i livelli di evidenza rimangono bassi, diversi studi hanno dimostrato che la VNI in questi pazienti si associa ad un miglioramento della qualità della vita e ad una riduzione della mortalità.

3.3.1 CRITERI PER LA PRESCRIZIONE DELLA VNI NEL PAZIENTE CON MALATTIE NEUROMUSCOLARI

Sulla base di quanto detto, per la prescrizione della VMD in questi pazienti non sono validi i criteri utilizzati per i pazienti affetti da BPCO ed insufficienza respiratoria cronica ad essa secondaria.

- presenza di ipoventilazione notturna sintomatica: SpO₂ notturna < 88% per almeno 5 minuti consecutivi oppure CO₂ transcutanea > 50 mmHg per almeno il 50% del sonno;
- presenza di ipercapnia diurna (PaCO₂ > 45 mmHg);
- in caso di patologie neuromuscolari a rapida evoluzione si considera sufficiente per l'indicazione la presenza di una FVC < 50% del teorico in presenza di sintomi o una MIP < 60 cmH₂O anche in assenza di sintomi;
- presenza di frequenti infezioni respiratorie (> 3 all'anno).

L'impostazione del ventilatore in questi pazienti è diversa rispetto a quella per i pazienti 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 del sistema toraco polmonare almeno nelle fasi iniziali.

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
- nel paziente con 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
- 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).

3.3.2 GESTIONE DELLE SECREZIONI TRACHEO-BRONCHIALI

Nei pazienti neuromuscolari inoltre è importante valutare l'efficacia della tosse utilizzando essenzialmente due tecniche: la 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/min (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.



REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA

3.4 MALATTIE TORACO-POLMONARI CRONICHE

Possono essere raggruppate in questo gruppo diverse patologie meno frequenti della BPCO le quali, dal punto di vista dei criteri di prescrizione della VMD, sono assimilabili alle malattie neuromuscolari trattate nel paragrafo precedente. Queste patologie includono sia le patologie restrittive della parete toracica, quali la cifoscoliosi, il fibrotorace, le sequele di una toracoplastica o post-tubercolari, che le patologie diffuse del parenchima polmonare e delle vie aeree, quali le interstiziopatie, la fibrosi cistica e le bronchiectasie.

3.5 SINDROMI DA IPOVENTILAZIONE CENTRALE (CONGENITE E ACQUISITE)

Rientrano in questo gruppo tutte le condizioni che, compromettendo il controllo centrale della respirazione, determinano un'ipoventilazione. Quando queste condizioni sono congenite appaiono tipicamente nelle prime fasi della vita con una stretta dipendenza dei pazienti dalla ventilazione meccanica. Altre condizioni di origine infettiva, neoplastica o ischemica possono determinare una compromissione della funzione ventilatoria tale da necessitare la prescrizione di una VMD quando interessino i centri di controllo della respirazione, e possono insorgere a tutte le età.



4. VENTILAZIONE DOMICILIARE NEL BAMBINO

4.1 INTRODUZIONE

L'aumento della sopravvivenza dei neonati pretermine, con malformazioni congenite e dei bambini con malattie croniche severe ha creato una crescente richiesta di cure palliative pediatriche, molti di questi bambini sono affetti anche da insufficienza respiratoria cronica e richiedono supporti ventilatori, invasivi e non invasivi, con un impegno assistenziale e tecnologico impensabile sino a pochi anni fa.

Il luogo più idoneo alla cura è sicuramente il loro domicilio e l'assistenza ventilatoria è resa possibile anche dal progresso della tecnologia medica, che ha consentito di considerare la VMD una valida opzione per un numero sempre maggiore di pazienti.

4.2 DEFINIZIONE DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA NEL BAMBINO

Quando, dopo una patologia acuta, i tentativi di svezzamento dalla ventilazione meccanica sono falliti nell'arco di circa tre mesi o la possibilità di svezzamento è ritenuta impossibile per la stessa natura della malattia, si parla di Insufficienza Respiratoria Cronica (IRC) e di necessità di ventilazione a lungo termine

I bambini con IRC ipercapnica, mentre respirano spontaneamente in aria ambiente, richiedono un supporto ventilatorio per prevenire o correggere questo deficit mentre, quando è presente una ipoventilazione alveolare, la somministrazione di ossigeno non sostituisce la ventilazione assistita

Tutte le malattie che indicano la VM possono presentarsi con gravità differente e quindi richiedere bisogni assistenziali ed utilizzo di risorse variabili.

La forma più grave è rappresentata dal "bambino totalmente o parzialmente dipendente dal ventilatore", cioè da quel bambino che richiede l'utilizzo della VM per tutta o almeno una parte della giornata.

4.3 FISIOPATOLOGIA DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA (NEL BAMBINO)

La funzionalità del sistema respiratorio negli adolescenti, al di sopra di otto anni, è del tutto simile a quella degli adulti. Al di sotto di questa età, ed in particolar modo nel lattante e nel bambino al di sotto dei due anni, l'Insufficienza Respiratoria è rapidamente evolutiva ed è ancora gravata da un'elevata mortalità.

Ciò è da ricercare nelle specifiche peculiarità morfologiche e funzionali delle vie aeree del bambino, che divengono tanto più importanti quanto minore è l'età.

Per sostenere una ventilazione spontanea adeguata, la forza della muscolatura respiratoria e lo stimolo respiratorio centrale devono essere sufficienti a superare il carico respiratorio meccanico, quindi un aumento di quest'ultimo, o una riduzione dei primi due, spostano l'equilibrio e conducono ad una ventilazione inadeguata o insufficienza respiratoria.

I bambini rispetto agli adulti sono maggiormente predisposti all'insufficienza respiratoria a causa delle differenze nel controllo del sonno e del respiro e per la ridotta forza e resistenza della muscolatura respiratoria.

Inoltre, la domanda metabolica è maggiore e provoca una produzione di anidride carbonica superiore e un più elevato consumo di ossigeno rispetto all'adulto.

I sopracitati fattori sono tanto più influenti quanto più è piccolo il bambino e quindi in ordine decrescente dal neonato all'adolescente.



4.4 PROBLEMATICHE DELL'ASSISTENZA VENTILATORIA CRONICA

La decisione di iniziare un supporto ventilatorio cronico in un bambino è presa quasi sempre in ospedale elettivamente, ed è conseguente alla misura terapeutica iniziata in condizioni di emergenza per trattare una insufficienza cronica scompensata o forme acute, infettive o traumatiche.

In alcuni casi invece l'inizio della ventilazione è programmato in quanto la patologia di base è progressiva e si cerca di prevenire la comparsa della insufficienza respiratoria al fine di migliorare la qualità della vita e ridurre i tempi di ospedalizzazione.

Quando la decisione è presa elettivamente per preservare le funzioni fisiologiche e migliorare la qualità della vita, le opzioni terapeutiche devono essere ampiamente discusse con il bambino e con la famiglia.

Quando è stata accertata l'impossibilità dello svezzamento dal ventilatore si devono stabilire le modalità del supporto ventilatorio domiciliare e si deve definire l'elenco del materiale occorrente.

Le modalità di ventilazione sono rappresentate dalla ventilazione invasiva attraverso tracheotomia e dalla NIV con l'uso di diverse interfacce macchina-paziente, tra le quali la più frequentemente utilizzata è la maschera nasale.

4.5 VENTILAZIONE CRONICA DOMICILIARE NEL BAMBINO

La ventilazione a lungo termine si realizza quando un bambino necessita ancora di supporto meccanico per la respirazione tre mesi dopo l'inizio della ventilazione.

Si parla di ventilazione meccanica "life sustaining" quando l'insufficienza respiratoria può essere molto grave e mettere costantemente a rischio la vita del paziente, se non adeguatamente trattata.

Si definisce ventilazione meccanica "life support" quando l'insufficienza respiratoria benché presente, è responsabile di sintomatologia anche importante (esempio: cefalea, deficit dell'attenzione, sonnolenza, irritabilità, ricorrenza di frequenti infezioni respiratorie), ma che, anche se non trattata, non porta a morte il paziente.

Nella prima categoria rientrano quelle forme di ipoventilazione in cui l'inadeguato supporto ventilatorio può determinare morte del paziente: CCHS (congenital central hypoventilation syndrome), forme ostruttive molto gravi, solitamente di origine malformativa o malattie muscolari gravi come l'atrofia muscolare spinale di tipo 1.

Nella categoria life-support rientrano quelle forme di patologie respiratorie croniche di origine neuromuscolare o ostruttivo (OSAS), che soltanto dopo anni possono diventare sempre più dipendenti dal ventilatore passando nell'altra categoria che richiede un impegno assistenziale maggiore.

La differenziazione non è soltanto di tipo formale, perché l'appartenenza all'una o all'altra tipologia modifica anche in maniera rilevante il tipo di approccio metodologico, organizzativo, tecnologico e di monitoraggio.

Per quanto riguarda le nozioni di base e la descrizione delle tecniche e delle modalità di VM si rimanda alla trattazione generale, quanto di seguito si riferisce unicamente, quando esistono, alle peculiarità e alle differenze proprie del bambino

Sebbene la ventilazione meccanica non invasiva abbia un limitato uso nel bambino, essa può rappresentare il primo tentativo di trattamento soprattutto se praticata durante la notte ed il riposo.

L'applicabilità della ventilazione non invasiva è condizionata dalle maggiori difficoltà tecniche o inappropriata delle apparecchiature rispetto all'adulto e dalla necessità di estrema disponibilità e pazienza dei genitori e del personale che assiste il bambino.



4.6 TECNICHE DI VENTILAZIONE NON INVASIVA (VNI)

4.6.1 Ventilazione a pressione positiva (PPV) con maschera nasale o facciale

La connessione fra il ventilatore e il paziente si ottiene con una maschera nasale o facciale che deve essere di misura e disegno adeguato a evitare l'eccessiva perdita di aria.

I problemi più comuni con questa tecnica sono rappresentati da lesioni cutanee al volto, rinorrea, secchezza del naso e delle fauci, distensione gastrica, abrasioni corneali e congiuntivite, ventilazione inefficace per eccessive perdite attorno alla maschera o attraverso la bocca.

La maschera nasale, soprattutto se utilizzata precocemente e a lungo termine nel bambino in crescita, può essere responsabile di ipoplasia del terzo medio del massiccio facciale, che può condurre a malocclusione dentale e OSAS, oltre che a difetti cosmetici.

L'efficacia della ventilazione con maschera nasale può essere aumentata con metodi semplici in grado di ridurre la perdita di aria dalla bocca, quali l'utilizzo del succhiotto.

4.7 TECNICHE DI VENTILAZIONE INVASIVA (VI)

Se le tecniche di ventilazione non invasiva non sono risultate efficaci, o non sono state tollerate dal bambino, o non sono state scelte, o se le richieste di fabbisogno ventilatorio del bambino sono in aumento, è necessario ricorrere alla tracheostomia e alla Ventilazione Meccanica Invasiva (VMI).

In relazione alla malattia di base questa può essere applicata solo durante la notte o per tutta la giornata.

Nel bambino la tecnica di ventilazione invasiva comunemente utilizzata è la ventilazione a pressione positiva con tracheostomia in modalità controllata o assistita/controllata.

Non è possibile indicare a priori i parametri del respiratore, ma l'obiettivo deve essere quello di ottenere un'adeguata espansione della gabbia toracica e di ottimizzare i gas ematici ($\text{SaO}_2 = 95\%$, PaCO_2 30-35 mmHg cioè lievemente inferiore ai valori fisiologici, per avere un margine di sicurezza ed eliminare la sensazione soggettiva di dispnea) riducendo rischi del barotrauma e del volutrauma.

I ventilatori pressometrici sono in grado di assicurare VT più uniformi in presenza di perdite variabili dalla cannula tracheostomica non cuffiata, che solitamente viene utilizzata nei bambini.

I bambini che necessitano di VM dovrebbero essere monitorati con un ossimetro pulsatile a batteria ricaricabile o, in casi particolari, con un monitor cardiorespiratorio, specialmente quando non sono osservati direttamente dai familiari o dal personale di assistenza.

Nel bambino a domicilio i parametri del ventilatore devono essere valutati su base individuale, ma indicativamente ogni 2-3 mesi nel primo anno, ogni 3-4 mesi fra il secondo e il quarto anno, e ogni 4-6 mesi dopo il quarto anno.

Inoltre, è opportuno eseguire una visita cardiologica completa di elettrocardiogramma ed ecocardiogramma periodico per monitorare i segni di ipertensione polmonare ed è importante avere un alto indice di sospetto rispetto alla eventuale comparsa di malattia polmonare cronica, che può richiedere interventi specifici (broncodilatatori, diuretici, fisioterapia polmonare).

4.8 ESAMI NECESSARI PER PORRE L'INDICAZIONE ALLA VMD

Secondo l'ENMC (European Neuro Muscular Centre), nel bambino di età superiore a 5-6 anni, in cui si può ottenere collaborazione, il miglior indice di valutazione della riserva respiratoria, è la misurazione della **FVC (Capacità Vitale**



Forzata) in posizione seduta. Nel caso la FVC risultasse $< 80\%$, è necessario eseguire il test anche in posizione supina. Una differenza $> 20\%$ tra i valori del FVC nelle due posizioni indica una grave insufficienza del diaframma con un aumento del rischio per lo sviluppo di ipoventilazione notturna.

È utile associare alla FVC la misurazione degli indici **MIP (Massima Pressione in Inspirazione)** e **MEP (Massima Pressione in Espirazione)** per una più completa monitorizzazione della forza dei muscoli respiratori.

In presenza di una FVC $> 60\%$, il monitoraggio della saturazione e della CO₂ transcutanea o di fine espirazione durante il sonno risulta utile nei bambini > 5 anni.

Il primitivo deficit dei muscoli espiratori seguito da quelli inspiratori riduce l'efficacia della tosse, che determina infezioni recidivanti difficilmente gestibili, formazione di atelettasie con peggioramento degli scambi gassosi e sviluppo di IRA; il **Picco di flusso espiratorio della Tosse (PCEF)** è un ottimo indice dell'efficacia della tosse e andrebbe eseguito durante ogni episodio di infezione polmonare.

Nei pazienti con meno di cinque anni, nei quali non è possibile misurare correttamente gli indici FVC, MIP e MEP, il monitoraggio durante il sonno della saturazione e della CO₂ transcutanea o di fine espirazione appare fondamentale, perché può fornire utili indicazioni sugli scambi gassosi notturni, anche se non è in grado di individuare i disturbi del sonno non associati a desaturazione o ipercapnia.

In quest'ultimo caso la polisonnografia con monitoraggio della CO₂ in continuo deve essere sempre effettuata, in presenza di sintomi suggestivi per ipoventilazione notturna o apnee, perché rappresenta l'esame ideale per lo studio e definizione diagnostica dei diversi disordini respiratori durante il sonno.

4.9 INDICAZIONI ALL'INIZIO DELLA VDM NEI PAZIENTI CON PATOLOGIA NEURO-MUSCOLARE

- Ipercapnia diurna: PaCO₂ > 45 mmHg con o senza sintomi di ipoventilazione notturna (cefalea mattutina, ipersonnia diurna, alterazione del rapporto sonno/veglia).
- Rappresenta il maggior indice prognostico negativo e di solito non si manifesta fino a quando la FVC $< 20\%$.
- Sintomi di ipoventilazione notturna associati a: FVC $< 50\%$;
- Sat O₂ notturna $< 90\%$ per 5' o per più del 10% del tempo totale di monitoraggio;
- PaCO₂ > 50 mmHg per almeno il 50% del sonno. Ipercapnia diurna > 50 mmHg giustifica il ricorso anche alla ventilazione diurna.
- Ipossiemia in stato di veglia e in fase di stabilità clinica: PaO₂ < 60 mmHg.
- Riacutizzazioni infettive dell'IRA in numero superiore a tre per anno.
- Paziente non svezzabile dal ventilatore dopo una fase di riacutizzazione respiratoria.



5. OSSIGENOTERAPIA A LUNGO TERMINE

L'ossigeno è un farmaco a tutti gli effetti con indicazioni, controindicazioni, effetti collaterali.

Viste le indicazioni dell'ossigenoterapia rivolte al trattamento dell'insufficienza respiratoria cronica che si manifesta nelle fasi di stato avanzato della patologia respiratoria cronica e visto il suo costo, stimabile in circa il 30% della spesa per il trattamento di tali pazienti, sarebbe auspicabile una regolamentazione che renda omogenei i criteri di prescrivibilità, fornitura e controllo dell'ossigenoterapia sul territorio nazionale/regionale

Il presente documento si prefigge lo scopo di essere di indirizzo normativo per le Aziende del Servizio Sanitario Regionale sardo allo scopo di rendere omogeneo ed efficiente il trattamento dei pazienti in ossigenoterapia domiciliare a lungo termine. Quanto riportato in questo documento, incluse le raccomandazioni derivanti, è in accordo con le Linee guida sull'ossigenoterapia prodotte dall'Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri (AIPO) e pubblicate nel 2004, con successivo aggiornamento del gennaio 2020.

5.1 METODI E TECNOLOGIE PER L'EROGAZIONE IN OSSIGENOTERAPIA

I dispositivi comunemente in uso per la somministrazione di ossigenoterapia sono:

- per ossigeno gassoso;
- per ossigeno liquido;
- concentratore di ossigeno
- per ossigeno-terapia ad alti flussi.

La maggior parte dei dispositivi rilascia il flusso di ossigeno in continuo, comportando un certo spreco di gas. Per tale motivo la tecnologia ha portato allo sviluppo di dispositivi in grado di erogare il gas in modo intermittente, ovvero solo durante la fase inspiratoria, là dove c'è l'indicazione.

Ossigeno gassoso: indicato per erogazione occasionale di ossigeno. È immagazzinato in bombole ad alta pressione, con una capacità geometrica variabile (fino a 14 litri, corrispondenti ad una quantità di ossigeno pari a circa 2800 litri). L'ossigeno è un comburente e il rischio di incendio è elevato se si utilizza vicino a materiali combustibili in presenza di innesco

L'ossigeno gassoso può essere prescritto da qualsiasi medico anche non specialista, senza un piano terapeutico specifico, e deve essere reperibile in qualsiasi farmacia.

Ossigeno liquido: il vantaggio è in termini di volume occupato dal gas (850 l di ossigeno gassoso si trasformano in 1 l di ossigeno liquido). Un contenitore di ossigeno liquido contiene circa 30-40 l di ossigeno liquido e può garantire, con utilizzo a bassi flussi, anche 10-15 giorni di autonomia. È erogato attraverso un sistema di dispositivi medici che comprende:

un contenitore criogenico base (contenitore madre o dewar), con capacità geometrica compresa tipicamente tra 31 e 45 litri di ossigeno liquido, pari ad una quantità di ossigeno gassoso variabile tra 26.000 e 38.000 litri circa;

un contenitore criogenico portatile (stroller), con capacità geometrica compresa tra 0,5 e 1,2 litri di ossigeno, pari ad una quantità di gas variabile tra 400 e 1.000 litri, che danno la possibilità al paziente di muoversi autonomamente dal contenitore principale

I contenitori (madre e stroller) di ossigeno liquido sono dispositivi medici marcati CE, soggetti a revisione periodica;



Concentratori di ossigeno: forniscono un ausilio alla respirazione mediante compressione, separazione con setacci molecolari e filtrazione (rimuovono l'azoto dell'aria sostituendolo con una miscela ricca di ossigeno) dell'aria presente nell'ambiente nel quale si trova il paziente; sono dispositivi medici marcati CE, soggetti a manutenzione (p.e.: sostituzione filtri, parti meccaniche usurabili, etc.) e controlli periodici. Essendo dispositivi elettronici, funzionano tramite collegamento alla rete elettrica o tramite alimentazione interna a batteria. Possono essere fissi o portatili.

Le ultime generazioni di concentratori hanno dimensioni notevolmente minori rispetto al passato, permettendone anche il trasporto. Normalmente forniscono una concentrazione fino al 90-95% e comunque mai inferiore all'82%. La normativa prevede una tolleranza di $\pm 3\%$ rispetto alla concentrazione dichiarata dal fabbricante.

I vantaggi sono legati soprattutto alla portabilità e al funzionamento con la rete elettrica e a batteria. Un aspetto negativo è invece legato al flusso che difficilmente supera i 4-5 l/m. Quando l'apparecchio eroga un flusso di 5 l/m, la concentrazione dell'ossigeno garantita è intorno al 90%.

Di seguito le principali specifiche tecniche che il costruttore deve rispettare (norma UNI EN ISO 8359):

Etichettature e documentazione tecnica: nel punto 1.7 sono descritte le principali avvertenze e la documentazione parte integrante della apparecchiatura.

Limite di rumore ≤ 60 dB(A) (punto 4.6).

Temperatura gas di uscita mai maggiore di 6 C° rispetto alla temperatura ambiente (punto 7.1).

Accuratezza della portata del gas prodotto in termini di litri/min: $\pm 10\%$ o comunque ± 200 ml/min (punto 8.1).

Precisione della concentrazione dell'ossigeno nel flusso di uscita del gas prodotto: $\pm 3\%$ (punto 8.1).

Il concentratore, prima della prescrizione, deve essere testato sul singolo paziente, per validare l'effettiva erogazione del flusso desiderato, vista l'ampia variabilità dello stesso in base alle caratteristiche funzionali del paziente.

I concentratori possono fornire flusso intermittente o flusso continuo. La possibilità di utilizzare un flusso intermittente è da riservare a quei pazienti che utilizzano ossigeno da solo e non insieme alla ventilazione meccanica: infatti in questi ultimi è fondamentale l'utilizzo di apparecchi a flusso continuo.

La scelta tra i sistemi portatili deve essere fatta sulla base delle esigenze cliniche/di vita del singolo paziente.

Ossigeno-terapia ad alti flussi con cannula nasale (HFNC): di recente introduzione, il sistema prevede la somministrazione di ossigeno riscaldato e umidificato con flussi variabili tra 10 e 60 l/m e frazione inspiratoria di ossigeno importabile tra 0.21 e 1 con temperature variabile tra 31 e 37°C. L'utilizzo dell'HFNC è ancora limitato dalla scarsità di studi su pazienti con insufficienza respiratoria cronica. Allo stato attuale delle conoscenze è stato impiegato prevalentemente in pazienti con insufficienza respiratoria acuta ipossiémica, in BPCO, bronchiectasie, malattie interstiziali del polmone, malattie terminali neoplastiche e non. Pur essendo i dati preliminari riguardanti l'HFNC molto promettenti, la scarsa disponibilità di evidenze scientifiche a supporto di una prescrizione in accordo con il principio di "Evidence-based Medicine" suggerisce che la prescrizione di questo presidio sia accompagnata da una relazione clinica che giustifichi l'impiego al domicilio dell'HFNC nel singolo paziente, dopo che l'efficacia sia stata testata nel corso di un ricovero ospedaliero o durante un periodo di titolazione/adattamento nel contesto di follow-up ambulatoriale

5.2 INTERFACCE PER SOMMINISTRAZIONE DI OSSIGENO-TERAPIA

1. Maschera con reservoir: questa maschera eroga ossigeno a concentrazioni comprese tra il 60% e il 90% se utilizzato a una portata di 15 l/m. La concentrazione di ossigeno erogata è tuttavia variabile e dipende dalla frequenza



respiratoria e dal volume corrente del paziente. Questa interfaccia è di utilizzo in urgenza/emergenza in pazienti in cui è improbabile una ritenzione di anidride carbonica.

2. **Maschera semplice:** eroga una frazione inspiratoria di ossigeno compresa tra il 40% e il 60%. La FiO_2 fornita sarà variabile a seconda del flusso di ossigeno, della frequenza respiratoria e volume corrente del paziente. La frazione può essere modificata aumentando o diminuendo i flussi di ossigeno tra 5 e 10 L/min. La FiO_2 erogata dalla maschera è quindi variabile e può essere anche > 0.5 , non è raccomandata per i pazienti che necessitano di ossigenoterapia a bassa concentrazione a causa del rischio di ritenzione di anidride carbonica.

3. **Maschera di Venturi:** eroga una FiO_2 accurata indipendentemente dalla portata dell'ossigeno (la portata minima suggerita è scritta su ciascun dispositivo Venturi). La concentrazione di ossigeno rimane costante a causa del principio Venturi. Il flusso di gas nella maschera viene diluito con aria che viene trascinata attraverso il dispositivo sull'adattatore Venturi. La portata di aria aspirata è in relazione al flusso di ossigeno all'interno del sistema Venturi. Ne consegue che la portata più elevata di gas si otterrà con basse concentrazioni di O_2 e viceversa. Le maschere Venturi sono disponibili nelle seguenti concentrazioni: 24%, 28%, 31%, 35%, 40%, 50% e 60%. Sono impiegate in tutti i pazienti che necessitano di una concentrazione nota di ossigeno, ma le maschere Venturi al 24% e al 28% sono particolarmente adatte a quelli a rischio di ritenzione di anidride carbonica. Un ulteriore vantaggio delle maschere Venturi è che la portata del gas dalla maschera di solito supera quella inspiratoria del paziente.

4. **Erogatore nasale/cannule nasali:** rappresentano la prima scelta per i pazienti in ossigenoterapia domiciliare; forniscono basse o medie concentrazioni inspiratorie di ossigeno. Tuttavia, vi è un'ampia variazione nei modelli di respirazione dei pazienti, quindi la stessa velocità di flusso dell'ossigeno nasale può avere effetti ampiamente diversi sui livelli di ossigeno in pazienti con pattern respiratori differenti. Da un punto di vista teorico, le cannule nasali a 1–4 L/min possono avere effetti sulla saturazione di ossigeno approssimativamente equivalenti a quelli osservati con il 24–40% di ossigeno dalle maschere Venturi. In genere sono ben tollerate, anche se utilizzando flussi ≥ 4 L/min alcuni pazienti possono lamentare secchezza e discomfort. Il vantaggio delle cannule nasali è offerto dal comfort sperimentato dai pazienti in confronto con le maschere (Venturi, semplici o reservoir), l'assenza di senso di claustrofobia e di impedimenti alla fonazione o all'alimentazione durante ossigeno-terapia.

5. **Ossigeno-terapia ad alti flussi riscaldati ed umidificati (HFNC)** mediante cannula nasale/o per via tracheostomica: come anticipato, l'utilizzo dell'ossigeno riscaldato e umidificato ad alti flussi è sempre più diffuso, nei pazienti che richiedono frazioni inspiratorie di ossigeno medio-alte. L'interfaccia utilizzata è una cannula nasale di calibro superiore e variabile. Se paragonata all'ossigeno-terapia convenzionale, l'interfaccia per gli alti flussi è tollerata meglio dai pazienti.

5.3 PRESCRIZIONE

La prescrizione di ossigenoterapia in pazienti con persistente insufficienza respiratoria in dimissione da strutture ospedaliere è a carico del reparto di degenza dimettente ed è soggetta a Piano Terapeutico, che deve essere compilato a cura dallo Specialista Pneumologo, con validità massima di 12 mesi. I successivi rinnovi del Piano Terapeutico sono a carico delle strutture Pneumologiche del SSN, vista la complessità dei controlli necessari (compresa emogasanalisi



arteriosa) e l'obbligo del controllo della spesa sanitaria per questo presidio.

La prescrizione di ossigenoterapia nel paziente respiratorio adulto cronico deve essere fatta dallo specialista Pneumologo nelle seguenti patologie:

- BPCO
- Malattie toraco-polmonari;
- Malattie neuromuscolari;
- Ipertensione polmonare;
- Fibrosi cistica;
- Scompenso cardiaco cronico;
- Prescrizione palliativa (neoplasie, malattie terminali, fine vita);

5.4 PRESCRIZIONI DI OSSIGENOTERAPIA INTERMITTENTE.

Nella insufficienza respiratoria cronica, secondaria a BPCO l'ossigeno terapia a lungo termine (OTLT) si è dimostrata in grado di:

aumentare la sopravvivenza

migliorare la qualità di vita e la performance neuropsichica

ridurre i costi grazie alla riduzione del numero di ricoveri e delle giornate complessive di degenza

Indipendentemente dalla patologia di base, si possono delineare diversi profili di ipossiemia in base alla gravità:

Ipossiemia continua severa.

L'OTLT è indicata nei casi di ipossiemia continua severa ($\text{PaO}_2 < 55$ mmHg) in pazienti con malattia stabile, terapia farmacologica ottimizzata e adeguato controllo delle comorbidità.

La presenza di ipercapnia basale non è una controindicazione alla prescrizione dell'ossigeno-terapia, tuttavia la valutazione della capnia è importante nella fase di titolazione. In base ai dati della letteratura è consigliabile una prescrizione per un tempo >15 ore al giorno.

Il concetto di "the more oxygen is better", ovvero se la prescrizione di OLT per un numero di ore vicino alle 24/die sia più efficace rispetto al consumo di OLT >15 ore al giorno, è tuttavia oggetto di dibattito in letteratura.

Ipossiemia borderline.

Nei pazienti con ipossiemia borderline (PaO_2 compresa tra 55 e 60 mmHg) l'ossigeno-terapia non migliora la sopravvivenza, il tempo della prima ospedalizzazione per qualunque causa, l'incidenza di riacutizzazioni, l'aderenza alla ossigenoterapia, lo sviluppo di severa desaturazione da sforzo, i metri percorsi al 6MWT, la qualità di vita, la funzione polmonare, la frequenza di ospedalizzazioni totali, la frequenza di ospedalizzazioni legate alla BPCO, la frequenza di ospedalizzazioni non legate alla BPCO, lo stato nutrizionale, il rischio di patologie cardiovascolari. In base ai dati disponibili in letteratura, l'eventuale prescrizione di ossigeno-terapia, per un periodo di tempo > 15 ore/giorno, nei pazienti con ipossiemia borderline deve prevedere almeno uno tra i seguenti criteri:

- ipertensione polmonare;
- segni di scompenso cardiaco destro;
- policitemia;



- cardiopatia ischemica.

Ipossiemia intermittente/latente: AOT (O₂ da sforzo), NOT (O₂ durante il sonno), POT O₂ per palliazione), SBOT (O₂ per brevissimi periodi).

In caso di ipossiemia intermittente/latente, l'assenza di prove di efficacia in termini di mortalità e morbilità, la prescrizione è riservata a casi altamente selezionati (ambito riabilitativo prevalentemente).

La NOT se indicata può essere prescritta secondo le attuali linee guida (> 30% del tempo di sonno trascorso con saturazione < 90% preferibilmente in due registrazioni distinte).

In tutte le altre patologie con interessamento degli scambi respiratori la OTLT va sempre in associazione con trattamento NIV/CPAP.

Dati preliminari dimostrano come l'utilizzo dell'ossigeno terapia riscaldato e umidificato, degli alti flussi (HFNC) sia in grado di ridurre la capnia, di incrementare il volume corrente e di ridurre la frequenza respiratoria, nei pazienti con BPCO stabile.

Dati preliminari suggeriscono anche che l'utilizzo dell'HFNC sia in grado di ridurre le riacutizzazioni e i sintomi nei pazienti con BPCO.

L'ossigeno HFNC è in grado, oltre ai suddetti vantaggi, in tutte le forme di insufficienza respiratoria, di ovviare alle conseguenze derivanti dalla somministrazione di un gas freddo e secco

Se da un lato l'OTLT migliora la sopravvivenza e la qualità di vita dei pazienti con BPCO, dall'altro va ricordato che i metodi convenzionali di somministrazione di ossigeno erogano un gas secco e freddo con conseguente secchezza delle mucose e discomfort per il paziente, soprattutto per flussi medio-alti.

Inoltre, l'ottimizzazione della terapia nei pazienti con patologia severa (GOLD III-IV), dovrebbe prevedere anche il controllo della capnia e ridurre il senso di dispnea.

5.5 OTLT IN ALTRE PATOLOGIE

Per estensione, le indicazioni alla OTLT nelle patologie non-BPCO (patologie interstiziali del polmone, ipertensione arteriosa polmonare, fibrosi cistica, patologie cardiache, palliazione) sono estrapolate dalle evidenze nei pazienti con BPCO, ma prive delle solide basi provenienti da RCTs.

Nelle patologie neuromuscolari e della gabbia toracica, in cui la NIV rappresenta il trattamento di scelta, la OTLT deve essere utilizzata insieme alla NIV nei soggetti in cui la ipossiemia non viene corretta da quest'ultima, nonostante l'ottimale settaggio del ventilatore e il congruo trattamento delle comorbidità.

Le indicazioni, i tempi e le modalità di prescrizione di OTLT sono assimilate a quelle della BPCO.

5.6 OSSIGENO-TERAPIA IN PAZIENTI CHE NECESSITANO DI CURE PALLIATIVE

L'obiettivo delle cure palliative, in questo subset di pazienti, è il raggiungimento della migliore qualità di vita possibile per il malato, indipendentemente dalla funzione polmonare o dallo stadio della malattia in cui si trova il paziente.

I pazienti affetti da neoplasia o patologie cardiorespiratorie end stage non devono essere trattati con OTLT se non ipossiemicici o con ipossiemia lieve.



In casi selezionati può essere prescritto l'ossigeno gassoso compassionevole.

5.7 VALUTAZIONE DEL PAZIENTE ALL'ATTO DELLA PRIMA PRESCRIZIONE.

Come già indicato per la ventilazione, la prescrizione di OTLT non può prescindere da una diagnosi certa e nell'ottimizzazione della terapia medica.

In determinati contesti, ad esempio nel Dipartimento di Emergenza e Accettazione, il ricorso alla prescrizione, sia da parte del medico d'Urgenza/Rianimatore che dello specialista Pneumologo, può essere fatto solo in base ai dati emogasanalitici, anche senza avere tutti i requisiti per la prescrizione, con il razionale dell'ottimizzazione della gestione dell'accesso in DEA. È quindi di fondamentale importanza il controllo in un ambulatorio specialistico pneumologico dedicato per la valutazione del rinnovo del piano terapeutico. È necessaria una valutazione a tre mesi dalla prescrizione con l'esecuzione di un'emogasanalisi arteriosa.

Durante la valutazione di questi pazienti, bisogna sempre valutare, oltre all'ossiemia, eventuali incrementi della capnia. Qualora si verifici un incremento della PaCO₂, il paziente deve essere rivalutato, escludendo una eventuale riacutizzazione e l'eventuale indicazione alla prescrizione della ventilazione domiciliare.

La saturimetria percutanea non deve essere utilizzata per la prescrizione di OTLT, correlando poco sia con la SaO₂ misurata in corso di emogasanalisi sia con la PaO₂

In tutti i casi, al fine di individuare la necessità di OTLT, il flusso ottimale e la buona tolleranza all'O₂, è necessario eseguire:

EGA in aria ambiente ed EGA di titolazione con flussi progressivamente crescenti di O₂ (sotto guida saturimetrica) fino ad ottenere il flusso considerato ottimale per il singolo paziente.

5.8 FOLLOW-UP DEL PAZIENTE (RINNOVO O SOSPENSIONE DEL PIANO TERAPEUTICO).

Uno dei problemi dell'ossigeno-terapia, secondo dati dell'ACCP (American College of Chest Physicians) e dell'ATS (American Thoracic Society), è che neanche la metà dei pazienti a cui viene prescritto l'ossigeno presenta criteri validi prescrittivi e che l'aderenza alla terapia stessa non sempre è molto elevata.

È quindi fondamentale nel follow-up una valutazione rigorosa che non può prescindere dall'esecuzione dell'emogasanalisi arteriosa, della prescrizione iniziale, considerati i costi della terapia con ossigeno.

È sempre opportuno valutare, durante la fase prescrittiva o in occasione del rinnovo del piano terapeutico (Allegato 1), se la prescrizione è idonea per il paziente, se il paziente aderisce alla terapia e se il device prescritto è quello corretto.

È necessaria una tempestiva segnalazione della sospensione dell'ossigenoterapia in caso di non utilizzo, cessata indicazione alla ossigenoterapia, decesso del paziente per evitare sprechi e costi indebiti (Allegato 2).

Pur non esistendo criteri uniformi per il follow-up dei pazienti in OTLT, sarebbe buona pratica rivalutare ambulatorialmente i pazienti tre mesi dopo la prima prescrizione, con una emogasanalisi arteriosa e verifica della congruità della titolazione e della prescrizione. In caso di riconferma della terapia, il successivo controllo può essere differito a 6-12 mesi in base alle condizioni cliniche del paziente.



5.9 OSSIGENO TERAPIA IN PAZIENTI FUMATORI

Uno dei problemi che si può presentare è la prescrizione dell'ossigeno in un paziente che non ha sospeso l'abitudine tabagica.

L'ossigeno è un comburente e il rischio di incendi/esplosioni è tutt'altro che remoto in presenza o vicinanza di materiale combustibile.

È fondamentale che i pazienti in ossigeno-terapia evitino il contatto con sorgenti di scintille e fiamme libere, come fumo di sigarette, di candele e fuoco aperto.

Se da un lato è necessario verificare al momento della prima prescrizione e ai controlli successivi se il paziente ha sospeso l'abitudine al fumo, dall'altro lato lo stato di fumatore attivo, non è considerato una controindicazione alla prescrizione di ossigeno, dalle attuali linee guida. Il ruolo educazione e i colloqui con il paziente e i familiari rappresentano al momento l'unica strategia attuabile. È, inoltre, fondamentale educare anche i familiari fumatori e informarli dei rischi connessi se fumano in presenza di un paziente in ossigeno-terapia. Qualora si prescriva OTLT in pazienti che continuano a fumare è bene almeno informare il paziente sul limitato beneficio della terapia medica nel suo insieme.

Tutti i pazienti devono conoscere i rischi fumo-correlati in corso di ossigenoterapia.



6. TECNOLOGIE E SISTEMI PER IL SUPPORTO DEL PAZIENTE SOTTOPOSTO A VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE

Il presente paragrafo descrive le tecnologie ed i sistemi utilizzati per il supporto meccanico dei pazienti trattati in ventiloterapia domiciliare.

Nei pazienti affetti da insufficienza respiratoria ed in trattamento con ventilazione meccanica domiciliare a lungo termine, le tecniche di ventilazione possono essere effettuate secondo due differenti principi:

- a pressione negativa
- a pressione positiva

6.1 VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE NEGATIVA (NPV)

La NPV non rientra fra le tecniche contemplate nelle presenti linee guida, benché menzionata in letteratura viene erogata con quattro modalità, utilizzate nei pazienti che:

- non tollerano le maschere;
- presentano lesioni da decubito provocate dalle maschere;
- presentano una conformazione facciale che preclude l'utilizzazione delle maschere;
- hanno una paresi del diaframma.

Sono ad oggi disponibili le seguenti tecniche NPV:

1. Pressione ciclica negativa
2. Pressione negativa/positiva
3. Pressione negativa continua (CNEP)
4. Pressione negativa/NEEP

Rapidamente, le tecnologie disponibili per supportare le modalità di ventilazione NPV, sono:

- a) polmone d'acciaio, che rappresenta il prototipo dei ventilatori a pressione negativa; a differenza del poncho e della corazza, il polmone d'acciaio consente di ottenere una buona ventilazione alveolare anche in pazienti con attività spontanea scarsa o assente.
- b) la corazza, costituita da un guscio rigido di materiale plastico da posizionare attorno alla gabbia toracica ed alla parte superiore dell'addome; soltanto la superficie anteriore della gabbia toracica e la parte superiore dell'addome sono esposte alle variazioni pressorie.
- c) il poncho, costituito da un supporto rigido (gabbia rigida appoggiata ad una lamina piatta, inteso come piano di appoggio per la schiena) e di una tuta in nylon (che avvolge completamente il supporto rigido e che risulta essere a tenuta); con tale strumento le variazioni pressorie vengono applicate alla superficie anteriore della parete toraco-addominale.

6.2 VENTILAZIONE MECCANICA A PRESSIONE POSITIVA (PPV)

Nella ventilazione meccanica a pressione positiva (PPV), l'apparecchiatura medica che sostituisce o supporta la funzione dei muscoli respiratori assicurando un adeguato volume di aria e ossigeno nel polmone durante l'inspirazione è il ventilatore meccanico.

Esistono varie tipologie di ventilazione meccanica, con differenti livelli di complessità funzionale, per garantire il supporto ventilatorio dei pazienti nelle due modalità di ventilazione: "non invasiva" (mediante sistemi di interfaccia



paziente/ventilatore) o “invasiva” (mediante tubo oro o naso tracheale o tracheostomia) a seconda dei diversi livelli di complessità assistenziale:

- **livello 1** basso livello di complessità assistenziale, ovvero in terapia ventilatoria “non invasiva” per meno di 8 ore/die;
- **livello 2** medio livello di complessità assistenziale, ovvero in terapia ventilatoria “non invasiva” per un periodo compreso tra 8 e 16 ore/die;
- **livello 3** alto livello di complessità assistenziale, ovvero in terapia ventilatoria “non invasiva” o “invasiva” per più di 16 ore/die;

In generale, l’insufflazione dell’aria nelle vie aeree del paziente è garantita dalla turbina, l’elemento che aspira l’aria, la comprime e la invia al paziente tramite una valvola a cui sono collegati i filtri antibatterici ed un circuito, connesso a sua volta al paziente tramite una interfaccia. Maggiore è la complessità del paziente da trattare e più sono le funzionalità, in termini di modalità ventilatorie e relativi parametri controllabili, che devono essere garantite dalle apparecchiature a supporto della terapia.

6.2.1 CLASSIFICAZIONE DEI VENTILATORI

Viene di seguito rappresentata la suddivisione delle differenti tecnologie utilizzate nella terapia ventilatoria domiciliare, secondo i tre diversi livelli assistenziali.

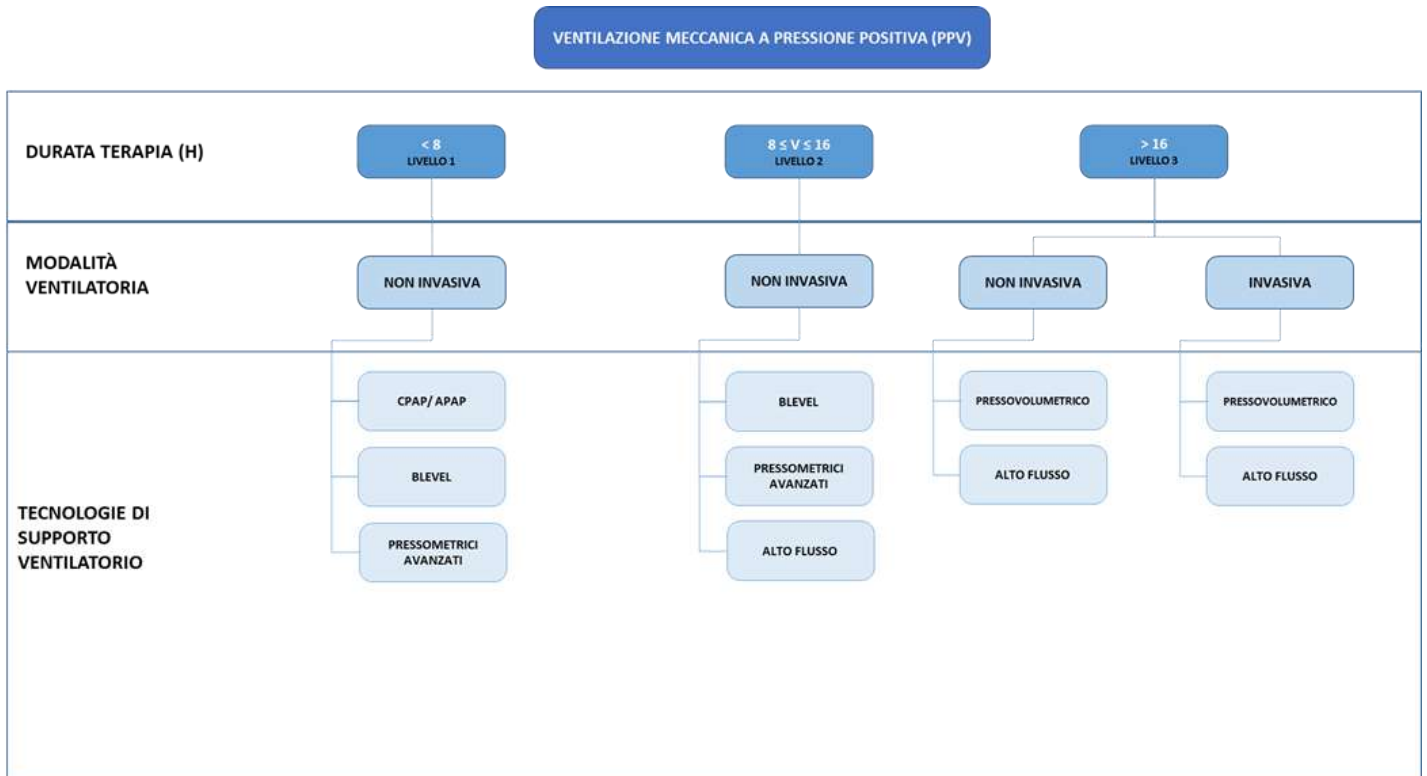


Fig.1 Differenti tipologie di apparecchiature suddivise in relazione alla prescrivibilità per livello di complessità assistenziale

Riassumendo schematicamente le principali funzioni delle tecnologie indicate nella rappresentazione precedente:



A. VENTILATORI PRESSOMETRICI

- **CPAP** (Continuous Positive Airway Pressure), forniscono una pressione continua durante tutto l'atto respiratorio e positiva rispetto alla pressione atmosferica, impostabile secondo le necessità del paziente.
- **APAP** o AutoCPAP (Automatic Continuous Positive Airway Pressure), forniscono una pressione continua durante tutto l'atto respiratorio e positiva rispetto alla pressione atmosferica, che si setta automaticamente per garantire al paziente la pervietà delle vie aeree.
- **B-LEVEL**, forniscono due livelli di pressione, uno all'inspirazione (IPAP = Inspiratory Positive Airways Pressure) e uno, inferiore, all'espiazione (EPAP = Expiratory Positive Airways Pressure) del paziente; utilizzano un sistema di innesco dell'atto inspiratorio meccanico su richiesta del paziente detto "trigger"; la differenza tra il valore di IPAP e il valore di EPAP impostata rappresenta il valore effettivo di Pressione di Supporto (PS) erogata; in tale classe di apparecchiature, rientrano le più evolute:
 - **B-LEVEL – S– S/T–T**, apparecchiature con modalità di ventilazione a due livelli di pressione avanzate, spontanea e temporizzata;
 - **B-LEVEL – AUTO**, apparecchiature con modalità di ventilazione a due livelli di pressione, che regolano automaticamente i due livelli di pressione, in funzione delle caratteristiche funzionali del paziente;
- **PRESSOMETRICI AVANZATI**, apparecchiature sviluppate negli ultimi anni, con modalità ventilatorie ibride:
 - **MODALITÀ CON VOLUME CORRENTE GARANTITO** che garantisce un volume target, controllando automaticamente la pressione inspiratoria IPAP o di supporto.
 - **MODALITÀ CON VOLUME ALVEOLARE GARANTITO** finalizzata a mantenere una ventilazione con pressione di supporto con volume alveolare garantito.
 - **SERVOASSISTITI**, funzionanti in maniera assistita/controllata, in risposta ad uno sforzo inspiratorio (ventilazione assistita); il ventilatore può anche fornire respiri ad una determinata frequenza prefissata (frequenza di back-up) se non si verifica alcun sforzo del paziente entro un periodo di tempo preselezionato (ventilazione controllata).

B. VENTILATORI PRESSOVOLUMETRICI

- **PRESSOVOLUMETRICO**, ventilatori ad alte prestazioni che permettono numerose modalità di ventilazione del paziente, sia a volume che a pressione controllata, garantendo un supporto ventilatorio completo sia in modalità non invasiva che invasiva.

Tutte le tipologie di apparecchiature sopra indicate, garantiscono, oltre alla possibilità di modificare i parametri ventilatori in relazione alle necessità del paziente, con minore (CPAP) o maggiore (ventilatori pressovolumetrici) profondità del dettaglio in funzione della complessità della terapia, bassa rumorosità a garanzia del miglior comfort, la memorizzazione dei parametri e dei dati di ventilazione (ore di utilizzo, curve pressione/flusso/tempo, etc.) e la loro esportazione con differenti modalità (supporto di memoria esterna o scarico telematico dei dati).

Per i pazienti ad alta complessità assistenziale (livello 2 e livello 3), ogni ventilatore assegnato deve essere dotato di batteria interna che consenta almeno 8 ore di funzionamento continuo, a garanzia dell'erogazione della terapia sia in caso di interruzione dell'alimentazione elettrica sia in caso di movimentazione/trasporto del paziente.



C. ALTRE TIPOLOGIE DI VENTILATORI

- **ALTO FLUSSO**, sistema di supporto respiratorio che permette di somministrare una miscela di gas (aria-ossigeno) umidificato e riscaldato mediante nasocannula (**HFNC**) o per via tracheostomica.

6.2.2 ALTRE APPARECCHIATURE UTILIZZATE IN VMD

Durante la terapia ventilatoria domiciliare, i pazienti possono aver necessità di ulteriori apparecchiature o attrezzature di supporto, in funzione della loro complessità assistenziale.

Nella rappresentazione seguente, vengono schematicamente identificate tali dotazioni ausiliarie.

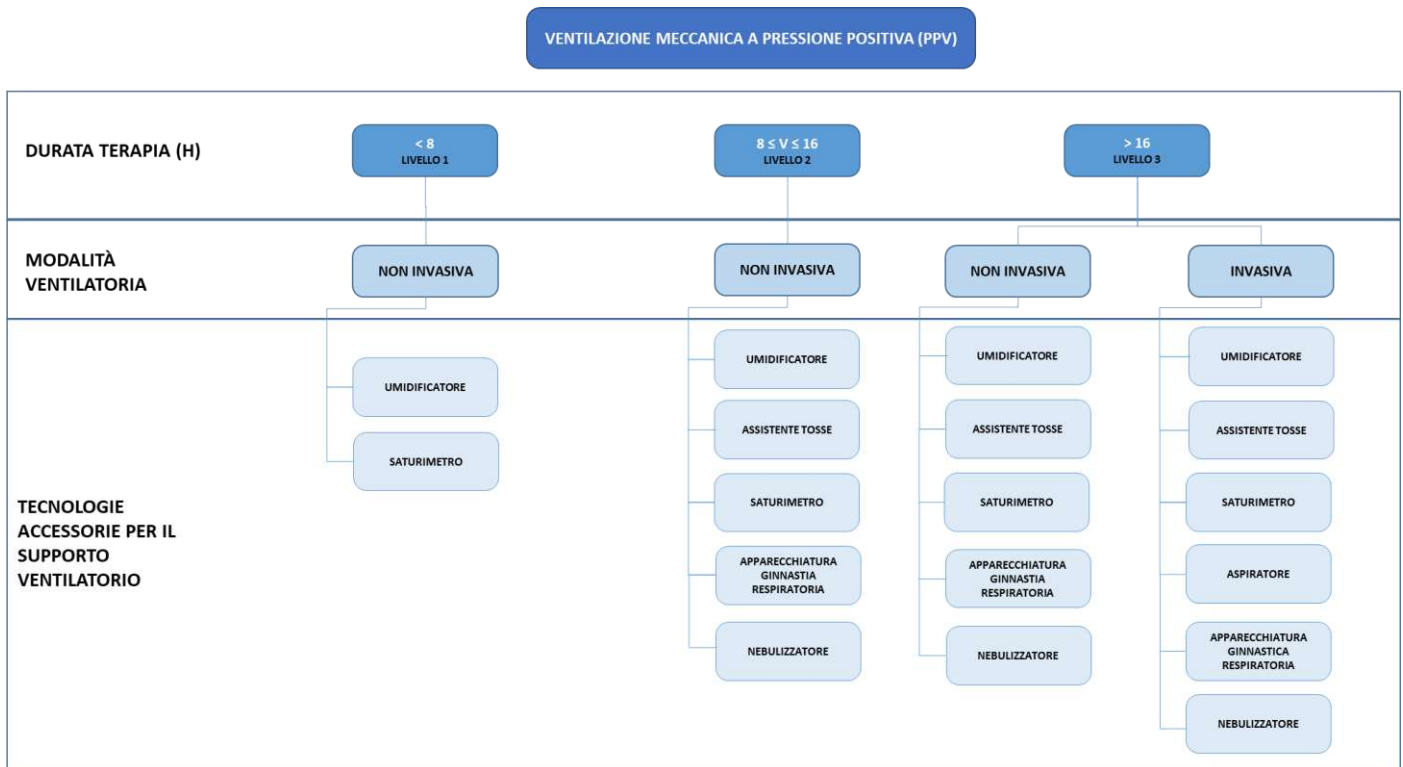


Fig.2 Apparecchiature accessorie alla VMD suddivise in relazione alla prescrivibilità per livello di complessità assistenziale

UMIDIFICATORI

L'umidificazione delle vie aeree dei pazienti in VMD può essere effettuata attraverso due tipi di tecnologia:

- di tipo passivo e non alimentato elettricamente (cosiddetti "nasini", filtro scambiatore di calore HME, etc.), che trattengono il calore e l'umidità durante l'espiazione e la restituiscono, in maniera parziale, durante l'inspirazione; nel caso di utilizzo, i filtri HME possono aumentare lo spazio morto e la resistenza delle vie aeree; tali dispositivi sono monouso, risultano efficaci se applicati per brevi periodi e pertanto devono essere sostituiti ogni giorno o se eventualmente contaminati da secrezioni;
- di tipo attivo, riscaldati o raffreddati e costituiti da una camera contenente acqua demineralizzata/distillata con un meccanismo elettronico di regolazione della temperatura (umidificatori integrati nelle apparecchiature o umidificatori "stand-alone" esterni); l'umidità può essere regolata manualmente o in automatico in relazione alle



funzionalità dell'apparecchiatura ed alle necessità del paziente; in tali apparecchiature pluriuso, può essere necessaria la sostituzione delle camere di umidificazione perché danneggiata o non più funzionante.

SATURIMETRI

Il saturimetro, o pulsossimetro, utile per la misurazione e visualizzazione della percentuale di saturazione di ossigeno e frequenza polso, può essere previsto, per pazienti con particolari necessità assistenziali, secondo quanto deciso dal medico prescrittore. In particolare, possono essere prescritte o come accessori dei ventilatori assegnati (solitamente un sensore da dito pluriuso connesso direttamente all'apparecchiatura) o come apparecchiature "stand-alone" (p.e.: palmari, da dito, etc.), per un monitoraggio aggiuntivo del paziente.

APPARECCHIATURE PER ASSISTENZA ALLA TOSSE

L'apparecchiatura per l'assistenza alla tosse è un dispositivo meccanico pneumatico utilizzato per la mobilizzazione delle secrezioni polmonari in soggetti con tosse inefficace, da riduzione della forza muscolare. L'apparecchiatura più diffusa, denominata comunemente "in-exsufflator", si basa su un funzionamento a turbina che applica in maniera intermittente una pressione positiva ed una negativa, attraverso un'interfaccia (boccaglio, maschera nasale/oro-nasale o un tubo endotracheale) al paziente, per favorirne la rimozione delle secrezioni. Il suo funzionamento può essere automatico o manuale e può essere utilizzato sia su pazienti adulti che pediatrici. I parametri di funzionamento dell'apparecchiatura sono:

- pressione inspiratoria
- pressione espiratoria
- pausa
- flusso

Oltre alla tecnologia descritta sopra, sono abbondantemente diffuse anche le apparecchiature che sfruttano una terapia oscillatoria ad alta frequenza mediante una sorta di giubbotto gonfiabile utilizzato come interfaccia che, gonfiandosi o sgonfiandosi secondo il programma impostato, favorisce la clearance delle vie aeree.

APPARECCHIATURE PER GINNASTICA RESPIRATORIA

Le apparecchiature per la ginnastica respiratoria sono utilizzate per la rimozione delle secrezioni dalle vie bronchiali e per esercizi personalizzabili e specifici di riabilitazione respiratoria. Si basano su una tecnologia denominata "percussoria", mediante l'applicazione temporanea durante la fase espiratoria del paziente di una live pressione positiva rispetto alla pressione atmosferica, associata ad una vibrazione che si interrompe a circa due terzi della fase espiratoria. Solitamente sono apparecchiature dalle dimensioni molto contenute e facilmente trasportabili. Sono comunemente di programmi per la riabilitazione respiratoria e per l'aerosol-terapia.

ASPIRATORE

L'aspiratore chirurgico ad uso domiciliare viene prescritto in tutti i pazienti con deficit deglutitori o ipersalivazione, ipersecrezioni bronchiali con parziale deficit della tosse, e in tutti i pazienti sottoposti a Ventilazione Meccanica Invasiva. Sono costituite da una pompa elettroattuata che crea il vuoto (ad una pressione di almeno 650 mmHg) a cui è collegato un sondino/cannula che convoglia i materiali aspirati dal paziente (muco, secrezioni, etc.) in una camera (vaso) di contenimento. Trattandosi di apparecchiature critiche per il supporto vitale, il loro funzionamento deve essere garantito sia mediante alimentazione di rete elettrica che a batteria, con autonomia di almeno 40 minuti in funzionamento



continuo.

NEBULIZZATORE

I nebulizzatori sono apparecchiature utilizzate in aerosolterapia per la nebulizzazione di farmaci direttamente nelle vie aeree del paziente. Sono composti da una componente elettronica che controlla il sistema di nebulizzazione del farmaco (p.e.: sistemi ad ultrasuoni, a compressore, a membrana, etc.) contenuto in una camera connessa all'interfaccia con il paziente. I nebulizzatori possono essere interfacciati direttamente con il paziente, mediante l'utilizzo interfacce VIN/VI o con i sistemi di collegamento con il circuito paziente del ventilatore.

6.3 GESTIONE TECNICA DELLE APPARECCHIATURE ELETTROMEDICALI.

Tutte le apparecchiature descritte nei paragrafi precedenti sono classificabili come apparecchiature elettromedicali, secondo la seguente definizione (Norma CEI EN 60601-1):

Apparecchio elettrico dotato di una parte applicata che trasferisce energia verso il o dal paziente, o rileva tale trasferimento di energia verso il o dal paziente e che è dotato di non più di una connessione ad una particolare alimentazione di rete, previsto dal suo fabbricante per essere impiegato:

- nella diagnosi, trattamento o monitoraggio di un paziente o
- per compensare, lenire una malattia, le lesioni o menomazioni.

A tal proposito, esse sono soggette all'impianto normativo definito da:

- Regolamento dispositivi medici UE 2017/745 MDR del 26 maggio 2021;
- Raccomandazione Ministeriale n. 9 – Prevenzione degli eventi avversi conseguenti al malfunzionamento dei dispositivi medici/apparecchi elettromedicali;
- Norme tecniche CEI di settore relative alle apparecchiature elettromedicali (Comitato tecnico 62, etc.);
- D. Lgs. 81/2008 - Testo unico sulla salute e sicurezza del lavoro;

e, pertanto, devono essere correttamente gestite e mantenute, al fine di minimizzare gli eventi avversi riconducibili al malfunzionamento delle apparecchiature. A tal proposito è auspicabile che tutte le apparecchiature:

- prima della consegna al paziente, siano verificate e collaudate, in contraddittorio con il Fornitore dell'apparecchiatura, da parte di personale tecnico qualificato incaricato dalle Aziende del Servizio Sanitario della Regione Sardegna, secondo quanto nelle relative procedure ed istruzioni operative in conformità con l'impianto normativo;
- durante l'utilizzo con il paziente, siano correttamente verificate e mantenute da personale tecnico qualificato, sia in caso di guasto occorso, sia in caso di controllo e verifica periodica (cosiddetta manutenzione programmata) prevista dal Produttore per minimizzare la probabilità di guasto, registrando tutte le attività eseguite, i risultati e gli altri dati rilevanti nel relativo libro macchina a garanzia di tracciabilità.

Negli interventi di manutenzione può essere prevista anche la sostituzione delle cosiddette parti di ricambio (elementi dell'apparecchiatura soggetti ad usura dovuta al normale funzionamento), secondo le modalità previste dal Fabbricante o secondo le norme di buona tecnica. In tale attività rientra, ad esempio, la sostituzione dei filtri antipolvere, di cui ogni ventilatore è provvisto, che garantiscono la protezione dell'apparecchiatura e della turbina dalla polvere e da altri agenti esterni che possono essere aspirati all'interno ed essere immessi nel circuito respiratorio. Possono essere di diversa tipologia e durata, sono generalmente deperibili e devono, pertanto, essere periodicamente sostituiti per evitare contaminazione delle apparecchiature. Tra le parti di ricambio normalmente sostituite rientrano anche i filtri antibatterici



ed i sensori di flusso, i sensori di ossigeno, gli adattatori per circuito doppio, etc.

6.3.2 DOTAZIONE IMPIANTISTICA

È ricompresa nella gestione tecnica delle tecnologie per il supporto ventilatorio, soprattutto nel caso di pazienti ad elevata criticità assistenziale, la verifica dell'impianto elettrico di alimentazione presso il domicilio dell'assistito. Tale verifica, a carico di personale tecnico qualificato e competente incaricato dalle Aziende del Servizio Sanitario della Regione Sardegna, ricomprendente tutto quanto previsto nella normativa specifica di settore ha l'obiettivo di minimizzare il rischio elettrico a carico del paziente.

In particolare, dovranno essere eseguiti adeguamenti e verifiche sull'impianto elettrico secondo quanto previsto dalla norma CEI 64-8 e dal DM 37/2008:

Nel caso di pazienti ricadenti nei livelli di complessità assistenziale 2 e 3 e quando specificatamente previsto dal Fabbricante dell'apparecchiatura secondo le indicazioni del manuale d'uso, sono altresì previste le seguenti attività, previa specifica valutazione con le figure tecniche incaricate a supporto dei processi sanitari in oggetto:

- verifica dell'impianto elettrico, accertandone la conformità a norma di legge e la relativa certificazione;
- adeguamento impianto elettrico mediante la realizzazione di nodo equipotenziale al quale verranno connessi tutti i conduttori PE e le masse estranee presenti nella stanza del paziente;
- installazione interruttore magnetotermico differenziale di tipo A a comando dei circuiti presenti nella stanza del paziente;
- installazione di lampada autonoma di emergenza anti black-out;
- valutazione, ove possibile, del rischio di interruzione della fornitura di energia elettrica in funzione dell'ubicazione dell'immobile ove risiede il paziente.

Qualora a seguito di sopralluogo del personale tecnico incaricato dall'Azienda del Servizio Sanitario della Regione Sardegna dovesse essere riscontrata difformità rispetto a quanto previsto, la famiglia del paziente dovrà provvedere alla messa a norma ed alla certificazione dell'impianto elettrico nel più breve tempo possibile. Il progetto di adeguamento dell'impianto elettrico ed i conseguenti lavori dovranno essere redatti e realizzati da operatori economici regolarmente iscritti nelle rispettive categorie di appartenenza.

6.3.3 INTERRUZIONE DI ENERGIA ELETTRICA

In caso di interruzione nell'erogazione di energia elettrica per un periodo pari o superiore alle 8 ore, nonostante la continuità elettrica assicurata dalle batterie tampone, sarà necessario allertare il 118 per l'eventuale trasporto del paziente in ospedale.

In casi eccezionali, per i pazienti ricadenti nei livelli di complessità assistenziale 2 e 3, previa specifica valutazione con le figure tecniche incaricate a supporto dei processi sanitari in oggetto, l'Azienda del SSR interessata provvederà a fornire presso il domicilio del paziente gruppo di continuità di adeguata potenza, mediante il ricorso a contratti di noleggio e/o acquisto.

6.4 INTERFACCE ED ACCESSORI DELLE APPARECCHIATURE

I ventilatori, gli apparecchi per assistenza alla tosse ed alcune altre apparecchiature utilizzate nella VMD, per il corretto funzionamento, hanno la necessità di essere collegati ad un circuito e ad un'interfaccia con il paziente, che variano in funzione di terapia invasiva o terapia non invasiva.



6.4.1 CIRCUITI

In linea generale, i circuiti sono classificabili in:

- circuito semplice monotubo, con perdita intenzionale nell'interfaccia o con valvola espiratoria (per ridurre il fenomeno del rebreathing della CO₂), utilizzati principalmente nella ventilazione non invasiva;
- circuito doppio, utilizzati principalmente nella ventilazione invasiva.

In funzione della tipologia di paziente, adulto o pediatrico, cambiano le dimensioni del circuito tubi, in quanto è indispensabile valutare correttamente la lunghezza e la compliance del circuito così come la presenza di spazio morto tra protesi e valvola unidirezionale, dispersore o sistema espirazione unidirezionale in modo da non interferire con la corretta ventilazione del paziente.

6.4.2 INTERFACCE PER LA VENTILAZIONE NON INVASIVA

Le interfacce per la ventilazione non invasiva sono classificabili in:

Nasali

- Maschera standard
- Maschera modellabile
- Olive o Sistema Adam

Le maschere nasali consentono la fonazione, l'alimentazione e l'espettorazione. Sono le maschere di prima scelta nei pazienti con patologie neuromuscolari. 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).

I Cuscinetti nasali (Olive) consentono la fonazione, l'alimentazione e l'espettorazione ma hanno uno spazio morto ulteriormente ridotto rispetto alle maschere nasali e causano meno claustrofobia.

Il Sistema Adam è costituito da due cuscinetti nasali di silicone atossico da adattare alle nanci, un sistema connettore girevole che deve essere fissato al volto tramite un sistema a cuffia e lacci. Qualora non sia agevole identificare una maschera nasale standard o il paziente non tolleri il Sistema Adam si può ricorrere a maschere nasali modellabili. Sono disponibili kit completi per la costruzione di maschera nasale modellabile personalizzata sulle caratteristiche anatomiche del paziente il materiale principale è costituito da pasta di silicone modellabile

Orali

- Con chiusura labiale
- Boccaglio
- Ortodontici

Boccagli: sono tenuti tra i denti e le labbra del paziente; sono usati soprattutto nei pazienti neuromuscolari, dipendenti dal ventilatore. Sono impiegati alternativamente alle maschere nasali. Il boccaglio necessita di sostegno che lo mantenga costantemente raggiungibile dal paziente impedendo anche l'accidentale allontanamento.

Oro-Nasali

- Convenzionali/"full-face"
- Ortodontiche

Nelle maschere oro-nasali le perdite sono minimizzate 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.

le Maschere "full-face" circondano il perimetro del viso con una guaina per cui non si verifica nessuna pressione sulle



aree più delicate su cui in genere si sviluppano i decubiti.

6.4.3 INTERFACCE VENTILAZIONE INVASIVA

Le interfacce per la ventilazione invasiva sono classificabili in:

- 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.

SCelta DELLA CANNULA TRACHEALE

La scelta della cannula tracheale deve essere individualizzata, ma in generale la sua lunghezza deve essere tale da far sì che la sua porzione distale sia adeguatamente sopra la carena e colineare con la trachea.

Il diametro deve essere selezionato così da evitare danni alla parete tracheale, da minimizzare il lavoro respiratorio e, quando possibile, favorire il flusso d'aria translaringeo.

Non esistono chiare evidenze riguardo i tempi di sostituzione della cannula tracheostomica che pertanto dovrebbero dipendere da fattori individuali, dalle indicazioni del produttore e dai materiali utilizzati, anche se genericamente si può fornire una indicazione di sostituzione mensile.

I centri prescrittori delle protesi tracheali pediatriche devono avere esperienza nella gestione delle vie aeree pediatriche e la possibilità di eseguire tutti gli esami diagnostici, compresa la broncoscopia, al fine di individuare le cannule più adatte e ridurre il rischio di gravi lesioni tracheali (stenosi, tracheomalacie, granulomi ecc).

Nel bambino ventilato con modalità invasiva la scelta della cannula tracheostomica acquista una valenza non inferiore alla stessa ventilazione, perché dalle sue caratteristiche dipende la comparsa di eventuali effetti collaterali avversi e quindi il successo o l'insuccesso del trattamento.

CARATTERISTICHE DELLA CANNULA

- materiale morbido, compatibile, adattabile con il calore corporeo alla curvatura della trachea,
- raccordo rotante per evitare la trasmissione alla trachea degli inevitabili movimenti del bambino
- curvatura tale che la porzione distale della cannula sia concentrica e colineare con la trachea.
- lunghezza adeguata in modo che la punta si trovi a distanza adeguata dalla carena; la corretta posizione deve essere verificata con una radiografia del collo in antero-posteriore e laterale o con una broncoscopia.

6.5 LE TECNOLOGIE INNOVATIVE A SUPPORTO DELLA VMD: LA TELEMEDICINA

Nella gestione dei pazienti affetti da insufficienza respiratoria cronica, l'innovazione tecnologica può contribuire a una riorganizzazione dell'assistenza sanitaria, soprattutto nell'ottica di rafforzare l'ambito territoriale di assistenza, sostenendo lo spostamento del fulcro dell'assistenza sanitaria dall'ospedale al territorio. Attraverso la telemedicina, infatti, è possibile garantire la fruizione di servizi sanitari senza che il paziente o l'assistito debba recarsi presso le



strutture sanitarie, rendendo accessibili le cure attraverso uno scambio sicuro di dati, immagini, documenti e videochiamate, tra i professionisti sanitari e i pazienti, garantendo in alcune situazioni clinico-assistenziali lo svolgimento delle prestazioni professionali equivalenti agli accessi tradizionali.

Pertanto, le modalità di erogazione delle prestazioni sanitarie e socio-sanitarie correlate alla VMD ed ed abilitate dalla telemedicina sono fondamentali in tal senso, e contribuirebbero ad assicurare maggiore equità nell'accesso alle cure nei territori remoti, un ulteriore supporto alla gestione delle cronicità, l'accesso più semplice all'alta specializzazione ed una migliore continuità della cura attraverso il confronto multidisciplinare.

Nell'ambito dell'insufficienza respiratoria cronica trovano ampia applicabilità il telemonitoraggio e la televisita.

Per **telemonitoraggio** si intende il monitoraggio a distanza e la trasmissione dei dati relativi ai parametri vitali del paziente tra il paziente (a casa, in strutture assistenziali dedicate, etc.) in collegamento con una postazione di monitoraggio per l'interpretazione dei dati.

Per **televisita** si intende un atto sanitario in cui il medico interagisce a distanza con il paziente. L'atto sanitario di diagnosi che scaturisce dalla visita può dar luogo alla prescrizione di farmaci o di cure. Durante la televisita un operatore sanitario che si trovi vicino al paziente, può assistere il medico. Il collegamento deve consentire di vedere e interagire con il paziente e deve avvenire in tempo reale.

Così come esplicitato nelle "Indicazioni Nazionali per l'Erogazione di prestazioni in telemedicina", approvate nel 2020, la modalità di telemedicina è praticabile solo nel caso in cui la condizione del paziente e/o la valutazione del medico non renda necessaria un esame fisico del paziente. Analogamente, qualora questa necessità emerga nel corso di una televisita, questa deve essere interrotta, per pianificare una visita in presenza. La piattaforma di comunicazione per la televisita, deve rappresentare un ambiente unitario, completo e protetto (sicurezza e protezione dei dati – GDPR) attraverso il quale il paziente ed il centro erogatore possano interagire e scambiarsi documenti anche al di fuori del solo momento della prestazione (televisita).

Il telemonitoraggio può essere oggi garantito grazie alla possibilità di trasmissione del dato sanitario direttamente dai moderni ventilatori mediante piattaforme con infrastrutture ad-hoc attivate presso il domicilio del paziente. Tali piattaforme sono solitamente fornite dagli stessi provider (operatori economici del mercato) che forniscono le apparecchiature.

Tale trasmissione permette al medico di ricevere i dati relativi a:

- aderenza alla terapia (Utilizzo complessivo, utilizzo > 4 ore, giorni di non utilizzo, ore di utilizzo);
- flusso, pressione;
- perdite;
- volume minuto e volume corrente;
- frequenza respiratoria,
- rapporto I:E, % respiri con trigger spontaneo, % respiri con ciclaggio spontaneo,
- eventi respiratori (AHI, AI, HI),
- possibile integrazione SpO₂, tcCO₂.

Con lo sviluppo dei suddetti strumenti di monitoraggio avanzati, pertanto, le variabili che precedentemente erano esclusivamente registrate nei centri prescrittori possono essere monitorate a domicilio del paziente. Ciò garantirebbe una migliore possibilità di monitoraggio e follow-up del paziente in VMD, aumentando le informazioni per il clinico senza necessità della presenza del paziente in ambulatorio/reparto.

La trasmissione dei dati in telemonitoraggio, dev'essere effettuata rispettando tutte le prescrizioni di trattamento e



protezione dei dati (GDPR).

In relazione alla tele visita il setting assistenziale prevede la disponibilità, sia presso il paziente che presso il medico erogante la prestazione, di:

- un sistema hw di acquisizione e riproduzione audio e video ad alta definizione;
- un sistema sw per tele visita;
- una connessione dati di banda adeguata (ADSL, fibra ottica, connettività mobile 4G-5G,...)

Per l'installazione a domicilio di un sistema di telemedicina e dei relativi dispositivi per telemonitoraggio e/o tele visita è necessario verificare preventivamente la sussistenza dei requisiti strutturali, ambientali e di contesto per l'utilizzo delle tecnologie remote secondo le prescrizioni del manuale d'uso e la propria destinazione d'uso, quali, a titolo esemplificativo:

- disponibilità di utenze domestiche;
- infrastrutture per la trasmissione dati wired o wireless (ADSL, fibra ottica, connettività mobile 4G-5G,...)
- sicurezza elettrica e, se necessario, continuità di erogazione dell'energia elettrica;
- illuminazione, ventilazione, umidità, igiene;

Tali requisiti devono essere periodicamente verificati. L'esito delle verifiche deve essere documentato.

L'eventuale ritiro e riconsegna ad altro paziente dei dispositivi per telemonitoraggio e/o tele visita deve obbligatoriamente avvenire previa loro sanificazione e cancellazione degli eventuali dati precedentemente memorizzati.

Il sistema di telemedicina deve necessariamente rispettare le norme e le linee guida nazionali e/o regionali vigenti. In particolare si citano in via indicativa e non esclusiva, ove applicabili:

- Indicazioni nazionali per l'erogazione di prestazioni in telemedicina (Repertorio atti n.215/CSR del 17 dicembre 2020);
- Linee Guida organizzative contenenti il modello digitale per l'attuazione dell'assistenza domiciliare (Decreto 29 aprile 2022, Repertorio Atti 73/CSR);
- Linee guida per i Servizi di Telemedicina per il sub-investimento 1.2.3.2 (linee guida adottate in materia ai sensi del comma 15-undecies, lettera a) dell'articolo 12 del decreto-legge 18 ottobre 2012, n. 179 e successive modificazioni).

6.6 INFRASTRUTTURA ICT

Per la gestione dei servizi di telemedicina a domicilio del paziente bisognerà prevedere:

- Servizi di Telemedicina in cloud;
- Infrastruttura hardware da installare presso i Data Center aziendali e piattaforma di virtualizzazione per ospitare le necessarie Macchine Virtuali a far funzionare il sistema complessivo;
- Interoperabilità del sistema di telemedicina con il sistema informativo aziendale tramite ESB e alimentazione del CDR;



**REGIONE AUTÒNOMA DE SARDIGNA
REGIONE AUTONOMA DELLA SARDEGNA**

- Canali di connessione degli End Point utilizzati al domicilio del paziente verso il sistema di telemedicina;
- Client da utilizzare lato amministrazione per gestire tutte le attività di telemedicina e telemonitoraggio;
- Definizione dei criteri di sicurezza informatica per la trasmissione e memorizzazione dei dati;
- Gestione dell'identità: autenticazione multi-fattore dell'utente, autenticazione del dispositivo e dell'applicazione.

Dovrà essere fornito lo schema infrastrutturale di funzionamento dell'intero sistema sia lato client che lato server e cloud.



7. PRESCRIZIONE DELLA VENTILAZIONE MECCANICA DOMICILIARE

Sono identificati come PRESCRITTORI i centri di riferimento **pubblici** in grado di inquadrare la complessità assistenziale del paziente (tabella 1), di porre le indicazioni di VMD (tabella 2) definendo la scelta ottimale della più opportuna protesi ventilatoria, ottimizzando l'impiego (tabella 3), e di garantire un adeguato follow-up.

Tabella 1: livelli di complessità assistenziale dei deficit respiratori
<ul style="list-style-type: none">• Livello 1 lieve complessità assistenziale: disturbi respiratori sonno-correlate (VNI < 8 ore);
<ul style="list-style-type: none">• Livello 2 media complessità assistenziale: insufficienza respiratoria cronica necessitante una ventilazione non invasiva (8 ore ≤ VNI ≤ 16 ore)
<ul style="list-style-type: none">• Livello 3 alta complessità assistenziale: insufficienza respiratoria cronica necessitante una ventilazione non invasiva o invasiva (VNI > 16 ore o VI)

Tabella 2: Esami guida per la prescrizione alla VMD
<ul style="list-style-type: none">• Emogasanalisi
<ul style="list-style-type: none">• Pulsossimetria notturna
<ul style="list-style-type: none">• Capnometria notturna
<ul style="list-style-type: none">• Monitoraggio cardiorespiratorio notturno

Tabella 3: Raccomandazioni per la prescrizione di VMD
1. Assistenza ventilatoria con la tipologia di ventilatore che verrà utilizzata precocemente nelle strutture di ricovero
2. Il paziente verrà dimesso direttamente con la tipologia di ventilatore individuata, in osservanza a quanto previsto dalle LG regionali per le cure domiciliari integrate
3. Il reparto team ospedaliero deve definire il setting assistenziale ottimale per la domiciliazione del paziente, completando il training del paziente e/o del caregiver con quello stesso ventilatore
4. Check list che documenti le fasi del training ed i risultati in termini di efficienza nella gestione, non solo del ventilatore, ma anche di tutti gli altri aspetti assistenziali (aspirazioni, tracheostomia, ossigenoterapia, terapia broncodilatatrice, emergenze cardiorespiratorie, nutrizione enterale, cateteri)

La prescrizione della VMD può essere effettuata solo da:

- Specialisti o medici esperti nei disturbi respiratori sonno-correlati;
- 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 della tipologia di ventilatore e di interfaccia che più si adattano alle esigenze del singolo paziente, le ore di utilizzo e la frequenza dei controlli;
- Medici specialisti in Pediatria o in Anestesia e Rianimazione 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.

Ai fini dell'indicazione e prescrizione della VMD è auspicabile la disponibilità in uno stesso centro, di più tipologie di ventilatori e di interfacce, con diverse caratteristiche tecniche per permettere il corretto inquadramento terapeutico del paziente.

Il piano di cure respiratorie andrà documentato nella fase ospedaliera mediante un'apposita "Checklist" (tabella 4) che verifichi i requisiti clinici e tecnici indispensabili per avviare il paziente alla dimissione domiciliare.

Tabella 4: "Checklist"
<ul style="list-style-type: none">• Tipologia ventilatore e settaggio parametri ventilatori.
<ul style="list-style-type: none">• Verifica necessità di supporto ventilatorio in assenza di alimentazione elettrica di rete presso il domicilio del paziente (livelli assistenziali 2 o 3). Se presente nell'apparecchiatura, verifica autonomia della batteria interna.
<ul style="list-style-type: none">• Training del paziente e/o del care giver in funzione del livello assistenziale; descrizione dettagliata di: utilizzo apparecchiature assegnate, circuiti, interfacce ed eventuali altri accessori ed altro materiale utilizzato; allarmi delle apparecchiature; gestione delle apparecchiature; metodi di igienizzazione delle interfacce;
In caso di VI: vie aeree artificiali nome, tipo, modalità d'impiego (cuffia di ancoraggio maschera, procedure di insufflazione/desufflazione, programma aspirazione/umidificazione, cambio cannula, emergenza, valvole fonatorie). Documentazione e reportistica relativa al training.
<ul style="list-style-type: none">• Assegnazione del pallone resuscitatore (AMBU) (livello assistenziale 3).
<ul style="list-style-type: none">• Assegnazione aspiratore per i pazienti tracheostomizzati.
<ul style="list-style-type: none">• Assegnazione del secondo ventilatore di back-up (in casi selezionati - livelli assistenziali 2 o 3).
<ul style="list-style-type: none">• Assegnazione di umidificatore attivo (integrato nel ventilatore o "stand-alone") e descrizione del corretto assemblaggio del circuito paziente-ventilatore e umidificatore e della sua corretta gestione.
<ul style="list-style-type: none">• Assegnazione saturimetro.
<ul style="list-style-type: none">• Piano locale per le emergenze (Rete Emergenza-Urgenza).
<ul style="list-style-type: none">• Telemonitoraggio con adeguato tutoring ed empowerment del paziente e/o del caregiver
<ul style="list-style-type: none">• Televisita con adeguato tutoring ed empowerment del paziente e/o del caregiver

La prescrizione, a carico del SSN, avviene utilizzando il modello allegato, la scheda di programma terapeutico e la specifica scheda statistica e di trasmissione dati della Regione Sardegna (allegato n 1), previa presentazione di domanda di invalidità civile. Tale procedura andrà messa in atto solo quando il paziente abbia raggiunto i requisiti indispensabili di stabilità clinica (tabella 5) senza richiedere significative variazioni del piano terapeutico e sia stato definito il piano di dimissione con l'équipe di assistenza territoriale. Il prescrittore dovrà altresì verificare l'avvenuto addestramento del paziente o del caregiver all'attuazione del programma terapeutico e richiedere il consenso informato alla VMD.



Tabella 5: Criteri di ammissione del paziente ventilato alla VMD

• Stabilità clinica generale
• Assenza di sepsi
• Stabilità emodinamica
• Funzione renale ed equilibrio acido-base stabili o in trattamento dialitico
• Stabilità respiratoria

7.1 SETTING DI PRESCRIZIONE DELLA VMD E DELL'O₂ TERAPIA PER LIVELLO DI INTENSITÀ DI CURA

7.1.1 DOTAZIONE TECNOLOGICA ED APPARECCHIATURE

Livello 1:

- Ventilatore
- Umidificatore
- Saturimetro (nei casi selezionati)
- Telemonitoraggio (nei casi selezionati)
- Televisita (nei casi selezionati)

Livello 2: Ventilazione non Invasiva (VNI < 16 ore)

- Ventilatore
- Batteria interna al ventilatore (nei casi selezionati)
- Umidificatore
- Assistente Tosse (nei casi selezionati)
- Saturimetro (nei casi selezionati)
- Apparecchiatura per ginnastica respiratoria (nei casi selezionati)
- Nebulizzatore (nei casi selezionati)
- Sistema di erogazione alto flusso riscaldato ed umidificato mediante nasocannula (HFNC)
- Sistema di erogazione dell'ossigeno (nei casi selezionati)
- Telemonitoraggio (nei casi selezionati)
- Televisita (nei casi selezionati)

Livello 3: Ventilazione non Invasiva (VNI > 16 ore) o Ventilazione Invasiva

- N.2 Ventilatori pressovolumetrici (identici)
- Batteria interna al ventilatore (entrambe le apparecchiature)
- Assistente Tosse (nei casi selezionati)
- Umidificatore (nei casi selezionati)
- Saturimetro (nei casi selezionati)



- Apparecchio per broncoaspirazione
- Apparecchiatura per ginnastica respiratoria (nei casi selezionati)
- Sistema di erogazione alto flusso riscaldato e umidificato mediante nasocannula (HFNC) o per via tracheostomica (nei casi selezionati)
- Sistema di erogazione dell'ossigeno (nei casi selezionati)
- Telemonitoraggio (nei casi selezionati)
- Televisita (nei casi selezionati)

7.1.2 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.

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.

VMD NON-INVASIVA:

tempo di ventilazione < 8 ore al giorno:

- almeno 3 maschere (anno);
- almeno 3 circuiti (anno);
- filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura.

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

- almeno 4 maschere (anno);
- almeno 4 circuiti (anno);
- filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura.

tempo di ventilazione > 16 ore al giorno:

- almeno 6 maschere (anno);
- almeno 6 circuiti (anno);
- filtri anti-polvere/polline secondo quanto indicato nel manuale d'uso dell'apparecchiatura.

VMD INVASIVA (ADULTI/PEDIATRICI):

- circuito ventilatore in dotazione lunghezza cm 180 - (52/anno)
- filtro HME (365/anno)
- cateter mount (365/anno)
- filtri antipolvere/polline compatibili per ventilatore assegnato (12/anno)
- cannula tracheostomica cuffiata (16/anno)
- collarino per fissaggio cannula (365/anno)
- medicazioni tracheostomia (tnt fenestrate, metalline fenestrate, in schiuma di silicone ad alta assorbenza fenestrate) (730/anno)



- telino sterile 45 x 60 cm (24/anno)
- garze tnt (1825/anno)
- fiale sol. fis. 10 ml (365/anno)
- siringa 10 ml (24/anno)
- guanti chirurgici sterili misure variabili (12/ anno)
- guanti sterili ambidestri x esplorazione non chirurgici misure variabili (2190/anno)
- tracce smart cuff manager (sistema x il controllo pressione della cuffia della cannula) (4 anno)
- pallone ambu (1/anno)
- tubo raccordo ossigeno (12/anno)
- set ventilazione manuale (vai e vieni, solo se presente fonte di ossigeno ad alti flussi) (1/anno)
- nasini igroscopici (in ventilazione intermittente) (365/anno)
- valvola fonatoria (solo se la condizione clinica permette la fonazione) (12/anno)
- tubo a bolle 180 cm (12/anno) per aspiratore
- filtro aspiratore (12/anno)
- bicchiere rigido (1 anno x ogni aspiratore)
- sondini aspirazione con valvola e punta atraumatica - diametro variabile (2190/anno)
- sol. fis. tappo a vite x irrigazione (365/anno)
- gel lubrificante monousosterile idrosolubile con lidocaina (24/anno)

7.1.3 FORMAZIONE DEI CARE-GIVER FAMILIARE O ALTRO ASSISTENTE.

La formazione può essere rivolta, oltre che al caregiver familiare, come definito nella Delib.G.R. n. 7/11 del 28.2.2023 (linee guida Ritornare a casa plus) “la persona che assiste e si prende cura del coniuge, dell'altra parte dell'unione civile tra persone dello stesso sesso o del convivente di fatto ai sensi della legge 20 maggio 2016, n. 76, di un familiare o di un affine entro il secondo grado, ovvero, nei soli casi indicati dall'articolo 33, comma 3, della legge 5 febbraio 1992, n. 104, di un familiare entro il terzo grado che, a causa di malattia, infermità o disabilità, anche croniche o degenerative, non sia autosufficiente e in grado di prendersi cura di sé, sia riconosciuto invalido in quanto bisognoso di assistenza globale e continua di lunga durata ai sensi 16/16 dell'articolo 3, comma 3, della legge 5 febbraio 1992, n. 104, o sia titolare di indennità di accompagnamento ai sensi della legge 11 febbraio 1980, n. 18”, in conformità a quanto stabilito dall'articolo 1, comma 255, della legge 27 dicembre 2017, n. 205 “Bilancio di previsione dello Stato per l'anno finanziario 2018 e bilancio pluriennale per il triennio 2018-2020”, anche alle persone che assistono in via continuativa il paziente. I contenuti del piano di formazione del care giver familiare o di altro assistente devono essere coerenti con quelli declinati nell'Accordo Stato Regioni del 2010 concernente la formazione di persone che effettuano la tracheobroncoaspirazione a domicilio del paziente non ospedalizzato.

7.2 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; VMD) 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.

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.



LEGENDA

- **AOT (*Ambulatory Oxygen Therapy*)** – ossigenoterapia con *device* portatile durante l'esercizio fisico e durante le attività quotidiane.
- **CPAP:** continuous positive airway pressure.
- **DRS:** disturbi respiratori del sonno.
- **FVC (*Capacità Vitale Forzata*)**
- **LTOT o OTLT (*Long Term Oxygen Therapy*)** – ossigenoterapia a lungo termine, ovvero somministrata per ≥ 15 ore/die in pazienti cronicamente ipossiemicici. Tra questi distinguiamo pazienti con $\text{PaO}_2 \leq 55$ mmHg (ovvero $\leq 7,5$ KPa) – affetti da ipossiemia franca e pazienti con PaO_2 tra 56 e 60 mmHg (ovvero tra 7,5 e 8 KPa) – affetti da ipossiemia *borderline*, detta anche moderata.
- **MIP (*Massima Pressione in Inspirazione*)**
- **MEP (*Massima Pressione in Espirazione*)**
- **NOT (*Nocturnal Oxygen Therapy*)** – ossigenoterapia somministrata durante il sonno.
- **OHS:** obesity hypoventilation syndrome.
- **POT (*Palliative Oxygen Therapy*)** – ossigenoterapia palliativa, somministrata al fine di alleviare la dispnea nelle patologie irreversibili.
- **SBOT (*Short Burst Oxygen Therapy*)** – ossigenoterapia per brevi periodi (10 - 20 minuti) immediatamente prima o dopo l'esercizio fisico per accelerare il recupero e ridurre la dispnea.
- **VNI:** ventilazione non invasiva
- **VI:** Ventilazione Invasiva
- **VMD:** Ventilazione Mecannica Domiciliare