

La fisioterapia respiratoria nelle patologie neuromuscolari

Autore: Emilio Di Leone, Fisioterapista, G.I.F.F.A.S., Napoli

Sebbene non sia stata ancora trovata una cura efficace per la SMA, un valido aiuto nella gestione della patologia può essere dato dalla Fisiokinesiterapia inserita in un approccio globale e "su misura" rispetto alla malattia, che coinvolge tutti gli operatori medici e, soprattutto, la famiglia.

I pazienti affetti da patologie neuromuscolari sono predisposti a sviluppare complicanze respiratorie dovute spesso ad alterazioni della funzionalità respiratoria ed a compromissione di una efficace espettorazione, con riduzione dei volumi polmonari ed aumento dei gas intrappolati. Ad aggravare tale quadro si aggiunge in genere un'alterazione delle proprietà meccaniche della gabbia toracica, causata da ipostenia e/o sostituzione della muscolatura con tessuto fibrotico.

Tutto ciò riduce il raggiungimento di volumi polmonari adeguati al termine di una inspirazione profonda con limitazione dell'aria disponibile per la fase espulsiva; in più l'ipostenia dei muscoli espiratori riduce la forza generata dalla loro contrazione per favorire una tosse efficace. Inoltre vi possono essere turbe della deglutizione con inalazione polmonare e frequenti infezioni del tratto respiratorio.

Premesso ciò, una fisioterapia respiratoria - iniziata il più precocemente possibile - può giocare un ruolo molto importante nelle varie patologie, indirizzando i pazienti a rischio di complicanze verso un trattamento preventivo che avrà come obiettivo principale quello di frenare il degrado respiratorio, garantendo al paziente una buona qualità di vita attraverso:

- 1) un aiuto allo sviluppo polmonare e toracico;
- 2) la lotta all'instaurarsi di deformazioni muscolo-scheletriche.

La SMA viene comunemente divisa in 3 forme principali, con forme intermedie di grado variabile.

Molto più interessante appare una classificazione basata sul livello di coinvolgimento della muscolatura respiratoria e sull'epoca di insorgenza:

SMA I

Forma severa (in utero - 6 mesi)

Si caratterizza per la grave compromissione della muscolatura respiratoria e le deformità toracico-articolari.

Presenta spesso ipotonia severa alla nascita, che può richiedere supporto respiratorio ed intubazione; riduzione dei movimenti e dello sviluppo motorio; scarso controllo del capo con difficoltà nella deglutizione ed instaurazione di deformità muscolo-scheletriche.

SMA II

Forma cronica (6 mesi - 3 anni)

La muscolatura respiratoria è meno coinvolta.

Presenta ipotonia della muscolatura scheletrica; scarsi problemi di alimentazione e turbe della deglutizione; migliore controllo del capo con possibilità di star seduti senza appoggio; scoliosi, contratture.

SMA III

Forma media (1-15 anni)

Presenta ipotonia generale; possibilità di camminare da solo con difficoltà nei passaggi posturali, possibile instaurazione di scoliosi e/o contratture.

Il trattamento precoce varierà a seconda della gravità ponendosi come obiettivo principale quello di frenare il degrado respiratorio mediante:

- aiuto allo sviluppo polmonare e toracico;
- riduzione delle deformità toracico-vertebrali;
- riduzione delle atelettasie.

Il vostro fisioterapista respiratorio vi consiglierà, sulla base della sua esperienza, le tecniche da usare nelle varie situazioni, tenendo ben presente quanto segue:

- una corretta presa in carico necessita della cooperazione e dell'investimento della famiglia, che provvederà a tradurre tali consigli in attività quotidiane;
- andranno evitate le tecniche troppo costose in termini di energia per il paziente, poiché anche se i risultati immediati possono essere soddisfacenti, lo sforzo e l'ipotonia che seguono il trattamento possono aggravare lo stato di scompenso respiratorio;
- le manovre disostruenti dovranno essere ben assimilate dai genitori che le riproporranno o meno durante la giornata;
- soprattutto nelle forme più severe si dovrà monitorare il trattamento con un pulsiossimetro, allo scopo di controllare la tolleranza del paziente;
- i genitori dovranno apprendere bene e senza lacune la tecnica di aspirazione delle secrezioni.

Di seguito diamo una breve panoramica sulle tecniche maggiormente usate, ricordando che le più adatte andranno concordate con il medico di riferimento ed il vostro fisioterapista:

Percussioni

Si tratta di manovre manuali (percussioni) effettuate con le mani a "coppetta", effettuate con rapide flessioni ed estensioni del polso allo scopo di "scollare" le secrezioni.

Nei bambini piccoli si eseguono solo con le dita, oppure tramite ausili meccanici.

In aggiunta a ciò sono state inventate delle apparecchiature in grado di generare meccanicamente delle percussioni.

Controindicazioni principali sono: enfisema sottocutaneo, recente anestesia spinale, recenti incisioni chirurgiche sul torace, tubercolosi polmonare, contusione polmonare, broncospasmo, osteomieliti delle coste, grave osteoporosi, coagulopatie e dolore toracico, ipossiemia.

Vibrazioni

Le vibrazioni hanno lo scopo di mobilizzare le secrezioni. Con le mani sulla gabbia toracica del paziente il terapeuta produce delle vibrazioni della parete toracica, realizzate durante la fase espiratoria.

Come per le percussioni sono disponibili ausili meccanici.

Sia le percussioni sia le vibrazioni vengono spesso associate al drenaggio posturale

Drenaggio posturale

È basato sul concetto dell'utilizzo della forza di gravità per la rimozione ed il trasporto di muco. Il paziente viene posizionato in modo da drenare (tramite la forza di gravità) il muco dai diversi lobi polmonari tramite determinate posture. In realtà, date le caratteristiche fisiologiche del muco, il solo drenaggio posturale si è rivelato spesso insufficiente a garantire una efficace pulizia, mentre sembra avere un importante effetto nell'influenzare i flussi ed i volumi polmonari, consentendo di indirizzare i primi verso le zone da riesandere.

Le controindicazioni sono le stesse delle percussioni, con l'aggiunta, per le posizioni a testa in giù, di insufficienza cardiaca, ipertensione severa, edema cerebrale, aneurismi aortici o cerebrali, distensione addominale, reflusso gastroesofageo, recenti interventi chirurgici o recenti traumi cranici o cervicali. Andrebbero inoltre evitate immediatamente dopo i pasti.

Vibropressioni in fase espiratoria

Consistono in una serie di vibrazioni a frequenza elevata, eseguite con il palmo o con la punta delle dita ed associate a lievi pressioni da effettuarsi durante la fase espiratoria sulla gabbia toracica del paziente.

Una mano andrà posizionata sull'addome allo scopo di contrastare l'aumento di pressione toracica.

Il loro scopo è quello di mobilizzare le secrezioni ed al contempo di aumentare il flusso espiratorio, favorendo la risalita delle secrezioni.

Si associano a diverse posture (fianco destro, sinistro, supino ed eventualmente prono).

Controindicazioni sono: instabilità cardiovascolare, coagulopatie, pneumotorace e versamenti pleurici non drenati, enfisema sottocutaneo, recente toracotomia.

Tosse assistita

Consiste in accelerazioni del flusso espiratorio tramite pressioni effettuate con le mani, posizionate una sul torace ed una sull'addome in posizione distesa, oppure con il bimbo in braccio, per favorire la espettorazione, da effettuarsi insieme alla tosse.

Elpr (expiration lente prolongée)

Si tratta di una tecnica passiva di aiuto espiratorio, applicata al bambino fino a 24 mesi (successivamente si dovrà modificare la tecnica), ottenuta per mezzo di una pressione manuale toraco-addominale lenta, iniziata alla fine di una espirazione spontanea e proseguita fino a volume residuo.

Prudenza è raccomandata nei casi di atresia dell'esofago operata, malformazioni cardiache e danni neurologici centrali, insieme a tutte le sindromi addominali (tumori etc.). Inoltre, a causa della pressione addominale esercitata, può aumentare il reflusso gastro-esofageo.

Pep mask

La Pep mask consiste in una maschera facciale in silicone ed una valvola unidirezionale alla quale possono essere applicate delle resistenze espiratorie di vario calibro.

Vi è inoltre la possibilità di applicare tra la valvola e la resistenza un manometro, per determinare il giusto valore di pressione positiva.

Il diametro della resistenza verrà scelto in modo che i valori di pressione siano mantenuti stabili nella fase intermedia della respirazione tra 10-20 cm H₂O.

L'utilizzo del manometro è fortemente indicato nei bambini molto piccoli e/o instabili, nonché nei casi molto gravi.

Controindicazione principale è rappresentata dal pneumotorace non drenato, mentre in quello drenato non vi è controindicazione (ma con pressioni meno elevate). Inoltre l'asma in fase acuta, l'embolia venosa e la fistola tracheoesofagea rappresentano ulteriori controindicazioni.

FET

La FET consiste in espirazioni forzate non violente (1-2 "HUFF"), ottenute per mezzo della contrazione della muscolatura espiratoria addominale, mantenendo la bocca ben aperta, partendo da bassi, medi o alti volumi polmonari a seconda se si vuole ottenere un effetto più distale o prossimale.

La Fet può essere combinata con le posture standard di drenaggio o con quelle modificate.

Nel bambino piccolo consiste in una pressione congiunta e simultanea delle due mani del terapeuta, una sul torace e l'altra sull'addome. Si differenzia dalla tecnica dell'ELPr per la velocità di esecuzione (lenta nell'ELPr, più o meno rapida nella FET).

Bipap

La Bilevel positive pressure (Bipap) è un'apparecchiatura per la ventilazione meccanica non invasiva. Collegata al paziente tramite una maschera nasale o un boccaglio, invia aria all'interno dei polmoni ad una certa pressione.

Si differenzia dalla ventilazione a pressione positiva continua (Cpap) perché ha la possibilità di poter settare due diverse pressioni (una inspiratoria, l'altra espiratoria). Durante la fase inspiratoria l'aria entra ad una certa pressione, mentre durante la fase espiratoria la pressione diminuisce allo scopo di facilitare la fase espiratoria stessa.

Secondo alcuni autori il suo uso precoce, accompagnato dalla scelta di posture adeguate, può aiutare nella gestione delle complicanze respiratorie.

Inoltre una diversa regolazione delle pressioni della apparecchiatura può avere un effetto disostruente paragonabile alla Pep mask.

(luglio 2002; © Famiglie SMA 2002)