



Regione  
Lombardia

ASL Milano 2

## Percorso diagnostico terapeutico del paziente affetto da BPCO

### Sommario

Gruppo di lavoro:.....	2
PDT BPCO ASL Milano Due.....	3
1. Definizione.....	3
2. Epidemiologia.....	3
3. Criteri diagnostici.....	3
3.1 Stadiazione.....	4
3.2 Identificazione dei casi.....	5
4. Livelli assistenziali e profili standard.....	5
4.1 Medicina generale.....	5
4.2 Livello ambulatoriale specialistico.....	5
4.3 Ricovero specialistico per acuti.....	6
4.4 Riabilitazione respiratoria.....	7
4.5 Dimissione protetta.....	7
5. Evoluzione clinica e follow-up.....	7
5.1 Gestione della BPCO stabilizzata (ICD9CM 49120).....	7
5.2 Gestione delle riacutizzazioni (ICD9CM 49121, 4941....).....	8
5.3 OLT (ossigenoterapia domiciliare a lungo termine).....	8
6. Terapia.....	9
7. Ventilazione.....	10
8. Sintesi rete delle Strutture del territorio ASL (prestazioni ambulatoriali).....	14
9. Bibliografia.....	15
Allegato 1 VENTILAZIONE DOMICILIARE NEL BAMBINO.....	16
Allegato 2 - Fumo e utilità degli interventi di disassuefazione: dal minimal advice al counseling prescrittivo.....	17
Allegato 3 SCHEMA DI PDT.....	20

**Gruppo di lavoro:**

Dr. Galdino Cassavia (Direttore Dipartimento Cure primarie ASL MI 2)  
Dr.ssa Patrizia Triberti (Responsabile area territoriale Nord ASL MI 2)  
Dr.ssa Silvana Cirincione (Responsabile area territoriale Sud ASL MI 2)  
Dr.ssa Valeria Lombardi (Servizio Specialistica, protesica e cronicità ASL MI 2)  
Dr. Michele Ciccarelli (Medico specialista IC Humanitas)  
Dr. Roberto Cogo (Medico specialista AO Melegnano)  
Dr. Claudio Damonte (Medico specialista AO Melegnano)  
Dr. Luciano Geroli (Medico specialista AO Melegnano)  
Dr. Vincenzo Valenti (Medico specialista Policlinico San Donato)  
Dr.ssa Isabella Ruggeri (Direttore Servizio Governo Farmaceutica ASL MI 2)  
Dr. Stefano Federici (Responsabile U.O. Farmacia A.O. Melegnano)  
Dr. Ernesto Fumagalli (MMG ASL MI 2)  
Dr. Paolo Spriano (MMG ASL MI 2)

## **PDT BPCO ASL Milano Due**

### **OBIETTIVO:**

Fornire strumenti di lavoro perché tutti gli operatori abbiano un comportamento omogeneo e coerente, prendendo a riferimento il "**DOCUMENTO DI GOVERNO CLINICO PER LA BRONCOPNEUMOPATIA CRONICA OSTRUTTIVA (BPCO)**" elaborato dal gruppo di lavoro regionale nel 2007 ed aggiornato con contributi delle Linee Guida GOLD ITA 2012 e delle RACCOMANDAZIONI ITALIANE nella GESTIONE CLINICA INTEGRATA DELLA BPCO 2011 AGENAS.

### **DESTINATARI:**

tutti gli operatori coinvolti, Medici di famiglia e Specialisti del territorio ASL.

### **PERCORSO:**

#### **1. Definizione**

La BPCO è una condizione patologica dell'apparato respiratorio caratterizzata da ostruzione al flusso aereo, cronica e non completamente reversibile, cui contribuiscono in varia misura alterazioni bronchiali (bronchite cronica), bronchiolari (malattia delle piccole vie aeree) e del parenchima polmonare (enfisema). La BPCO è associata all'inalazione di sostanze nocive, soprattutto fumo di tabacco, e si manifesta con tosse e catarro cronici e/o dispnea, inizialmente da sforzo e successivamente anche a riposo. Può indurre importanti effetti sistemici ed essere associata frequentemente a complicanze e comorbidità, molto comuni nei soggetti più anziani o con condizione patologica in fase avanzata. La BPCO rappresenta la causa più comune di insufficienza e invalidità respiratoria cronica. (11)

#### **2. Epidemiologia**

Il 4-6% degli adulti europei soffre di BPCO clinicamente rilevante.

La prevalenza dei sintomi aumenta con l'età ed interessa più del 50% di maschi fumatori di età superiore ai 60 anni. La BPCO è un problema non trascurabile fin dall'età giovanile. Studi epidemiologici hanno evidenziato che, nei soggetti tra 20 e 44 anni, il 10% presenta tosse ed espettorato senza segni di ostruzione bronchiale ed il 3.6% sintomi di ostruzione bronchiale (Stadi I - III). Si tratta di una condizione morbosa ampiamente sottostimata e sottodiagnosticata, la cui identificazione corretta avviene in meno del 25 % dei casi (2). La mortalità per BPCO è prevista in aumento a livello mondiale, dal 6° posto nel 1990 al 3° come causa di morte nel 2020.

Fondamentale è l'associazione con il fumo di sigaretta: il 15% - 50% dei fumatori sviluppa una BPCO (6).

In Europa i costi diretti complessivi delle malattie respiratorie ammontano a circa il 6% del budget sanitario totale, su cui la BPCO grava per il 56% (38,6 miliardi di Euro) (13)

#### **3. Criteri diagnostici**

La diagnosi di BPCO si basa sulla presenza di sintomi respiratori e/o esposizione a fattori di rischio e sulla dimostrazione dell'ostruzione al flusso aereo mediante indagini di funzionalità respiratoria. La presenza di un rapporto fra volume espiratorio massimo per secondo (FEV1=VEMS) e capacità vitale (FEV1/VC†) che rimane inferiore ai limiti di norma anche dopo somministrazione di un broncodilatatore, è criterio sufficiente per confermare il sospetto clinico di condizione patologica. Il rapporto fisso FEV1/FVC  $\pm$  <70%, frequentemente utilizzato come limite inferiore di normalità, genera una sottostima della condizione patologica (falsi negativi) nei soggetti di età <50 anni e un eccesso di diagnosi (falsi positivi) nei soggetti di età >50 anni. È preferibile adottare, come limite inferiore di normalità, il 95° percentile del valore predetto per età e sesso (nella pratica 88% e 89% rispettivamente nell'uomo e nella donna).

È necessario sottolineare che la spirometria non è, e non deve essere, l'unico criterio su cui basare la diagnosi e decidere la terapia più appropriata. La sintomatologia riferita dalla persona con BPCO e la sua qualità di vita, che il medico di medicina generale o lo specialista valuteranno rapportandole allo stile di vita proprio dell'assistito, saranno prese entrambe in considerazione. Esse costituiranno un punto di riferimento e avranno lo stesso peso dei dati della fisiopatologia nella valutazione della condizione clinica globale del paziente.

La spirometria è un'indagine necessaria per confermare la diagnosi di BPCO. Nel caso di impossibilità ad effettuare la spirometria può essere consentita una "sospetta diagnosi" di BPCO basata sull'anamnesi e sul quadro clinico.

Elemento fondamentale per la diagnosi è sensibilizzare la persona al riconoscimento dei sintomi respiratori. Il medico di medicina generale inquadra i sintomi respiratori nella storia personale del suo assistito (anche servendosi del questionario dei sintomi e delle carte del rischio respiratorio per BPCO) e dispone, ogni qualvolta lo ritenga giustificato, l'esecuzione degli opportuni approfondimenti diagnostici. (11)

## QUESTIONARIO

1. Tossisce di frequente?
  2. Le capita di avere spesso del catarro che viene su con la tosse?
  3. Le capita di avere mancanza di fiato se fa anche semplici attività?
  4. Facendo attività fisica Le è capitato di avere più mancanza di respiro dei suoi compagni coetanei?
  5. Avverte rumori quando respira sotto sforzo o di notte?
  6. Le capita frequentemente di prendere raffreddori che durano di più di quelli di altre persone che Lei conosce?
- Se un paziente di 40 anni o più, fumatore o ex-fumatore, risponde "sì" anche a una sola di queste domande, allora è indicato prescrivere l'esecuzione di un esame spirometrico. (11)

### 3.1 Stadiazione

Tab. 1 - Spirometrica di gravità

STADIO*	DESCRIZIONE
Stadio 1 lieve	FEV1/CVF < 0.7 (88% del teorico uomo, 89% donna); FEV1 ≥ 80% del teorico
Stadio 2 moderato	FEV1/CVF < 0.7 (88% del teorico uomo, 89% donna): FEV1 < 80%
Stadio 3 grave	FEV1/CVF < 0.7 (88% del teorico uomo, 89% donna ): FEV1 < 50%
Stadio 4 molto grave	FEV1/CVF < 0.7 (88% del teorico uomo, 89% donna ): FEV1 < 30% del teorico o FEV1 < 50% del teorico in presenza di insufficienza respiratoria (PaO2 < 60 mmHg)

\*non è identificabile come BPCO lo stadio 0, definito come Bronchite Cronica (BC).

Variabili	Punteggio nel "BODE index" <sup>(1)</sup>			
	0	1	2	3
VEEMS (% teorico)	≥65	50-64	36-49	≤35
Distanza percorsa in 6 min (m)	≤350	250-349	150-249	≤149
Grado di dispnea (MMRC) <sup>(2)</sup>	0-1	2	3	4
Body-mass index	>21	≤21		

Tab. 2 - Scala della dispnea MRC

Grado	Descrizione
0	Ho difficoltà di respiro solo per sforzi intensi
1	Ho difficoltà di respiro quando cammino a passo svelto in pianura o in leggera salita o quando salgo una rampa di scale con passo normale
2	Cammino più lentamente della gente della mia stessa età quando cammino in piano, oppure mi devo fermare per respirare quando cammino al suo passo in piano
3	Devo fermarmi per respirare dopo che ho camminato in piano per circa cento metri o per pochi minuti
4	Ho troppa difficoltà di respiro se devo uscire di casa o mi manca il fiato se mi spoglio o mi vesto

La batteria di indagini necessaria alla stadiazione deve comprendere:

- misura della dispnea (Raccomandazione: scala MRC 0-4)
- test di tolleranza allo sforzo (Raccomandazione: test del cammino dei 6 minuti)
- valutazione nutrizionale (Raccomandazione: BMI).

Come esito atteso, la stadiazione della malattia dovrebbe portare alle seguenti informazioni:

- attribuzione dello stadio clinico corretto (I-IV) con indicazione delle eventuali comorbidità
- valutazione frequenza riacutizzazioni pregresse almeno nell'ultimo anno con gli esiti (n. riacutizzazioni/anno, n. accessi urgenti anno in PS/DEU, n. ospedalizzazioni, n. ricoveri in terapia intensiva respiratoria o rianimazione, n. episodi che hanno richiesto ventilazione meccanica non invasiva e invasiva)
- indicazione terapeutica appropriata per lo stadio .

### 3.2 Identificazione dei casi

L'analisi del Data Base Aziendale ottenuta stratificando la popolazione generale con criteri condivisi tra Specialisti Pneumologi e MMG (consumo di farmaci specifici, SDO, ecc.) ha permesso di identificare una percentuale di popolazione ad alto rischio per BPCO che nel territorio dell'ASL 2 Milano si allinea per difetto dato nazionale (*punto 2 del documento*), con una conseguente forte sottostima dei casi nei flussi informativi.

## 4. Livelli assistenziali e profili standard

### 4.1 Medicina generale

Nell'identificazione dei casi è fondamentale il ruolo della Medicina Generale come primo livello di interazione con il sistema dei servizi.

A questo livello ogni paziente con:

- età > 40 anni
- anamnesi + per fumo di sigaretta (numero medio di sigarette quotidiane per il numero di anni di fumo (pack/year): >10)
- sintomi respiratori persistenti (*vedi questionario sintomi AGENAS, 11*),

dovrebbe eseguire una spirometria. Nel caso di prima diagnosi l'esame deve essere effettuato con test di reversibilità.

Nel caso di spirometria negativa la situazione clinica del paziente è definita come **bronchite cronica non ostruttiva (BC), ex stadio 0**.

Per questi casi il livello assistenziale appropriato per il rapporto di cura è il Medico di Medicina Generale (MMG) che favorisce l'accesso alla spirometria come procedura di screening ogni 1-2 anni e offre counselling per misure di medicina preventiva.

Rx Torace

- La radiografia del torace è raramente diagnostica nella BPCO lieve moderata; può essere utile nella diagnosi di patologie concomitanti
- La radiografia del torace è utile nella valutazione delle gravi riacutizzazioni della BPCO (esempio: scompenso cardiaco, polmoniti infettive, pneumotorace)

#### **Profilo standard del livello ambulatoriale di MG:**

- educazione sanitaria e counselling
- provvedimenti antifumo
- vaccinazione anti-influenzale annuale
- favorire l'accesso alla spirometria come procedura di screening
- osservare l'evoluzione clinica e la compliance del paziente

Allo **stadio 1** il MMG deve:

- tenere il paziente sotto controllo
- osservarne l'evoluzione clinica.

È necessario valutare anche:

- l'aderenza alla cessazione del fumo di sigaretta,
- alle vaccinazioni anti-influenzali
- e alle altre misure preventive (es.: modifica stili di vita, controllo del peso, corretta alimentazione, attività fisica, ecc.),
- La vaccinazione anti-pneumococcica dovrebbe essere consigliata a tutti i soggetti affetti da BPCO ed in particolare in quelli di età superiore ai 65 anni (raccomandazione B).
- follow-up. Il timing del follow-up (spirometria semplice ogni anno oppure ogni 2 anni) deve essere stabilito dal MMG sulla base dell'osservazione evolutiva, in quanto l'evoluzione clinica può essere più o meno rapida.

### 4.2 Livello ambulatoriale specialistico

La spirometria deve avere un gold standard affidabile di riferimento per consentire una stadiazione del

paziente. Si ritiene positiva la spirometria secondo la definizione ERS-ATS. E' necessario anche un test di reversibilità farmacologico. Nel caso di spirometria positiva (FEV1/CV <70%) anche dopo broncodilatatore (test di reversibilità) è molto probabile la diagnosi di broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO). *Si deve considerare però che utilizzare il rapporto fisso FEV1/CV <70% può comportare una sovrastima di falsi positivi negli anziani ed una sottostima nei giovani (falsi negativi). Meglio riferirsi come limite inferiore di normalità, il 95° percentile del valore predetto per età e sesso (nella pratica 88% e 89% rispettivamente nell'uomo e nella donna).*

Dallo **stadio 2** in avanti il punto di riferimento principale del sistema è rappresentato dai servizi di II livello (con competenze specialistiche). Il paziente in questa situazione va affidato allo specialista pneumologo.

**Profilo standard del livello ambulatoriale specialistico:**

- **Per tutti i pazienti: approfondimento della diagnosi differenziale (asma e altre patologie). Test di reversibilità farmacologica, pulsossimetria, test del cammino, valutazione dispnea. Può essere eseguito un Rx torace (lo standard è il pacchetto ambulatoriale, salvo eccezioni). È indispensabile un'epicrisi specialistica.**
- **In casi selezionati, su giudizio clinico-specialistico l'approfondimento necessario può prevedere: spirometria globale (tariffario nomenclatore), EGA, test del cammino, valutazione nutrizionale con BMI, valutazione ADL.**

**4.3 Ricovero specialistico per acuti**

Il ricovero specialistico per acuti è indicato nei casi che rispondono ai seguenti

*Tab. 4 - Criteri di ospedalizzazione (8)*

1) Comorbidità a rischio <ul style="list-style-type: none"> <li>• Polmonite</li> <li>• aritmia cardiaca</li> <li>• scompenso cardiaco</li> <li>• diabete mellito</li> <li>• insuff. epatica</li> <li>• insuff. Renale</li> </ul>
2) Insufficiente risposta dei sintomi alla terapia domiciliare
3) Marcato aumento della dispnea
4) Incapacità di dormire o mangiare per i sintomi
5) Ipossiemia che peggiora - Ipercapnia che peggiora
6) Alterazioni dello stato di coscienza e/o delle capacità cognitive
7) Incapacità del paziente di autogestirsi o assenza di supporto domiciliare
8) Diagnosi incerta
9) Assistenza domiciliare inadeguata

**Profilo standard del ricovero specialistico per acuti:**

- **Accoglienza** I pazienti inviati dal MMG, pediatra di libera scelta o da medico specialista devono essere presi in carico secondo la gravità del caso e secondo protocolli definiti nell'U.O.
- **Inquadramento diagnostico:** deve tenere conto di Linee Guida di riferimento individuate dall'U.O. (Raccomandazione: ERS-ATS 2004) che consentano l'inquadramento della BPCO secondo gli stati definiti. Al IV stadio è necessario associare alla spirometria l'emogasanalisi.
- **Terapia:** deve essere gestita secondo il livello di gravità. In particolare a livello IV deve essere gestita non solo la terapia medica e la riabilitazione respiratoria, ma deve essere valutata la necessità di ossigenoterapia domiciliare e di protesi ventilatorie.
- **Follow up** deve comprendere un piano di informazione, comunicazione formazione sugli aspetti educazionali e sulle emergenze cliniche (self management) e piano di dimissione protetta (cure integrate con MMG/ distretto).

Criteri per dimettere dall'ospedale (8)

- Ritorno a livello sintomatico “basale”
- Beta2 ST al bisogno necessari con minore frequenza
- Ossigenazione basale
- Stabilità emodinamica
- Senza terapia IV da almeno 12-24 ore
- Deambula
- Capace di alimentarsi e di dormire senza frequenti risvegli
- Follow-up e assistenza domiciliare pianificati ed adeguati (1) assistenza domiciliare adeguata per quel che riguarda -pasti , - condizione socioeconomica, - caregivers, 2) visita domiciliare infermieristica, controllo clinico entro 48 ore e controllo specialistico negli stadi 3-4 entro 4 settimane in ambulatorio)

#### 4.4 Riabilitazione respiratoria

L'efficacia della riabilitazione nel trattamento delle malattie respiratorie croniche ha trovato sicure conferme scientifiche negli ultimi due decenni. L'intervento riabilitativo è strutturato per rispondere ai problemi ed alle necessità del singolo paziente ed è disegnato in modo personalizzato da un team composto da diverse figure professionali secondo una metodica di approccio interdisciplinare.

##### Profilo standard dell'intervento riabilitativo

Setting:

- ambulatoriale
- DH
- degenziale
- domiciliare.

Se la riabilitazione deve essere considerata nel programma terapeutico, non deve essere implicata solo la funzionalità, ma anche la qualità di vita.

#### 4.5 Dimissione protetta

La scelta domiciliare è una scelta obbligata per ridurre i costi sociali ma soprattutto per offrire al paziente già sottoposto ad una situazione così drammatica un ambiente di assistenza familiare, quotidiano e confortevole.

##### Profilo standard della dimissione protetta:

##### Criteri per dimettere dall'ospedale con dimissione protetta (8)

- Stabilizzazione clinica
- Beta2 ST al bisogno necessari con minore frequenza
- Ossigenazione basale
- Stabilità emodinamica
- Senza terapia ev da almeno 12-24 ore
- Servizi domiciliari (ADP, ADI, .... ) attivati quando necessari.

### 5. Evoluzione clinica e follow-up

#### 5.1 Gestione della BPCO stabilizzata (ICD9CM 49120)

Il momento fondamentale è costituito dal monitoraggio periodico, clinico e funzionale, della malattia nei vari stadi, da effettuarsi mediante visite di controllo programmate (in media con frequenza semestrale/annuale)

Nel corso di tali visite sarà importante, oltre ad effettuare le verifiche di cui sopra, accertare:

- Gravità della malattia su base individuale tenendo conto della sintomatologia del paziente, limitazione del flusso, frequenza e gravità delle riacutizzazioni, complicanze, insufficienza respiratoria, comorbilità e stato generale di salute
- Eventuali adeguamenti terapeutici in ordine a quanto sopra
- Scelta di trattamento rispondente a necessità pratiche del paziente e disponibilità dei farmaci.

Figure sanitarie interessate:

Medico di Medicina Generale: anche a questo livello il Medico di Famiglia è deputato al controllo clinico

periodico.

Specialista Pneumologo: gli competono l'esecuzione e l'interpretazione dei tests funzionali e, di concerto con il curante, il suggerimento di comportamenti più idonei e le funzioni riportate nella successiva tabella di percorso diagnostico-terapeutico.

## 5.2 Gestione delle riacutizzazioni (ICD9CM 49121, 4941....)

La precoce identificazione delle riacutizzazioni rappresenta un momento fondamentale di prevenzione secondaria in quanto numero e durata delle stesse sono un indice prognostico negativo nell'evoluzione della BPCO, con tutte le conseguenze patologiche, psicologiche, umane, sanitarie ed economiche che ne derivano. Esse infatti hanno un notevole impatto sulla qualità di vita del paziente, sono gravate da costi elevati e necessitano frequentemente di ricovero ospedaliero (20-60%), anche in reparti di Terapia Intensiva respiratoria o in Rianimazione (30%).

La tempestiva diagnosi di riacutizzazione consente, almeno in prima battuta, un trattamento domiciliare che ha come obiettivi primari i seguenti punti:

- Controllo e riduzione dei sintomi
- Prevenzione dell'aggravamento della riacutizzazione
- Prevenzione della comparsa di complicanze
- Prevenzione del ricovero ospedaliero.

I fattori principali di riacutizzazione sono rappresentati da: fumo di sigaretta, inquinamento ambientale indoor e outdoor, clima freddo ed infezioni respiratorie.

Cause secondarie possono essere:

- Polmonite
- Scompenso cardiaco o aritmie
- Embolia polmonare
- Farmaci (beta - bloccanti, ipnoinducanti, diuretici, sedativi)
- Malattie metaboliche (diabete, turbe elettrolitiche)
- Incongrua somministrazione di O<sub>2</sub>

## 5.3 OLT (ossigenoterapia domiciliare a lungo termine)

*La prescrizione avviene secondo Linee Guida e raccomandazioni di Società scientifiche pneumologiche (AIPO-SIMER). (12) Abitualmente l'OLT viene prescritta in pazienti con insufficienza respiratoria stabile. In caso di insuff. respiratoria da sforzo e/o notturna dove l'evidenza del beneficio non è condivisa, il contesto clinico generale aiuta nella scelta della prescrizione. I pazienti in OLT devono essere controllati almeno semestralmente con emogas e stimolati all'utilizzo del portatile per accedere alle visite ambulatoriali di controllo. I Centri prescrittori devono essere in grado di accogliere visite ambulatoriali urgenti con esecuzione di emogas in caso di pazienti in OLT riacutizzati.*

*L'OLT è indicata nei pazienti che in fase stabile, a riposo e con il miglior trattamento possibile, in esami emogasometrici ripetuti nel tempo (a distanza di almeno quindici giorni l'uno dall'altro), presentino:*

**PaO<sub>2</sub> ≤55 mmHg**

**oppure**

**PaO<sub>2</sub> compresa fra 56 e 59 mmHg, in presenza di ipertensione arteriosa polmonare, cuore polmonare, edemi declivi, ematocrito >55%**

*L'efficacia del flusso di ossigeno prescelto e la persistenza dell'indicazione alla OLT devono essere verificate periodicamente (11).*



## 6. Terapia

La vaccinazione anti-influenzale e la cessazione del fumo sono raccomandati in tutti gli stadi [A]<sup>1</sup> A questo proposito è da valutare il ricorso a un ambulatorio antifumo o *ad un Centro antifumo* in grado di garantire un intervento efficace con supervisione specialistica. *In ogni caso un adeguato ricorso al counselling antifumo deve essere attivato sia a livello del MMG che specialistico ambulatoriale. In allegato schema di percorso utilizzabile per counselling antifumo.*

L'approccio terapeutico è poi differenziato secondo i diversi stadi:

Stadio 1: broncodilatatori a breve durata d'azione al bisogno: Beta2 agonisti Short-acting (*salbutamolo*, *terbutalina*) rapidamente attivi - durata d'azione di circa 4 ore.

Stadio 2: prevede una terapia farmacologia specifica (broncodilatatori a lunga durata), approccio di educazione sanitaria, verifica della compliance alla terapia:

*Beta2 adrenergici long-acting (formoterolo, salmeterolo) durata d'azione 8-12 ore - effetto più rapido del formoterolo (3-5 minuti) rispetto al salmeterolo (20-30 minuti) - indicati per il trattamento regolare in due somministrazioni al giorno; indacaterolo, durata d'azione 24 ore – due dosaggi disponibili;*

*Anti colinergici long-acting: tiotropium durata d'azione lunga (24 ore) da utilizzare in monosomministrazione (una volta al giorno);*

Valutazione programma multidisciplinare o riabilitativo respiratorio che si prevede in un 10% dei casi (a questo stadio il setting corretto per la riabilitazione respiratoria è ambulatoriale o DH a giudizio specialistico). Il piano riabilitativo deve essere pianificato nell'ambito di una riabilitazione di livello specialistico respiratoria, nell'ambito di una struttura con competenze specialistiche pneumologiche o di una riabilitazione di livello specialistico respiratorio. Il gruppo ritiene che il piano assistenziale individuale (PAI) debba essere definito dallo specialista pneumologo.

Stadio 3: si aggiungono steroidi inalatori (soprattutto se le riacutizzazioni sono pari o superiori a 3 all'anno) ai broncodilatatori a lunga durata di azione (possono essere impiegati broncodilatatori sia beta2 che anticolinergici a lunga durata d'azione (anche in associazione)

*Associazioni pre-costituite di steroide + beta2 agonisti long-acting inalatori*

*Salmeterolo/Fluticasone Formoterolo/Budesonide Da utilizzare 2 volte al giorno*

Valutazione programma multidisciplinare o riabilitativo respiratorio che si prevede in un 70% dei casi (a questo stadio il setting corretto per la riabilitazione respiratoria è ambulatoriale o DH o in ricovero ordinario, a giudizio specialistico).

Il piano riabilitativo deve essere pianificato nell'ambito di una struttura con competenze specialistiche pneumologiche o di una riabilitazione di livello specialistico respiratorio Il gruppo ritiene che il PAI debba essere predisposto dallo specialista pneumologo.

Stadio 4: Broncodilatatori a lunga durata di azione, anche in associazione a steroidi inalatori. L'uso degli steroidi è da considerare in funzione degli outcome clinici e del n. di riacutizzazioni [C] *Come farmaci di seconda scelta si possono utilizzare i teofillinici a lento rilascio, in alternativa o in aggiunta, considerando il rapporto rischio beneficio valutato per singolo paziente, per la possibilità di effetti collaterali.* E' da rivalutare e trattare l'insufficienza respiratoria. E' previsto l'impiego appropriato del percorso dell'ossigenoterapia e della ventilazione meccanica domiciliare, secondo le rispettive LG regionali (1994 per l'ossigenoterapia e 2001 per la ventilazione meccanica domiciliare). A questo stadio il setting corretto per la riabilitazione respiratoria è la degenza in DH o ordinaria, a giudizio dello specialista).

Il piano riabilitativo deve essere pianificato nell'ambito di una struttura con competenze specialistiche pneumologiche o di una riabilitazione di livello specialistico respiratorio. Il gruppo ritiene che il PAI debba essere predisposto dallo specialista pneumologo.

Agli stadi 3-4 nelle post-riacutizzazioni e post-ospedalizzazioni è indicato il livello specialistico riabilitativo ospedaliero.

---

<sup>1</sup> Forza della raccomandazione: A = almeno una metanalisi, revisione sistematica, o grande trial clinico, B = revisioni o singoli studi osservazionali di buon livello, C = studi osservazionali coerenti tra loro, D = case series o opinione di esperti

*In generale, nel caso di risultato giudicato insoddisfacente e/o ulteriormente migliorabile da parte della persona con BPCO e/o dal medico, considerare:*

- a. l'aumento della dose del singolo broncodilatatore se possibile;*
- b. l'aggiunta di un secondo broncodilatatore a lunga durata d'azione.*

*In pazienti con FEV1 <60% del valore predetto, post-broncodilatatore, e che abbiano:*

- a. storia clinica di documentata asma bronchiale o parziale reversibilità dell'ostruzione;*
- b. frequenti riacutizzazioni (>3 negli ultimi tre anni).*

*considerare l'aggiunta di un corticosteroide inalatorio (CSI) alla terapia con broncodilatatori a lunga durata d'azione. L'impiego di combinazioni fisse (LABA + CSI) può migliorare la compliance della persona.*

*Tradizionalmente, sono definiti gravi i pazienti con FEV1 <50% del valore predetto e molto gravi quelli con FEV1 <30% del valore predetto. Si tratta di una convenzione generalmente accettata, ma senza alcuna base oggettiva derivante da studi prospettici e che non tiene conto delle caratteristiche del quadro clinico. Altrettanto limitativo è il rapporto tra il livello di gravità basato sulla misura del FEV1 e l'intensità dell'intervento terapeutico.*

*La scelta terapeutica dovrebbe essere guidata dalla gravità del quadro clinico, considerato nel suo complesso di sintomi, funzione, complicanze, comorbidità e dalle caratteristiche individuali della persona che ne è affetta.*

*In particolari sottogruppi di pazienti, lo specialista pneumologo può prescrivere, nel rispetto delle norme AIFA, Roflumilast (inibitore della fosfodiesterasi IV)*

## **7. Ventilazione**

La ventilazione meccanica (VM) è indicata quando gli sforzi respiratori spontanei del paziente non sono in grado di sostenere un'adeguata ventilazione alveolare.

I pazienti che più chiaramente possono trovare indicazione alla ventilazione meccanica domiciliare (VMD) sono quelli affetti da ipoventilazione centrale secondaria a inadeguato stimolo respiratorio centrale (es. malattie cerebrali, ipoventilazione alveolare centrale ecc.) o con severa insufficienza dei muscoli respiratori (es. lesione spinale alta). I pazienti di questo gruppo non sono in grado di sostenere sforzi respiratori spontanei e sono considerati "ventilatore-dipendenti". Alcuni di questi pazienti possono essere trattati con ventilazione non invasiva, in particolare con ventilazione a pressione positiva attraverso maschera nasale (NPPV), ma i pazienti che necessitano di VM continua di solito richiedono maggiore supporto di personale ed equipaggiamento respiratorio e possono essere a rischio anche di gravi complicazioni.

I pazienti non svezzati dalla VM praticata per episodi di insufficienza respiratoria acuta (IRA) possono richiedere la VMD. Alcuni di questi pazienti possono essere in grado di respirare spontaneamente per molte ore. L'uso della NPPV in tali pazienti può essere associato a minori effetti negativi rispetto alla VM invasiva.

Un altro gruppo di pazienti che possono richiedere la VMD è quello con malattie croniche e frequenti riacutizzazioni con episodi di IRA che necessitano di VM in Unità di Terapia Intensiva. Queste malattie comprendono la BPCO, la cifoscoliosi e le malattie neuromuscolari progressive. La precoce istituzione di VM non invasiva può migliorare gli scambi gassosi ed evitare ripetuti episodi di IRA richiedenti ospedalizzazioni, intubazione e VM. La NPPV può essere istituita precocemente in casi selezionati secondo l'eziologia specifica, la severità delle alterazioni fisiopatologiche e la severità dei sintomi.

Indicazioni per la VMD:

### A. Indicazioni per la VM non invasiva

Le seguenti condizioni devono essere soddisfatte:

- Il paziente ha ricevuto una terapia medica ottimale
- Il paziente è in grado di proteggere le vie aeree e di liberarsi adeguatamente dalle secrezioni
- I fattori aggravanti reversibili sono stati trattati (es. apnee ostruttive, ipotiroidismo, scompenso cardiaco congestizio, disturbi elettrolitici)
- La diagnosi è accertata e può includere le seguenti:
  - Malattie neuromuscolari
  - Deformità della cassa toracica
  - Sindrome da ipoventilazione centrale o ipoventilazione da obesità
  - Apnee ostruttive nel sonno e fallimento della CPAP nasale
  - BPCO grave con ipercapnia e/o desaturazioni notturne

## B. Indicazioni per la VM invasiva

Il paziente oltre alle precedenti indicazioni presenta le seguenti condizioni:

- Incontrollabili secrezioni delle vie aeree nonostante l'uso di strumenti aspiratori non invasivi
- Compromissione della deglutizione conducente ad aspirazione cronica e polmoniti ripetute
- Il paziente presenta insufficienza respiratoria sintomatica persistente e non tollera la VM non invasiva o non migliora con essa
- Il paziente ha bisogno di supporto ventilatorio prolungato a causa di muscolatura respiratoria indebolita o paralizzata (es. tetraplegia o malattie neuromuscolari in fase terminale)

### PATOLOGIA RESTRITTIVA DELLA PARETE TORACICA E MALATTIE NEUROMUSCOLARI

In assenza di condizioni reversibili che contribuiscano a peggiorare la ventilazione alveolare e che possano essere corrette, l'indicazione alla VMD viene posta in presenza delle seguenti condizioni (le prime 3 contemporanee) :

- PaCO<sub>2</sub> in stato di veglia e in fase di stabilità clinica > 45 mmHg, con o senza segni di ipoventilazione cronica (cefalea mattutina, ipersonnia diurna, alterazione del rapporto sonno/veglia);
- PaO<sub>2</sub> in stato di veglia e in fase di stabilità clinica < 60 mmHg;
- Capacità Vitale (CV) < 20-30% del predetto ovvero < 1.0 L;
- Paziente non svezabile dal ventilatore dopo una fase di riacutizzazione respiratoria.

La presenza contemporanea di una sindrome delle apnee durante il sonno va trattata con VM notturna secondo i criteri comunemente accettati.

In presenza di desaturazioni notturne senza ipercapnia, non vi sono al momento studi controllati che dimostrino l'efficacia della VMD e la sua superiorità rispetto alla semplice ossigenoterapia.

Alcuni parametri clinici e funzionali respiratori, in quanto segnali di un deficit ventilatorio al limite del compenso, possono costituire elementi decisionali accessori sull'inizio della VMD:

- Massima Pressione Inspiratoria (MIP) < 30 cmH<sub>2</sub>O
- Differenza della CV nel passaggio dalla posizione eretta alla posizione supina > 25%
- Tachipnea: Frequenza respiratoria > 27 atti/minuto

Alcuni pazienti che sviluppano insufficienza ventilatoria possono cominciare con la NPPV e poi proseguire con la VM per via tracheostomica, man mano che la debolezza bulbare e la dipendenza ventilatoria peggiorano.

Ovviamente una chiara valutazione della deglutizione, della capacità di tossire e della capacità ventilatoria sono essenziali (Tabella 1).

La ventilazione a pressione negativa esterna può efficacemente aumentare la ventilazione e può essere usata come supporto a lungo termine. Tuttavia essa è riservata attualmente a pazienti in cui la NPPV non ha avuto successo e rappresenta un'alternativa di seconda scelta per pazienti che usano altri metodi di ventilazione assistita. Questa forma di ventilazione è usata meno comunemente nelle malattie neuromuscolari progressive poiché può provocare o accentuare il collasso delle vie aeree superiori e può essere di difficile applicazione in caso di severa deformità della cassa toracica.

### BPCO

Non esistono al momento attuale studi basati sull'evidenza scientifica che indichino la necessità di un uso generalizzato della VMD nel paziente BPCO con o senza ipercapnia, con autonomia ventilatoria e senza episodi di ipoventilazione.

L'uso della NPPV può essere giustificato in pazienti BPCO selezionati con ipercapnia complicata da ipoventilazione notturna.

### BRONCHIECTASIE E FIBROSI CISTICA

Pochi studi hanno valutato l'effetto a lungo termine della VMD in queste condizioni.

La diagnosi di bronchiectasie è associata a peggiore sopravvivenza rispetto ad altre condizioni patologiche, sia nelle casistiche concernenti la NPPV sia in quelle riguardanti la VM invasiva.

In pazienti con fibrosi cistica viene riportato che la NPPV è in grado di migliorare lo stato respiratorio e le condizioni generali in pazienti con malattia in fase terminale ed in attesa di trapianto.

#### CONTROINDICAZIONI E LIMITAZIONI

L'efficienza tecnologica moderna ha portato ad un allungamento medio della vita nei pazienti che necessitano di ventilazione meccanica a lungo termine influenzandone la pre-morienza, che è per lo più legata alle fasi di acuzie. Tale evenienza, comunque, conduce alla domanda cruciale se tali sforzi "dovrebbero" essere prodotti o non piuttosto "devono" essere praticati. Si ritiene oggi che il paziente stesso debba avere il ruolo più importante nella risposta a questa domanda. Compito dello staff sanitario e' quello di provvedere al maggiore e più corretto utilizzo di informazioni (vantaggi, rischi e limiti) per paziente e familiari. E' anzitutto fondamentale comprendere la volontà e la reattività del paziente nei confronti di tale strategia terapeutica: il fallimento di questa operazione è la causa principale di un inappropriato utilizzo della VMD. Oltre a ciò, occorre considerare che l'incremento di utilizzo di VMD con dispositivi non invasivi e la favorevole esperienza all'adattamento nel tempo a tali dispositivi ha sostanzialmente modificato la percezione di molti pazienti e/o precorritori nei confronti di tale trattamento: pazienti che rifiutano l'uso di VMD per via invasiva si dimostrano viceversa più favorevoli alla adozione di interfacce non-invasive. Infine devono anche essere possibilmente considerate e discusse le volontà espresse dai pazienti in merito alla gestione intensiva delle riacutizzazioni, della conseguente aggressività di cura, dei limiti dei successivi trattamenti: resta di fatto che la chiara volontà del paziente è l'elemento più importante per l'attuazione di un piano di VMD.

Nell'ambito dei limiti di utilizzo della VMD e del relativo piano di dimissione appaiono di non secondaria importanza le problematiche psico-sociali che spaziano dall'impatto del paziente con la sua nuova condizione di ventilatore-dipendente, alla perdita di autonomia, alla ridotta partecipazione agli eventi sociali e/o familiari, alla inevitabile preoccupazione per le sorti future.

Infine, con i programmi di VMD emergono anche alcune problematiche non mediche di tipo burocratico-amministrativo legate alla prescrizione e al controllo domiciliare del paziente.

#### IL TRATTAMENTO DELLE APNEE OSTRUTTIVE NEL SONNO

La pressione positiva continua delle vie aeree (CPAP) rappresenta la terapia di elezione per la sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS), patologia che determina un incremento del rischio cardiovascolare ed ipersonnolenza diurna.

#### DIAGNOSI

La diagnosi di sindrome delle apnee ostruttive nel sonno viene effettuata in strutture che si occupano specificamente di disturbi respiratori nel sonno, e non è, per ora, riconducibile solamente alla semplice definizione di livelli soglia di desaturazione o di indice di apnea/ipopnea.

In questo documento, in assenza di attuali linee guida definitive, vengono identificate le seguenti metodiche strumentali utilizzabili per la diagnosi di OSAS:

##### 1. Monitoraggio cardiorespiratorio ridotto

Registrazione dei seguenti 4 parametri: rumore respiratorio o flusso aereo, frequenza cardiaca, ossimetria, posizione.

##### 2. Monitoraggio cardiorespiratorio completo

Registrazione di: rumore respiratorio, flusso aereo, frequenza cardiaca, ossimetria, posizione, movimenti toraco-addominali.

##### 3. Polisonnografia notturna con strumentazione portatile

Registrazione dei parametri che consentono l'identificazione dei periodi di sonno e la distinzione fra il sonno REM e il sonno non REM (NREM) + parametri cardiorespiratori del monitoraggio cardiorespiratorio completo.

##### 4. Polisonnografia in laboratorio notturna

Registrazione dei parametri che permettono la lettura del sonno secondo i criteri standard per la valutazione di macro e microstruttura + parametri cardiorespiratori + (facoltativi) pressione endoesofagea e movimento degli arti.

##### 5. Polisonnografia in laboratorio pomeridiana

Registrazione dei parametri del punto 4.

I soggetti da avviare al percorso diagnostico strumentale sono valutati sulla base di sintomi e segni clinici:

#### Sintomi clinici

- russamento abituale e persistente (tutte le notti da almeno 6 mesi)
- pause respiratorie nel sonno riferite dal partner
- risvegli con sensazione di soffocamento in soggetto russatore (non necessariamente abituale)
- sonnolenza diurna

#### Segni clinici

- BMI (body mass index)  $> 30 \text{ kg/m}^2$
- circonferenza collo  $> 43 \text{ cm}$  (M) o  $41 \text{ cm}$  (F)
- dismorfismi facciali (mandibola piccola o retroposta)

Sulla base dell'associazione di sintomi e segni clinici vengono identificati i seguenti criteri minimi per la diagnosi:

A- In un paziente che presenta almeno i sintomi russamento abituale + pause respiratorie + sonnolenza e almeno uno dei segni BMI  $> 30$  o circonferenza collo  $> 43 \text{ cm}$  (M) o  $41 \text{ cm}$  (F) o dismorfismi facciali, per la diagnosi strumentale di OSAS, è sufficiente eseguire: -Monitoraggio cardiorespiratorio ridotto per l'intera notte.

L'esame è considerato diagnostico nel caso di RDI  $> 15$  (Respiratory disturbance index). -Polisonnografia in laboratorio pomeridiana che comprenda almeno 2 ore di sonno con un periodo di sonno REM di almeno 15 minuti non solo in posizione supina. La PSG pomeridiana può essere considerata diagnostica quando l'RDI è superiore a 20.

B- In un paziente che presenta 2 sintomi, di cui uno sia il russamento abituale, è sufficiente per la diagnosi definitiva di OSAS eseguire un monitoraggio cardiorespiratorio completo per l'intera notte.

L'esame è considerato diagnostico quando l'RDI è  $> 10$ . Nel caso di RDI  $< 10$  il paziente può essere considerato negativo per la diagnosi di OSAS.

C- In un paziente che presenta:

- solo il sintomo "russamento abituale" in assenza di segni
- 1 sintomo diverso dal russamento con almeno 2 segni
- 2 sintomi diversi dal russamento con o senza segni per la diagnosi di OSAS

si può eseguire una polisonnografia con sistema portatile per l'intera notte. L'esame è diagnostico se RDI  $> 10$ .

La polisonnografia notturna in laboratorio si rende indispensabile in tutti i casi in cui le metodiche più semplici non consentano di chiarire la causa dell'ipersonnolenza, nei casi in cui la OSAS complichino un'altra patologia respiratoria (overlap syndrome) e nei soggetti in cui non è chiara la natura degli episodi di ipossiemia nel sonno o degli eventi respiratori. I criteri sopra riportati sono criteri di minima e sono destinati ad una validazione sul campo che potrà comportare aggiustamenti o variazioni.

#### TRATTAMENTO DEI DISTURBI RESPIRATORI NEL SONNO (DRS)

La prescrizione dell'apparecchio per la nCPAP viene effettuata da medici con specifiche competenze con la strumentazione idonea per la diagnosi dei disturbi respiratori nel sonno, con programmi adeguati di educazione e di follow-up dei pazienti, in modo da ottimizzare la compliance al trattamento.

L'impiego di apparecchi che erogano una CPAP con interfaccia nasale (nCPAP) è attualmente il trattamento più efficace e raccomandato per il trattamento dei DRS, in particolare nei casi di OSAS con manifestazioni cliniche.

#### INDICAZIONI ALLA NCPAP NELL'OSAS

Una volta dimostrata la presenza di OSAS, il trattamento dipende dalla severità della malattia e dalla presenza di fattori associati.

- In presenza di un AHI (apnea/ipopnea index) maggiore od uguale a 20 o un RDI (respiratory disturbance index) maggiore o uguale a 30 vi è l'indicazione alla nCPAP assieme a misure generali (calo ponderale, evitare alcol e sedativi), indipendentemente da sintomi clinici o altre comorbidità.

-In presenza di un AHI fra 5-19 (RDI=5-29) ed in presenza di sintomi (ipersonnolenza, alterazioni della memoria o delle capacità cognitive) e/o di malattie cardio-vascolari (ipertensione, cardiopatia ischemica, ischemia cerebrale) è indicato l'impiego della nCPAP.

- In assenza di sintomi e/o di fattori di rischio cardio-vascolari, i pazienti con OSAS di media gravità (RDI=5-

30; AHI=5-20) non vanno trattati con nCPAP, ma seguiti nel tempo con PSG annuali.

- L'impiego di apparecchi bilevel che permettono la regolazione indipendente delle pressioni inspiratorie ed espiratorie non è indicato solitamente nel trattamento dei DRS. Tali apparecchi sono indicati solo nei pazienti OSAS che non tollerano la nCPAP oppure nei casi di Sindrome Overlap.

Un'indagine poligrafica completa è necessaria per la titolazione della CPAP nei pazienti con disturbi respiratori correlati al sonno. Il valore di CPAP terapeutico sarà il valore più basso di CPAP che consente di abolire le apnee ostruttive, le ipopnee, i risvegli correlati ad eventi respiratori ed il russamento, in tutte le posizioni corporee ed in tutte le fasi del sonno.

Dall'atto prescrittivo, la protesi deve essere fornita nel più breve tempo possibile

#### MONITORAGGIO DEI PAZIENTI

Il follow-up deve essere eseguito dallo stesso centro prescrittore, che deve essere in possesso di programmi sia di follow-up sia educazionali dedicati (in grado di valutare tutte le problematiche: insorgenza di effetti collaterali, dieta, astinenza dall'alcol, etc...).

Durante i controlli è importante verificare il tempo medio di uso della nCPAP. Poiché il trattamento determina una riduzione dell'edema a livello delle strutture faringee, è necessario che il paziente prenda contatto con il prescrittore dopo due-tre mesi dalla fornitura, portando con sé l'apparecchio in uso dotato di conta-ore, allo scopo di verificarne l'uso medio.

Si possono verificare le seguenti evenienze:

- che il paziente dimostri una soddisfacente aderenza al trattamento (>3 ore/notte) associata alla scomparsa della sonnolenza diurna; in questo caso la verifica della titolazione (determinazione del livello di pressione positiva necessaria per un corretto trattamento terapeutico) è facoltativa. Il controllo del paziente può essere rinviato a distanza di un anno;

- che, pur in presenza di buona aderenza al trattamento, permanga ipersonnolenza diurna oppure una significativa variazione del BMI: in questo caso è necessaria la verifica della titolazione del ventilatore ed una successiva osservazione del paziente a distanza di ulteriori tre mesi;

- che il paziente dimostri una scarsa aderenza al trattamento (<3 ore/notte): è necessario ricercare le cause (effetti collaterali, maschera di taglia o materiale non adeguati, scarsa tolleranza verso le l'atteggiamento del pressioni applicate). Se il paziente dimostra disponibilità al trattamento, si tenti di eliminare le cause sopra indicate e, se necessario, si proceda al controllo ulteriore della titolazione. Se l'atteggiamento del paziente dimostra scarsa o assente aderenza al trattamento è lecito proporre alla ASL il ritiro dell'apparecchio.

- Resta inteso che, sulla base della valutazione clinica espressa dal medico prescrittore, la programmazione di una periodicità dei controlli superiore a uno all'anno rimane di sua stretta competenza.

### **8. Sintesi rete delle Strutture del territorio ASL (prestazioni ambulatoriali)**

#### **Azienda Ospedaliera di Melegnano**

*Presidio Ospedaliero Vizzolo - via Pandina, e-mail: pneumologia.vizzolo@aomelegnano.it, tel 0298052528-2548. Visite, spirometrie, test di broncodilatazione, test di broncoprovocazione, DLCO, pletismografia corporea, test del cammino, saturimetria notturna, emogasanalisi*

*Servizio di riabilitazione respiratoria P.O.Vizzolo. tel 0298052538*

*Poliambulatorio di Melegnano via Cavour, tel 029830150: Visite, spirometrie, test di broncodilatazione*

*Poliambulatorio di San Donato - via Fermi, tel 0251876848 . Visite, spirometrie, test di broncodilatazione*

*Ambulatorio pneumologia P.O. Cassano, -e-mail: marvalsas@libero.i, tel 03633657066-7. Visite, spirometrie, test di broncodilatazione, test di broncoprovocazione, DLCO, test del cammino, monitoraggio cardiorespiratorio completo, emogasanalisi.*

*Servizio di riabilitazione respiratoria P.O. Cassano, tel 03633651*

*Ambulatorio pneumologia, P.O. Cernusco, tel 02923601 : Visite, spirometrie, test di broncodilatazione,, emogasanalisi.*

*Ambulatorio pneumologico di Gorgonzola, tel 0295707218-249: Visite, spirometrie, test di broncodilatazione, emogasanalisi, test del cammino, ambulatorio antifumo.*

#### **Istituto Clinico Humanitas**

*Medicina generale e pneumologia: Visite, Spirometrie e test farmacologici*

*Centro antifumo: dal lunedì al venerdì dalle 15,00 alle 17,00 – tel. 028224.2454*

## Policlinico San Donato

Ambulatorio pneumologia tel 02/52774601: Visite

Centro di Medicina del Sonno tel: 02/52774819

Fisiopatologia respiratoria spirometrie,, test di broncodilatazione, diffusione, test alla metacolina

Emogasanalisi arteriosa, test del cammino. Tel: 02/52774820

## 9. Bibliografia

- 1.Croxtan TL, Weinmann, Senior RM et al. Clinical research in COPD. Needs and Opportunities. NHLBI Workshop summary. Am J Respir Crit Care Med 2003;167:1142-49
- 2.Pauwels RA, Buist AS, Calverley PMA et al. Global strategy for the diagnosis , management and prevention of chronic obstructive pulmonary disease: NHLBI/WHO Global Initiative for Chronic Obstructive Pulmonary Disease (GOLD) Workshop summary . Am J Respir Crit Care Med 2001;163:1256-1276
- 3.Viegi G, Pedreschi M, Baldacci S et al. Prevalence rates of respiratory symptoms and diseases in general population samples of North and Central Italy. Int J Tuberc Lung Dis 1999;3:1034-42
- 4.Dal Negro R, Rossi A, Cerveri I. The burden of COPD in Italy: results from the confronting COPD survey. Respir Med 2003;97: 43-50
- 5.De Marco R, Accordini S, Cerveri I et al. An international survey of chronic obstructive pulmonary disease in young adults according to GOLD stages.
- 6.Thorax 2004;59:120-125
- 7.Lundback B, Lindberg A, Lindstrom M, Ronmark E. Not 15 but 50% of smokers develop COPD? Report from the obstructive lung disease in northern Sweden studies. Respir Med 2003; 97:115-22
- 8.Regione Lombardia- Definizione delle linee guida per le attività pneumologiche delle strutture ospedaliere della Lombardia. Decreto n°25413 del 24-10-2001. Direzione Generale Sanità N. 2193
- 9.ERS-ATS COPD Guidelines. Eur Resp J 2004;23:932-946
- 10.Agency for Healthcare Research and Quality AHRQ – Prevention Quality Indicators PQI, V 3.0b May 2006 <http://www.qualityindicators.ahrq.gov>
- 11.Linee guida GOLD – aggiornamento 2009
- 12.Raccomandazioni italiane nella gestione clinica integrata della BPCO - AGENAS 2011
- 13.Linee Guida per la Ossigenoterapia a lungo Termine (OTLT). Aggiornamento 2004. Rassegna di Patologia dell'Apparato Respiratorio. 2004, 19- 206-219
- 14.Linee Guida GOLD - revisione 2011
- 15.Dahl R, Fan Chung KF, Buhl R, et al. Efficacy of a new once-daily long acting inhaled Beta2-agonist indacaterol versus twice-daily Formoterol in COPD. Thorax 2010 65: 473-479
- 16.Kornamann O, Dahl R, Centanni S, Dogra A, Owen R, Lassen C, Kramer B. Once-daily indacaterol vs twice-daily salmeterol for COPD: a placebo-controlled comparison. Eur Respir J 2011; 37:273-279.
17. Rabe KF. Update on Roflumilast, a phosphodiesterase 4 inhibitor for the treatment of chronic obstructive pulmonary disease. Br J Pharmacol 2011; 163: 53-67
- 18.Calverley PM, Rabe KF, Goehring UM, Kristiansen S, Fabbri LM, Martinez FG. Roflumilast in symptomatic chronic obstructive pulmonary disease: two randomised clinical trials. Lancet 2009; 374:685-94.
19. British Thoracic Society Standards of Care Committee. BTS Guideline: Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. Thorax 2002;57:192–211.
- 20.Celikel T, Sungur M, Ceyhan B et al. Comparison of noninvasive positive pressure ventilation with standard medical therapy in hypercapnic acute respiratory failure. Chest 1998;114:1636–42.
- 21.Plant PK, Owen JL, Elliott MW. Early use of non-invasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease on general respiratory wards: a multicentre randomised controlled trial. Lancet 2000;355: 1931–5.
22. Conti G, Antonelli M, Navalesi P et al. Noninvasive vs. conventional mechanical ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease after failure of medical treatment in the ward: a randomized trial. Int Care Med 2002;28:1701–7.
- 23.Lightowler JV, Wedzicha JA, Elliott MW et al. Non-invasive positive pressure ventilation to treat respiratory failure resulting from exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease: Cochrane systematic review and meta- analysis. BMJ 2003;326:185–7.
- 24.Ram FSF, Picot J, Lightowler J et al. Non-invasive positive pressure ventilation for treatment of respiratory failure due to exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. Cochrane Database Syst Rev 2004;3.
- 25.Elliott MW, Confalonieri M, Nava S. Where to perform non- invasive ventilation. Eur Respir J 2002;19:1159–66
- 26.Sinuff T, Keenan SP. Clinical practice guideline for the use of non-invasive positive pressure ventilation in COPD patients with acute respiratory failure. Crit Care Med 2004;19: 82–91.
27. Barreiro BT, Gemmel DJ. Noninvasive ventilation. Crit Care Clin 2007;23:201–22.
- 28.Regione Lombardia: Decreto Direzione Generale Sanità n. 5358 del 12.3.2001

## **Allegato 1 VENTILAZIONE DOMICILIARE NEL BAMBINO**

### INTRODUZIONE

L'aumento della sopravvivenza dei neonati pretermine e con malformazioni congenite e degli infanti e bambini con malattie croniche severe hanno creato una piccola, ma crescente, coorte di pazienti con insufficienza respiratoria cronica, che si è aggiunta a quella tradizionale presente da anni.

Questo ha creato un'espansione della domanda di assistenza domiciliare che 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. Uno studio condotto nello stato del Minnesota fra il 1986 e il 1992 identificò un incremento del 110% nel numero di soggetti assistiti con VMD, con maggior incremento a carico dei bambini di età inferiore ai 10 anni.

Anche una recente indagine condotta nel Regno Unito ha evidenziato un significativo aumento negli ultimi 10 anni del numero di bambini che richiedevano una ventilazione a lungo termine. Gli obiettivi della VMD, raggiungibili solo attraverso un approccio multidisciplinare (dati i numerosi problemi medici, assistenziali, riabilitativi e psicosociali) e l'adeguatezza della formazione e preparazione degli operatori professionali e delle famiglie, sono:

- assicurare il fabbisogno ventilatorio con sicurezza;
- ottimizzare la qualità di vita del bambino;
  - prevenire o minimizzare le complicanze mediche e/o psicosociali della prolungata ospedalizzazione.

### DEFINIZIONE DI INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA (NEL BAMBINO)

Quando i tentativi di svezzamento dalla ventilazione assistita sono falliti nell'arco di circa un mese (tre mesi se si tratta di un bambino) in un paziente senza malattie respiratorie acute sovrapposte o esacerbazioni della malattia respiratoria di base, 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 questi deficit. La somministrazione di ossigeno non sostituisce la ventilazione assistita quando è presente una ipoventilazione alveolare.

L' IRC può colpire bambini con anomalie a carico di:

- vie aeree;
- centri di controllo del respiro;
- sistema neuro-muscolare;
- parete toracica e colonna vertebrale;
- polmone;
- cuore.

Le principali malattie che possono necessitare di ventilazione a lungo termine sono riportate nella tabella 1.

Ognuna di queste malattie, o la stessa malattia in bambini diversi, può presentarsi con gravità differente e quindi richiedere bisogni assistenziali ed utilizzo di risorse variabili.

L'estremo peggiore è rappresentato 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.



## **Allegato 2 - Fumo e utilità degli interventi di disassuefazione: dal minimal advice al counseling prescrittivo**

La cessazione del fumo è considerato l'intervento più efficace ed economicamente più vantaggioso, nella maggior parte delle persone, per ridurre il rischio di sviluppare una neoplasia polmonare, o patologie vascolari come l'infarto del miocardio e lo stroke, o la BPCO e arrestarne la sua progressione (raccomandazione di grado A). Per questo un'importante attività del medico di medicina generale (MMG) dovrebbe essere quella di aiutare i propri assistiti fumatori a smettere. Evidenze convincenti sostengono che questo intervento, effettuato nel setting delle cure primarie, sia in grado di aumentare la percentuale di fumatori che smettono con successo. Questo processo inizia con il counseling, strumento utile, ma che richiede abilità nel valutare le motivazioni del paziente ad abbandonare l'abitudine al fumo e si può integrare con l'impiego della nicotina e di altri farmaci utili per raggiungere l'obiettivo.

Il trattamento per la dipendenza dall'abitudine tabagica è efficace e dovrebbe essere proposto ad ogni fumatore (grado A). Alcuni tipi di intervento sono risultati i più efficaci come la terapia farmacologica ed il sostegno comportamentale (grado A). L'efficacia del sostegno comportamentale aumenta in base all'intensità dell'intervento, ma anche un counseling breve (3 minuti) eseguito dal medico o da un assistente di studio con competenze infermieristiche aumenta in modo significativo il numero di fumatori che smettono rispetto al tasso di cessazione ottenuto senza alcun aiuto (5 - 10 %).

La terapia farmacologica si basa principalmente su: a) Sostitutivi della nicotina in varie forme farmaceutiche (cerotti, inalazione, gomme da masticare, compresse) b) Antidepressivi (bupropione e nortriptilina) c) Agonisti parziali della nicotina (vareniclina)

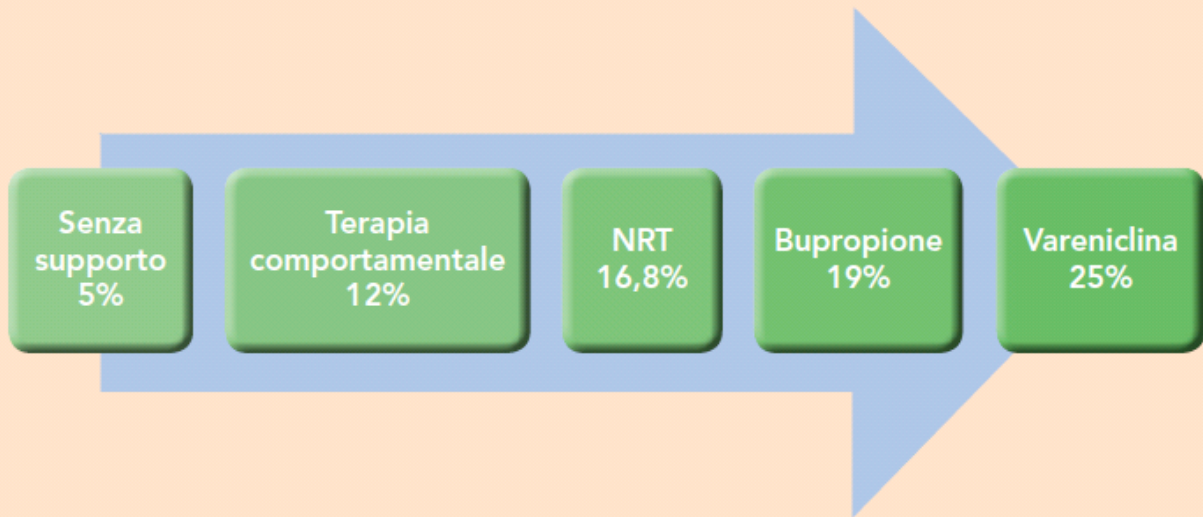
a) La terapia sostitutiva con nicotina ha come obiettivo quello di fornire all'organismo nicotina per compensare la dose *quotidiana* che viene a mancare con l'astensione dal fumo. Nei pazienti con dipendenza moderata o elevata, motivati a smettere di fumare, la terapia sostitutiva può contribuire ad alleviare i sintomi da astinenza da fumo, migliorando le probabilità di successo.

Questo tipo di trattamento è indicato per chi fuma almeno 10 o più sigarette, ha già provato a smettere, ma ha avuto crisi d'astinenza e fuma la prima sigaretta della giornata entro mezz'ora dal risveglio. In commercio esistono diverse formulazioni che rilasciano nicotina: gomme, compresse, inalatori e cerotti. Questi ultimi hanno un rilascio minore di nicotina, più graduale e costante, ma più lento nel tempo (2-3 giorni dall'applicazione), mentre gli altri sono a *pronto rilascio* raggiungendo il picco di concentrazione di nicotina in 30 minuti circa. Tutti i sostituti pur non essendo in grado di riprodurre le concentrazioni indotte dal fumo di una sigaretta consentono di mantenere concentrazioni elevate di nicotina per periodi prolungati riducendo i sintomi da astinenza ed il desiderio di fumare.

b) Il bupropione è un farmaco antidepressivo che, a basso dosaggio, agisce anche sulla dipendenza da nicotina, riducendo i sintomi da astinenza e attenuando il craving. Il suo acquisto è subordinato alla presentazione di regolare ricetta medica. Sia la scelta del dosaggio che la durata del trattamento sono standard, ma possono essere fatte delle eccezioni in presenza di particolarità situazioni, a discrezione del medico, che dovrebbe monitorare l'andamento del percorso di disassuefazione. L'efficacia attribuibile al farmaco è il 10% in più rispetto alla sola terapia sostitutiva con la nicotina. L'utilizzo combinato di entrambi i supporti può risultare molto più efficace ed incisivo. Le controindicazioni sono: etilismo, convulsioni, disordini alimentari, epatite grave, allattamento, gravidanza ed età inferiore ai 18 anni. Eventi avversi più frequenti: insonnia, cefalea e secchezza delle fauci.

c) La vareniclina è una molecola che si lega direttamente ai recettori nicotinici presenti a livello cerebrale per ridurre potenzialmente i sintomi di dipendenza, astinenza e il senso di piacere associati al fumo. Durante i primi giorni di assunzione, il soggetto può ancora fumare, ma il piacere dato dalla sigaretta perde di intensità e col tempo, il fumo può arrivare a dare nausea. Generalmente entro la seconda settimana di trattamento avviene la cessazione. L'efficacia è di circa il 40% dei casi nei primi sei mesi e si attesta sul 25% dopo 1 anno. Utilizzata come monoterapia risulta essere la strategia più efficace, anche nel medio termine.

Percentuali di cessazione dal fumo a 12 mesi.  
Sintesi delle revisioni sistematiche Cochrane



**In conclusione:**

- Il fumo di sigaretta oltre ad essere è uno degli elementi di progressione della malattia renale rappresenta un effetto moltiplicatore su tutti i fattori di rischio già in essere
- Considerando questi pazienti a rischio è fondamentale pertanto:
  1. Identificare il paziente fumatore
  2. Registrare il dato FUMO
  3. Definire l'approccio e la soluzione terapeutica appropriata per sostenere il paziente a smettere di fumare.

**Bibliografia:**

- Fiore MC, Jaen CR, Baker TB, et al. "Treating Tobacco Use and Dependence: 2008 Update" Clinical Practice Guideline. Rockville, MD: U.S. Department of Health and Human Services. Public Health Service. May 2008
- Istituto Superiore di Sanità - Manuale di sensibilizzazione e informazione sulle tematiche collegate al fumo di tabacco - 2012
- K. Cahill, LF Stead, T. Lancaster Nicotine receptor partial agonists for smoking cessation Cochrane Database of Systematic Reviews 2007 , Issue 1. Art No:CD006103
- US Department of Health and Human Services. "The Health Consequences of Smoking. A report of the Surgeon General". Atlanta, GA: Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion, Office on Smoking and Health, 2004
- U.S. Preventive Services Task Force Counseling and Interventions to Prevent Tobacco Use and Tobacco-Caused Disease in Adults and Pregnant Women: U.S. Preventive Services Task Force Reaffirmation Recommendation Statement Ann Intern Med. 2009;150:551-555

Il percorso da seguire attraverso la strategia delle 5 A

## Strategia delle 5 A

<b>Ask:</b> chiedere se fuma	<input type="checkbox"/> Identificare i soggetti fumatori <input type="checkbox"/> Registrare in cartella lo status di fumatore <input type="checkbox"/> Quantificare la durata e l'entità dell'abitudine al fumo
<b>Advise:</b> raccomandare di smettere	<input type="checkbox"/> Dare consigli chiari e univoci <input type="checkbox"/> Fare un intervento motivazionale di intensità proporzionale ai fattori di rischio <input type="checkbox"/> Fornire materiale scritto <input type="checkbox"/> Stressare gli effetti dannosi del fumo nei soggetti con patologie correlate
<b>Assess:</b> identificare il fumatore motivato a smettere	<input type="checkbox"/> Valutare l'intenzione di smettere. <input type="checkbox"/> Fornire disponibilità (consigli, appuntamento) al soggetto motivato <input type="checkbox"/> Promuovere la motivazione anche in chi non lo è
<b>Arrange:</b> impostare il follow up	<input type="checkbox"/> Studiare una strategia condivisa (es. il giorno in cui smettere) <input type="checkbox"/> Proporre una terapia farmacologica ai fumatori con un grado di dipendenza elevato al test di Fagerstrom <input type="checkbox"/> Proporre la terapia cognitiva a coloro che lo desiderino
<b>Assist:</b> aiutare a smettere	<input type="checkbox"/> Contattare chi ha smesso di fumare con regolarità <input type="checkbox"/> Promuovere altri tentativi in chi ha ripreso a fumare

## Test di Fagerström

**Dopo quanto tempo dal risveglio accende la prima sigaretta?**

Entro 5 minuti	3
Entro 6---30 minuti	2
Entro 31---60 minuti	1
Dopo 60 minuti	0

**Fa fatica a non fumare in luoghi in cui è proibito (cinema, chiesa, mezzi pubblici, ecc.)?**

No	0
Sì	1

**Quale sigaretta le dispiacerebbe maggiormente non fumare?**

La prima del mattino	1
Tutte le altre	0

**Quante sigarette fuma al giorno?**

10 o meno	0
11---20	1
21---30	2
31 o più	3

**Fuma più frequentemente durante la prima ora dal risveglio che durante il resto del giorno?**

Sì	1
No	0

**Fuma anche se è così malato da passare a letto la maggior parte del giorno?**

Sì	1
No	0

**Totale** \_\_\_\_\_

**Interpretazione del Test:**

da	0 a 2	dipendenza lieve
da	3 a 4	“ media

da	5 a 6	dipendenza forte
da	7 a 10	“ molto forte

**Allegato 3 SCHEMA DI PDT**

	Asse	Funzioni	Criterio e descrizione	Indicatore e unità di misura	Risultato
1	p	MMG	Identificazione: Il paziente con età > 40 anni e sospetta BC esegue una spirometria per confermare l'ostruzione	-Percentuale di fumatori >40 anni che vengono visitati per tosse cronica e/o dispnea ed eseguono 1 spirometria	Riduzione del deficit diagnostico Interventi su stili di vita e terapeutici più precoci ed efficaci
2	e	pneumologo	Stadiazione: ogni paziente identificato come BPCO è sottoposto a batteria di indagini come da percorso per definire lo stadio clinico	-Percentuale dei pazienti con BPCO stadiata	Aumento percentuale
3	p	MMG pneumologo	Elemento prioritario della gestione della BPCO. -Tutti i pazienti con BPCO che fumano ancora dovrebbero essere aiutati a smettere con interventi di primo e secondo livello	Percentuale di pazienti con BPCO fumatori per i quali la gestione clinica del MMG e dello specialista documenti l'intervento antifumo.	Aumento percentuale
4	p	Pneumologo	Attuare una terapia inalatoria efficace in relazione agli stadi e alle linee-guida attuali	-Percentuale di pazienti in stadio II e III con prescrizione di broncodilatatore a lunga durata d'azione  -Percentuale di pazienti con VEMS inferiore al 50% con prescrizione di steroide inalatorio	Aumento percentuale
5	p	MMG Pneumologo	Verifica della compliance e correttezza tecnica inalatoria	Percentuale di pazienti con verifica della tecnica inalatoria corretta  -Percentuale di pazienti con buona compliance al trattamento	Aumento percentuale
6	p	ambulatoriale DH, degenziale domiciliare	Riabilitazione respiratoria: è indicata in pazienti con BPCO in stadio III-IV e /o con MRC>2.	Percentuale di pazienti trattati con riabilitazione	Aumento percentuale

7	p	Ospedale per acuti	In presenza di insufficienza respiratoria acuta il paziente va indirizzato alla ventilazione meccanica non invasiva. Contestualmente va attivata la riabilitazione respiratoria	Percentuale di pazienti con insufficienza respiratoria acuta ipercapnica trattati con ventilazione meccanica non invasiva (VMNI)	Aumento percentuale
8	e	Pneumologo	Follow-up con frequenze definite in base agli stadi clinici (flow chart)	Incidenza degli accessi in PS	Riduzione accessi
9	p	MMG o continuità assistenziale	Le riacutizzazioni devono essere individuate precocemente e immediatamente trattate <ul style="list-style-type: none"> <li>•in presenza dei criteri di ospedalizzazione (ERS-ATS), il paziente va indirizzato immediatamente all'ospedalizzazione</li> <li>•negli altri casi il medico inizia il trattamento e, in caso di assenza di miglioramento entro 48h, indirizza al ricovero ospedaliero</li> </ul>	Aderenza ai criteri di ospedalizzazione BPCO riacutizzata	Aumento aderenza ai criteri di ospedalizzazione

Asse: Indicatore di struttura (s); processo (p); esito (e). Funzioni: del MMG; dell'ASL; dell'AO. Criterio: regola assunta come norma di giudizio. Indicatore: variabile che consente di ricavare informazioni valide (misurabili).