

Supporto respiratorio per i pazienti con Distrofia Miotonica durante la pandemia da COVID-19

Autori: Michelle Cao; Sherri Katz; Ericka Simpson Greene; Eric M. Davis; Aparajitha Verma; John W. Day; Lisa Wolfe
Versione originale consultabile sul sito della Myotonic Dystrophy Foundation

Versione italiana e revisione del testo a cura di

Dr.Salvatore Rossi Consulente Neurologo UILDM sezione Laziale

Dr Federico Sciarra Consulente Pneumologo UILDM Sezione laziale

Dr.ssa Maria Lucia Porro medico in Formazione Specialistica in Pneumologia Fondazione Policlinico Gemelli

DR.ssa Gabriella Silvestri Neurologo Fondazione Policlinico Gemelli

INTRODUZIONE

1. La Distrofia Miotonica (DM) può colpire la funzione respiratoria.
 - a. La DM NON danneggia il tessuto polmonare.
 - I pazienti DM con muscoli deboli, a meno che non ci sia evidenza di altri problemi polmonari non direttamente connessi con la malattia di base, non necessitano di supplementazione di ossigeno.
 - b. La difficoltà respiratoria nella Distrofia Miotonica è infatti dovuta ad una debolezza del diaframma e degli altri muscoli respiratori.
 - In alcuni pazienti la respirazione viene supportata con dispositivi avanzati a pressione positiva delle vie aeree (PAP – Positive Airway Pressure), tra cui sono inclusi i ventilatori domiciliari che si servono di maschere come interfaccia. Tali dispositivi sono anche comunemente noti come ventilazione non invasiva (NIV – Non Invasive Ventilation). Durante il giorno alcuni soggetti possono effettuare la ventilazione attraverso dei boccagli (ventilazione a boccaglio).
 - Quando i muscoli respiratori sono molto deboli, vengono utilizzati ventilatori domiciliari connessi al paziente tramite tracheostomia (ventilazione invasiva).
2. Il COVID-19 può colpire la funzione respiratoria in tutti gli individui, anche quando i loro muscoli sono forti.
 - a. Il COVID-19 non colpisce direttamente i muscoli respiratori, ma provoca infiammazione del tessuto polmonare.
 - L'ossigeno ha grande difficoltà nel passare attraverso i polmoni durante l'infezione da COVID-19.
 - I pazienti affetti da infezione da COVID-19 con bassa ossigenazione possono beneficiare dalla supplementazione di ossigeno.

PROBLEMATUCHE DERIVANTI DAL COVID-19 RIGUARDANTI IL SUPPORTO RESPIRATORIO NELLA DISTROFIA MIOTONICA

1. I pazienti DM con COVID-19 richiederanno sia la ventilazione PAP (NIV o intubazione) che la supplementazione di ossigeno.
2. Il supporto NIV in caso di infezione COVID-19 può incrementare la diffusione di particelle virali nell'ambiente circostante ed infettare altri individui.

- a. Il COVID-19 si diffonde principalmente tramite goccioline (*droplets*) prodotte con la tosse o gli starnuti.
 - b. La NIV ed i dispositivi di *clearance* delle vie aeree (macchina della tosse, dispositivi di aerosolterapia) possono disperdere nell'aria il virus COVID-19, facendolo diffondere in maniera significativa.
 - c. Per ridurre la diffusione aerea, molti ospedali stanno riducendo l'uso della NIV e dei dispositivi di *clearance* delle vie aeree.
 - d. Le maschere usate con i dispositivi domiciliari sono definite ventilate, hanno cioè dei fori di ventilazione per l'anidride carbonica attraverso cui il virus può diffondere nell'ambiente circostante.
 - e. Le maschere con grosse perdite (*leak*) possono incrementare la dispersione del virus.
3. E' raccomandato modificare i dispositivi NIV per i pazienti DM con infezione COVID-19 sospetta o certa. **Tale modifica deve, eventualmente, essere fatta con il supporto medico specialistico.**
- a. Devono essere utilizzate maschere non ventilate *full-face* (che copra cioè naso e bocca) ben adese, insieme ad un ventilatore compatibile con un bitubo.
 - Senza fori di ventilazione l'anidride carbonica può infatti pericolosamente incrementare a livello polmonare.
 - Il bitubo consente di rimuovere l'anidride carbonica e limitare la diffusione del virus.
 - b. **Alcuni** ventilatori (ad es. Philips EVO, ResMed Astral 150, VOCSN) supportano il bitubo.

OPZIONI DI SUPPORTO RESPIRATORIO PER I PAZIENTI CON DISTROFIA MIOTONICA DURANTE LA PANDEMIA DI COVID-19

1. A domicilio
 - a. Se non c'è stata esposizione al COVID-19, è appropriato servirsi del supporto respiratorio normalmente utilizzato.
 - I caregivers (coloro che accudiscono il paziente) devono seguire strettamente le linee guida del Ministero della Salute.
 - Lavare spesso le mani, usare soluzioni detergenti contenenti $\geq 60\%$ alcool, non toccarsi la faccia, evitare il contatto con chiunque possa essere infetto.
 - b. Se c'è evidenza di esposizione od infezione COVID-19 ma la respirazione non è cambiata è necessario:
 - **incrementare la protezione dei caregivers per evitare che essi si infettino.**
 - seguire in maniera scrupolosa le raccomandazioni di pulizia delle apparecchiature.
 - monitorare attentamente l'ossigenazione utilizzando un saturimetro se possibile.
 - tenersi in contatto con il personale medico.
2. In un reparto di emergenza o di pneumologia, in caso sospetto di COVID-19:
 - a. I pazienti DM con infezione da COVID-19 richiedono supporto PAP (NIV o intubazione) e supplementazione di ossigeno.
 - b. Per ridurre la diffusione del COVID-19 in ospedale, potrebbe non essere consentito l'uso di dispositivi di ventilazione domiciliari.

- c. Per evitare l'intubazione, si può considerare la NIV con un ventilatore compatibile con un bitubo insieme ad una maschera *full-face* non ventilata ben adesa.
- d. Una polmonite severa può necessitare di intubazione e supporto ventilatorio.
- e. Poiché i ventilatori ospedalieri potrebbero scarseggiare, possono essere utilizzati specifici ventilatori domiciliari (es. Trilogy EVO, Astral 150, VOCSN), se il regolamento ospedaliero lo consente.

Raccomandazioni per la ventilazione domiciliare in pazienti in terapia per nota o sospetta infezione respiratoria da COVID-19

Gli esperti di pneumologia e di salute polmonare dell'American College of Chest Physicians (ACCP), insieme al Network di ventilazione meccanica domiciliare e malattia neuromuscolare, hanno emanato delle raccomandazioni con linee guida specifiche riguardanti la Ventilazione Non-Invasiva a Pressione Positiva (NIPPV) e la *clearance* delle vie aeree in pazienti neuromuscolari (e in quelli che sono in ventilazione domiciliare per altre sindromi associate ad insufficienza respiratoria cronica) che vengono sottoposti a valutazione e terapia per infezione nota o sospetta.

La ventilazione non invasiva a pressione positiva e la *clearance* meccanica delle vie aeree può incrementare il rischio di dispersione tramite aerosol del virus nell'ambiente. Questo rischio è in particolare da tener presente in caso di uso di interfacce facciali (maschere) che aderiscono male, in caso di elevate perdite o di sistemi di ventilazione aperta con tracheostomia.

- 1) La NIPPV potrebbe diffondere particelle infettive – considerazioni per ridurre la diffusione
 - a. Usa una maschera *full-face* (che copra cioè naso e bocca)
 - b. Utilizza un filtro combinato batterico/virale (hepa) addizionale tra la maschera ventilata ed il tubo per ridurre la dispersione di particelle, altrimenti si passa ad una maschera non ventilata cambiando le impostazioni del ventilatore se è in grado di avere un doppio tubo.
 - Con questa opzione, l'umidificatore del dispositivo deve essere spento
 - c. Oppure, per ridurre la diffusione di particelle, posiziona una mascherina chirurgica sui fori di ventilazione per la CO₂ della tua maschera (se stai utilizzando una maschera ventilata). Bisogna tuttavia far attenzione ad evitare che la mascherina non sia attaccata ai fori di ventilazione della maschera occludendola, perché questo porterebbe ad una ritenzione di CO₂.
 - d. Oppure, sostituisci il sistema monotubo con un sistema chiuso bitubo associato a maschera *full-face* non ventilata per i ventilatori domiciliari compatibili.
 - e. Tutto ciò va discusso con il tuo medico specialista, e se necessario con la tua ASL ed il fornitore del ventilatore per mettere in atto le opzioni sopracitate.
- 2) Cura delle parti sostituibili dei ventilatori
 - a. Maschera facciale – Le perdite dalla maschera sono una fonte importante di infezione. Dovrebbe essere effettuata una pulizia giornaliera con una salvietta disinfettante (i cuscinetti per la maschera in gel non possono essere puliti con acqua e pertanto, in caso di infezione, non andrebbero utilizzati).

Le salviette possono essere facilmente preparate a casa nella seguente modalità: Avrai bisogno di: 1 contenitore abbastanza largo da contenere un rotolo di carta assorbente tagliato a metà che possa essere sigillato; 1 rotolo di carta assorbente spessa (togli il tubo centrale); 2 tazze di acqua bollita e fatta raffreddare; 2 cucchiaini di sapone concentrato per i piatti; 2 cucchiaini di aceto bianco. Metti la carta assorbente nel contenitore e versa la soluzione fino a bagnarla tutta. Mantieni il contenitore sigillato.

- b. Lava i tubi con una soluzione sterilizzante a giorni alterni. Questo può essere fatto sia con soluzioni commerciali (come Control III disinfettante) che con una soluzione di perossido di idrogeno (acqua ossigenata) al 50%.
 - c. Umidificatore. Metti acqua pulita nell'umidificatore ogni giorno (acqua distillata/imbottigliata o bollita). Pulisci la camera ed il tubo a giorni alterni.
 - d. A titolo esemplificativo, controlla anche la seguente guida di pulizia ResMed
 - https://www.resmed.com/epn/dam/documents/products/serviceandsupport/masksterilisation/airfit-f20_disinfection-sterilisation-guide_row_ita.pdf
 - e. Filtri
 - Considera la possibilità di aggiungere un filtro addizionale batterico/virale combinato (vedi il punto 1-b). I filtri possono essere acquistati online ma sono probabilmente disponibili dal tuo fornitore di dispositivi medicali. Il filtro andrebbe cambiato ogni 3 giorni durante il periodo di malattia; esso può aiutare a ridurre la diffusione di aerosol e la diffusione dell'infezione al caregiver.
 - I filtri standard del dispositivo andrebbero cambiati una volta a settimana durante il periodo di malattia.
- 3) Cura del ventilatore
- a. La pulizia dovrebbe essere effettuata dal fornitore della tua apparecchiatura quando starai meglio
- 4) Aspiratore orale e nasale
- a. Lavaggio del dispositivo di aspirazione – pulisci il serbatoio dell'aspiratore giornalmente con una soluzione disinfettante commerciale o con una soluzione al perossido di idrogeno al 50%
 - b. Pulizia e cambio della punta del sondino di aspirazione
 - Punta – puliscila ogni giorno con una soluzione disinfettante commerciale o una soluzione di perossido di idrogeno al 50%. Dopo ogni aspirazione orale, puoi pulirla con una salvietta di carta o una garza imbevuta con clorexidina (ed es. Peridex). Procurati una nuova punta quando sarai guarito.
- 5) Come prevenire infezioni secondarie (ad esempio una polmonite batterica)
- a. Posiziona la testa del letto alzata di circa 35 gradi
 - b. Mantieni una corretta igiene orale usando una soluzione alla clorexidina
 - c. Nei pazienti ventilati in maniera invasiva, valutare l'uso di dispositivi di aspirazione *in-line* e la sostituzione settimanale della cannula tracheostomica

- 6) Cosa devono sapere i membri della tua famiglia ed il tuo caregiver
- a. Spazio necessario per l'isolamento quando si utilizza NIPPV – L'NIPPV è in grado di diffondere particelle infettanti, specialmente quando si utilizzano maschere poco aderenti. Maschere *full-face* ben aderenti che coprono naso e bocca limitano la diffusione (se comparate con maschere nasali), ma possono necessitare di ulteriore controllo da parte dei caregivers, specialmente nei bambini od in quei pazienti che non sono in grado di rimuovere la maschera autonomamente. Considera una distanza minima di almeno un metro.
 - b. Cosa devono fare i caregivers per essere protetti
 - Guanti – quando il caregiver è nella stanza di un paziente, deve indossare dei guanti e cambiarli ogni volta.
 - Maschera – quando il caregiver è nella stanza di un paziente, deve indossare una maschera (preferibilmente una FFP3) e degli occhiali protettivi, lasciando tali presidi fuori alla porta della stanza del paziente, cambiandoli ogni giorno.
 - Il caregiver dovrebbe utilizzare un camice protettivo quando si trova nella stanza (valgono le stesse indicazioni date per la maschera e gli occhiali protettivi).
 - I caregivers dovrebbero pulire le superfici con dei comuni spray anti-batterici/virali facilmente reperibili.
 - c. Quali risorse dovresti avere a disposizione a casa
 - Un buon quantitativo di acqua distillata
 - I medicinali necessari per un mese
 - Tutto il necessario per il bucato
- 7) Cosa devo fare se ho una tracheostomia:
- a. Cambio della controcanula tracheostomica/frequenza di pulizia
 - Cambia la controcanula tracheostomica una volta a settimana durante il periodo di malattia
 - Protocollo di gestione della tracheostomia
 1. Prendi una nuova cannula tracheostomica ogni 3 mesi e tieni a disposizione almeno 2 cannule tracheostomiche a casa (per un totale di 3 cannule)
 2. Cambia la cannula tracheostomica ogni settimana
 3. Usa un kit di pulizia della cannula per lavare la vecchia cannula e, quando è ben asciutta, conservala in un contenitore ermetico fin quando servirà per il prossimo cambio-cannula
 4. Alla fine dei tre mesi, la più vecchia delle tre cannule può essere gettata e può essere inserita una nuova nella rotazione
 5. Istruzioni di pulizia: pulisci la cannula usando lo spazzolino fornito nel kit di pulizia. Versa acqua e sapone nel kit e, dopo aver spazzolato a fondo, sciacqua con dell'acqua bollente. Quando la cannula è asciutta, mettila in un contenitore ermetico e tienila pronta per il prossimo cambio cannula (al posto di acqua e sapone può essere utilizzata una soluzione al 50% di perossido di idrogeno).

- b. Collare reggi-cannula (fascia di fissaggio per cannula) e cura della stomia – Cambia ogni giorno il collare reggi-cannula e la copertura della tracheostomia in modo da mantenere asciutti le garze e la stomia. Ricorda che le secrezioni respiratorie sono piene di particelle infettanti. Il collare e la copertura (metallina, garze, etc) devono essere messe dentro una busta sigillata prima di essere buttate nella spazzatura.
 - c. Ventilazione a perdita per la fonazione – controllo della diffusione di particelle con cannula cuffiata (balloon up ventilation) – La ventilazione a perdita è comune nei pazienti che fanno ventilazione invasiva domiciliare. La preoccupazione riguarda le grosse perdite associate con questa modalità di ventilazione (con cannula scuffiata - ballon down), che portano ad una significativa diffusione di particelle infettanti. Discuti con il tuo medico ed il tuo fisioterapista respiratorio per sviluppare una alternativa più sicura che ti consenta di posizionare una cannula tracheostomica cuffiata mantenendo la cuffia gonfia (ballon up) fin quando non starai meglio. Se scegli di utilizzare tale modalità di ventilazione, sarà necessario mettere in atto altre modalità di comunicazione.
- 8) Se hai bisogno di andare in ospedale
- a. Evita l'ospedale, se possibile, a meno che tu non abbia febbre (>37.5 °C) o fiato corto, che sta peggiorando e che non risponde al tuo solito trattamento. Contatta il tuo pneumologo di riferimento. Devi essere conscio del fatto che, se venissi ricoverato, potresti non poter utilizzare la ventilazione non invasiva.
 - b. Ventilatori domiciliari – Porta con te TUTTI i tuoi dispositivi domiciliari, poiché l'ospedale potrebbe non essere in possesso dei dispositivi che sei solito utilizzare. Alcuni ospedali potrebbero non consentire l'uso di dispositivi domiciliari, ma per precauzione portali con te.
 - Ricordati di appuntare i parametri di settaggio della tua macchina (chiedi al tuo fornitore di darti una lista che includa i settaggi del tuo ventilatore domiciliare, della tua macchina della tosse, dell'aspiratore).
 - Chiedi al tuo ospedale di convertire il circuito tubo/maschera del tuo dispositivo in una sistema chiuso (con un ventilatore compatibile), formato da un sistema bitubo con una maschera full-face non ventilata. Questo limiterà il rischio di diffusione delle particelle (alcuni nuovi ventilatori domiciliari sono compatibili con un tubo a doppio lume, come il Philips Evo, ResMed Astral, VOCSN).
 - Appunta la tua terapia domiciliare, comprensiva dei farmaci per aerosol.
 - Appunta il tuo regime di *clearance* delle vie aeree
 - c. Richiedi una frequente e cadenzata *clearance* delle vie aeree – Porta con te i tuoi dispositivi domiciliari (macchina della tosse). Probabilmente avrai bisogno che il tuo caregiver si occupi di questo aspetto, dato che l'ospedale potrebbe avere a disposizione solo mezzi di aspirazione di base.
 - d. Problemi riguardanti l'uso di ossigeno – Se hai una malattia neuromuscolare, l'uso di una supplementazione di ossigeno potrebbe essere rischioso, poiché

potrebbe comportare un incremento di anidride carbonica nel sangue. Devi essere però conscio che, nel caso di una polmonite infettiva, potresti necessitare di ossigeno in associazione alla ventilazione per mantenere una saturazione adeguata. Se l'ossigeno viene erogato tramite il tuo dispositivo a pressione positiva delle vie aeree (PAP) o tramite il tuo ventilatore, sarai protetto, poiché l'anidride carbonica verrà eliminata dal dispositivo.

- e. I pazienti neuromuscolari con infezione da COVID-19 possono necessitare sia di NIPPV che di ossigeno.
- f. Per i pazienti con infezione grave o che iniziano a mostrare segni di peggioramento, l'intubazione o la ventilazione meccanica potrebbero essere necessarie.

Bibliografia

1. Hui DS, Chow BK, Lo T, et al. Exhaled air dispersion during high flow nasal cannula therapy versus CPAP via different masks. *Eur Respir J* 2019; 53.
2. Kotoda M, Hishiyama S, Mitsui K, et al. Assessment of the potential for pathogen dispersal during high-flow nasal therapy. *J Hosp Infection*. 2019, In press.
3. Simonds AK, Hanak A, Chatwin M, et al. Evaluation of droplet dispersion during non-invasive ventilation, oxygen therapy, nebuliser treatment and chest physiotherapy in clinical practice: implications for management of pandemic influenza and other airborne infections. *Health Technol Assess*. 2010;14(46): 131-172.
4. Esquinas AM, Pravinkumar E, Scala R, et al. Noninvasive mechanical ventilation in high risk pulmonary infections: a clinical review. *Eur Respir Rev*. 2014;23(134):427-38.

Autori del testo originale

Michelle Cao, DO, FCCP

Pulmonary, Critical Care, Sleep Medicine

Division of Neuromuscular Medicine & Division of Sleep Medicine, Stanford University

Sherri Katz, MD, FCCP

Pediatric Pulmonology and Sleep Medicine

Division of Pediatric Respiriology, Department of Pediatrics, University of Ottawa

Lisa Wolfe, MD, FCCP

Pulmonary, Critical Care, Sleep Medicine

Division of Pulmonary and Critical Care, Department of Medicine, Northwestern University