

L'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA ACUTA NEL BAMBINO: DIAGNOSI E TRATTAMENTO

L. Mirabile

INTRODUZIONE

Il 65% circa dei casi di insufficienza respiratoria in età pediatrica si manifesta nel primo anno di vita. Di questi, circa il 50% colpiscono i neonati ed i lattanti. Questa incidenza così elevata nelle prime epoche di vita dipende in massima parte dall'imaturità strutturale di diversi organi che concorrono al mantenimento della funzione ventilatoria: polmoni e vie aeree, sistema cardiocircolatorio, sistema neurovegetativo e S.N.C.

Il neonato ed il lattante presentano, anche a riposo ed in condizioni normali, un'attività respiratoria e cardiovascolare più elevata rispetto a quella dell'adulto. Il consumo di O₂ e la gittata cardiaca, in rapporto alla superficie corporea, sono maggiori rispetto all'adulto. Il sistema cardiorespiratorio lavora cioè, anche in condizioni basali, all'apice della curva, con un elevato consumo di O₂ e scarse riserve funzionali.

L'ematosi ottimale si verifica in virtù di una integrazione funzionale stretta tra il sistema cardiovascolare ed il sistema respiratorio. Pertanto una miopragia cardiovascolare può dar luogo ad un'insufficienza respiratoria ostacolando gli scambi gassosi o alterando la permeabilità all'acqua ed ai soluti e la meccanica polmonare. Di contro l'insufficienza respiratoria può condurre ad uno scompenso cardiaco.

Le ostruzioni respiratorie in età pediatrica, soprattutto nel neonato e nel lattante, sono sempre più severe e gravate da un'elevata mortalità a causa delle minori dimensioni delle vie aeree e delle specifiche peculiarità morfologiche, istologiche, funzionali e della particolare reattività farmacologica.

Vari elementi concorrono alla predisposizione ostruttiva delle vie aeree.

1. La posizione più alta (C₄) della laringe del neonato, che determina un angolo sfavorevole del flusso aereo;
2. la maggiore soffici  delle cartilagini laringo-tracheo-bronchiali che facilitano le deformazioni malaciche;
3. la maggiore lassit  e vascolarizzazione del corion sottomucoso, che consente una pi  facile propagazione dell'edema. Per tale caratteristica, le zone maggiormente colpite da fenomeni ostruttivi flogistico-edematosi sono la zona marginale, la vestibolare, la cordale e sottoglottica, ove il corion sottomucoso   particolarmente lasso;
4. la taglia inferiore, in rapporto alle dimensioni corporee, dell'anello cricoideo (nel neonato a termine il suo diametro   5,5 mm). La riduzione concentrica di un millimetro del lume determina una riduzione ad 1/3 dell'area totale, in tale sede;
5. l'azione prevalentemente costringitrice della muscolatura laringea. I muscoli intrinseci, ad eccezione del crico-aritenoideo posteriore, esercitano un'azione di chiusura della rima glottica;
6. il diametro ridotto dell'albero tracheo-bronchiale, che rende ragione della facile ostruibilit  di questi segmenti da parte di edema, flogosi e neoformazioni o compressioni estrinseche;
7. la maggior compliance della gabbia toracica e la maggiore elastanza polmonare rendono ragione della precoce chiusura delle vie aeree. A pi  alti volumi polmonari determina inoltre una riduzione della ventilazione e perfusione con alterazioni del rapporto V/Q;
8. la disposizione orizzontale delle coste, che impedisce il movimento a mantice della parete toracica e rende fondamentale la ventilazione diaframmatica;
9. il minor angolo di inserzione diaframmatica e la povert  di fibrocellule tipo I. Nel neonato, in particolare, il diaframma   orizzontale, per cui in fase inspiratoria tende a determinare retrazione della gabbia toracica con riduzione dei suoi diametri. La scarsit  di fibre di tipo I induce poi una facile esauribilit . Pertanto ogni condizione che aumenti il lavoro respiratorio pu  facilmente affaticare i muscoli respiratori e condurre a insufficienza respiratoria:

10. l'incostante reattività ai broncodilatatori. Studi recenti confermano l'ipotesi di una ridotta presenza dei recettori Beta 2 funzionalmente attivi sotto i 18 mesi di età.

L'ostruzione delle vie aeree può ingenerare, come conseguenza, la congestione del piccolo circolo, fino all'edema polmonare. Questo fenomeno è dovuto al richiamo ematico nel torace, provocato dal cospicuo aumento della pressione negativa che il paziente è costretto a produrre durante l'inspirazione, per vincere le resistenze respiratorie. I polmoni diventano più rigidi, contribuendo a peggiorare il lavoro respiratorio, la cianosi e la dispnea.

SINTOMATOLOGIA

I sintomi dell'ostruzione sono: il tirage, lo stridore, il cornage, l'aumento della durata in – e/o espiratoria, la dispnea, la cianosi ed i disturbi cardiologici e neurologici.

Le caratteristiche della rumorosità in-espiratoria e le eventuali alterazioni della voce possono far focalizzare la sede dell'ostruzione.

1. Nella ***sindrome da ostruzione laringea*** il quadro clinico è determinato dalla dispnea inspiratoria. Come in tutte le forme di ostruzione extra-toracica vi è un allungamento della durata inspiratoria, contrazione della muscolatura inspiratoria accessoria, tirage con rientramento del giugulo, degli spazi intercostali e dell'epigastrio, stridore inspiratorio con caratteristiche classiche, disfonia fino all'afonia se è interessato il piano cordale, con pianto roco e debole. Il bambino assume una posizione tipica, con ipertensione del capo all'indietro;
2. ***se l'ostacolo è sopralaringeo*** (ascesso tonsillare retrofaringeo, cisti-glosso.epiglottiche, neoformazioni faringee, ecc.) lo stridore assume una tonalità nasale o soffocata. Vi è disfagia e tirage e la voce può assumere le caratteristiche della "voce coperta". L'ostruzione migliora con la lussazione anteriore della mandibola.
3. nelle ***ostruzioni tracheali*** non si manifesta disfonia, lo stridore e la dispnea possono essere sia inspiratorie che espiratorie, a seconda della sede intra od extratoracica della lesione. Il paziente flette spontaneamente il collo in avanti, avvicinando il capo allo sterno.
Queste caratteristiche sintomatologiche tuttavia non sono sempre rispettate. Ad esempio un corpo estraneo a sede laringea, che ingeneri un meccanismo a valvola, potrà manifestare delle

alterazioni sia del ciclo espiratorio che inspiratorio, simulando una dispnea espiratoria tipica delle ostruzioni bronchiali;

4. nelle ***ostruzioni bronchiali*** la dispnea è essenzialmente espiratoria e non è accompagnata da stridore o disfonia. Possono concomitare segni di atelettasia o di enfisema in conseguenza del tipo di ostruzione bronchiale:
 - a) se l'ostruzione è completa si genera un'atelettasia del settore polmonare corrispondente e l'Rx del torace mostra una riduzione del parenchima aerato con innalzamento dell'emidiaframma corrispondente e dislocazione omolaterale del mediastino;
 - b) se l'occlusione è incompleta si determina un meccanismo a valvola: l'aria inspirata non fuoriesce completamente nella espirazione ed iperdistende il settore polmonare interessato. L'Rx del torace mostra un enfisema polmonare, con abbassamento dell'emidiaframma omolaterale e spostamento mediastinico controlaterale o compressione del parenchima polmonare non interessato dal processo ostruttivo.

Sintomi di particolare gravità sono rappresentati da:

- 1) sintomi di asfissia: cianosi, sudorazione, tachicardia, ipertensione (da ipercapnia);
- 2) pallore accentuato;
- 3) ritmo respiratorio irregolare, con presenza di gasps;
- 4) polso paradoss.

In fase terminale si ha tendenza alla scomparsa dei sintomi di dispnea con comparsa di polipnea superficiale e diminuzione paradoss del tirage, insufficienza cardiocircolatoria con collasso, sensorio obnubilato. In queste condizioni è imminente l'arresto cardiaco.

Si possono schematizzare le cause di insufficienza respiratoria acuta in:

- 1) **Sindromi da ipoventilazione in bambini con polmoni normali** (malattie neuromuscolari, alterazioni strutturali).

Sono caratterizzate da inadeguata espansione polmonare con progressive atelettasie e riduzione del numero delle unità alveolari aperte e quindi di zone perfuse non ventilate (Shunt intrapolmonare destro → sinistro). La riduzione delle CFR aumenta il lavoro necessario per la ventilazione con tachipnea a bassi volumi aumentato lavoro respiratorio e cianosi.

2) **Disordini primitivi polmonari, alveolari o interstiziali**

La compliance polmonare è significativamente influenzata dalla integrità di alveoli ed interstizio.

L'edema o l'infiammazione degli alveoli e/o dell'interstizio, la fibrosi interstiziale, diminuiscono la compliance polmonare, ciò comporta una necessità di incremento della pressione negativa intrapleurica e quindi aumento del lavoro respiratorio. Queste patologie innalzano inoltre il già elevato volume di chiusura delle vie aeree con collasso delle stesse, atelettasie, incremento degli shunts. Questi polmoni possono clinicamente e radiologicamente somigliare a quelli che sono presenti in una sindrome da ipoventilazione ma risponderanno in modo diverso alle tecniche terapeutiche.

3) **Malattie ostruttive delle vie aeree**

La riduzione della già bassa conduttanza delle vie aeree può ingenerare, come conseguenza, l'atelettasia e/o sovradistensione delle vie aeree a valle. Le aree di collasso incrementano gli shunt intrapolmonari destro→ sinistro. Le aree di sovradistensione incrementano lo spazio morto. Le ostruzioni delle piccole vie causano un quadro di estrema disomogeneità.

In conclusione, e conseguenze fisiopatologiche si possono riassumere in:

- a) atelettasia con riduzione della CFR e shunt intrapolmonare destra→ sinistro;
- b) sovradistensione alveolare con aumentata CFR e diminuita eliminazione di CO₂.

Tutte producono aumento del lavoro respiratorio.

Patologie con alterato controllo della ventilazione

1. Emorragie endocraniche;
2. ipertensione endocranica secondaria a idrocefalia, edema, ecc;
3. trauma cranico;
4. infezioni del S.N.C.;
5. Sindrome di Ondine,
6. sedativi;
7. lesioni midollari superiori;

8. poliomielite;
9. Sindrome di Guilliam Barré;
10. malattie neurovegetative (Werdning-Hoffman);
11. distrofie muscolari;
12. lesioni del nervo cranico.

Patologie broncopolmonari causa di Insufficienza Respiratoria Acuta

Neonatali:

1. polmone umido;
2. malattia da membrane Jaline;
3. M.A.S.;
4. broncopolmoniti;
5. emorragia polmonare;
6. enfisema interstiziale e lobare;
7. Pnx,
8. adenomatosi cistica polmonare;
9. cardiopatie con iper afflusso;
11. ernia diaframmatica

Lattanti e bambini:

1. broncopolmoniti;
2. pleuriti;
3. displasia broncopolmonare;
4. bronchioliti;
5. cardiopatie congenite ed acquisite;
6. asma bronchiale acuta.

CAUSE DI OSTRUZIONE ED INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

Distinguiamo le ostruzioni respiratorie in congenite ed acquisite, in intrinseche ed estrinseche.

OSTRUZIONI RESPIRATORIE	
<i>CONGENITE</i>	<i>ACQUISITE</i>
- Atresie delle coane	- paralisi acquisite delle corde vocali
- emangiomi laringo-tracheo-bronchiali	- ascesso retrofaringeo
- linfangiomi cistici	- laringiti
- cisti congenite glosso-epiglottiche	- inalazioni di corpi estranei
- micrognazia con glossoptosi	- traumatismi delle vie aeree
- laringoceli	- processi tumorali ed infiammatori intrinseci ed estrinseci (tumori neurogenici, teratomi, linfadeniti, cisti broncogene)
- laringo-tracheo-schisi	
- laringo-tracheo-malacia	
- paralisi congenita delle corde vocali	

← laringotracheostenosi →

- fistole esofago-tracheali
- compressione estrinseca delle vie aeree
(anelli vascolari, cardiopatie congenite, timomi)

vedi capitolo delle indicazioni all'esame endoscopico

APPROCCIO DIAGNOSTICO DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA

L'inquadramento diagnostico dell'insufficienza respiratoria non è sempre agevole; un grave errore può consistere nel sottovalutare le difficoltà respiratorie. Le problematiche ostruttive hanno in taluni casi una rapida ingravescenza e richiedono pertanto un tempestivo intervento terapeutico.

Risulta quindi prioritario stabilire la gravità immediata ed il rischio evolutivo in base:

1. all'intensità dello stridore;
2. colorito della cute e delle mucose;
3. ai segni di difficoltà respiratoria (retrazione al giugulo, costale sottodiaframmatica, sincronismo torace addome);
4. allo stato di coscienza;
5. al tipo di obiettività auscultatoria toracica;
al tipo di polso ed eventualmente al tipo di bilancio emogasanalitico.

Importantissimi i rilievi anamnestici ed epidemiologici soprattutto per quanto riguarda le modalità di insorgenza e l'evoluitività del quadro clinico.

Ove possibile, l'inquadramento radiologico, strumentale e laboratoristico può essere inestimabile. Tali indagini vanno però intraprese solo quando non vi sia un'immediata minaccia per la sicurezza del paziente. La salvaguardia delle vie aeree, attraverso l'intubazione endotracheale, non deve essere rimandata al fine di ottenere una diagnosi radiologica od un bilancio emogasanalitico qualora il paziente presenti un'obiettività respiratoria compromessa.

Ove possibile, quindi, la diagnosi differenziale precisa del livello di ostruzione può avvalersi, oltre che della clinica, della valutazione radiologica, della xero-radiografia, della tomografia computerizzata, delle indagini laboratoristiche e di altre eventuali specifiche indagini ancillari quali la pHmetria esofagea, l'esofagogramma e la scintigrafia esofagogastrica, lo studio elettrofisiologico della dinamica della deglutizione.

La radiografia del rino-oro-ipofaringe e laringe può differenziare fra loro l'ascenso retrofaringeo, l'ipertrofia adenotonsillare ostruente, l'epiglottide, la stenosi ipoglottica, l'inalazione di un corpo estraneo (se radiopaco). L'Rx frontale e laterale consente di valutare le patologie broncopolmonari e cardiache. L'esofagogramma consente di evidenziare l'eventuale compressione estrinseca da parte

di masse od interferenze cardiovascolari. La scintigrafia gastrica può evidenziare una eventuale inalazione del tracciante da R.G.E. L'esame cardine per le patologie ostruttive laringo-tracheali e bronchiali è l'endoscopia respiratoria. Essa fornisce la diagnosi definitiva e completa della completa della causa ostruttiva e consente l'eventuale immediata ricanalizzazione dell'albero respiratorio mediante l'introduzione tempestiva di una camicia endoscopica, l'estrazione di un corpo estraneo o l'asportazione di formazioni essudative o concrezioni catarrali.

INDICAZIONI ALL'ESAME ENDOSCOPICO

vedi capitolo

TRATTAMENTO DELL'INSUFFICIENZA RESPIRATORIA ACUTA **vedi capitolo**

L'approccio terapeutico si basa, oltre che sulla terapia specifica, per la patologia in questione, sul rispetto di alcune norme assistenziali e comportamentali fondamentali.

1. Tenere il bambino calmo e tranquillo. Il collasso dinamico delle vie aeree è particolarmente importante quando si consideri l'alta cedevolezza e sofficità della trachea e dei bronchi di un lattante e di un bambino. I valori estremi di pressione transluminare si verificano sotto pianto;
2. lasciare il bambino nella posizione che preferisce, la quale risulta per certi versi, anche diagnostica;
3. non allontanare i genitori;
4. monitorizzare con strumentazione non invasiva il quadro clinico (saturimetro – pressione incruenta – ECG – apnea monitor – $paCO_2$ e $paCO_2$ transcutanea);
5. garantire il mantenimento di una adeguata idratazione ed un perfetto bilancio delle infusioni. L'acqua libera polmonare aumenta quando la pressione pleurica diventa più negativa come nei pazienti con ostruzione grave. Ciò potrebbe essere causa di un edema polmonare interstiziale, clinicamente più evidente se il bambino viene reidratato troppo vigorosamente. L'edema polmonare interstiziale diminuisce la compliance ed incrementa il lavoro respiratorio provocando un aumento del consumo di ossigeno. E' possibile osservare edema polmonare franco in bambini asmatici con grave broncoostruzione: è quindi utile in taluni casi la terapia diuretica per migliorare la compliance in pazienti con bronco-ostruzione perché favorisce la rimozione dell'acqua interstiziale (furosemide e/o spironolattone);
6. garantire l'equilibrio emogasanalitico. All'acidosi respiratoria si associa frequentemente, specie nel neonato e nel pretermine, un'acidosi metabolica. La spiegazione del fenomeno è racchiusa

nel maggiore dispendio energetico dissipato nello sforzo respiratorio con precoce esauribilità muscolare e nel depauperamento precoce delle riserve energetiche in condizioni di ipossia (effetto Pasteur). Inoltre, se il pH è inferiore a 7.25, i farmaci Beta adrenergici hanno scarsa o nessuna efficacia. Pertanto un'acidosi di tal livello, sia essa metabolica o respiratoria, deve essere corretta, al più presto, fino ad un pH pari o superiore a 7.30;

7. intraprendere una terapia ventilatoria. Questa sarà iniziata sulla scorta delle indicazioni emogasanalitiche e cliniche. Un pH inferiore a 7.25 con una $p_a\text{CO}_2 < 50$ mmHg ed una $p_a\text{CO}_2 > 50$ mmHg con una FiO_2 superiore a 0.4 ed una condizione clinica di "affaticamento respiratorio" renderanno imperativo il ricorso alla intubazione endotracheale ed al supporto ventilatorio. Questa potrà consistere in una semplice CPAP od in una ventilazione meccanica a seconda della situazione disventilatoria.

Il pattern ventilatorio ottimale differisce in relazione alla patologia di base ed i parametri vanno modificati deduttivamente in rapporto ai risultati ottenuti sulla $p_a\text{O}_2$ e $p_a\text{CO}_2$ (valori ottimali $p_a\text{O}_2$ e 50-90 Torr, $p_a\text{CO}_2$ 35-50 Torr) nonché sulla clinica ispettiva ed auscultatoria.

USO DEI BRONCODILATATORI

Costituiscono uno dei cardini terapeutici nella patologia ostruttiva delle piccole vie aeree.

L'elevazione delle pressioni medie polmonari, oltre certi livelli, causata dall'iperinflazione ostruttiva è causa di iperdistensione alveolare, dilatazione della FRC e shunt intrapolmonare destro→sinistro. Essa può limitare il ritorno venoso ed interferire negativamente sulla gittata cardiaca. Nel neonato può essere causa di persistenza della circolazione fetale, oltre che di displasia broncopolmonare legata al barotrauma.

I farmaci attivi come broncodilatatori sono: i simpaticomimetici, i derivati delle xantine metilate e gli anticolinergici.

1. Simpaticomimetici

La loro azione si esplica sui recettori Beta2 specifici, localizzati a livello dell'epitelio e della muscolatura tracheo-bronchiale.

Possono essere distinti in Beta2 selettivi e non selettivi. Essi sono poco efficaci sotto i 18 mesi a causa di un deficit dei sistemi recettori in tale età

Beta2 non selettivi: adrenalina

Può essere somministrata per via inalatoria, endovenosa o tracheale.

Per effetto della stimolazione dell'enzima adenil-ciclastasi essa aumenta la produzione dell'AMP 3-5 ciclico responsabile di un rapido effetto broncodilatatore ed una rapida risoluzione del broncospasmo. La sua efficacia è, per certi versi, indipendente dalla presenza del sistema recettoriale bronchiale. Essa determina infatti un'azione decongestionante ed antiedemigena secondaria alla contemporanea stimolazione degli alfa-recettori, con vasocostrizione a livello della mucosa bronchiale. I suoi effetti cardiaci e sistemici, l'azione aritmogena, specie in ipercapnia, ne suggeriscono l'impiego parenterale nei soli casi di grave broncospasmo o di stato di shock.

E' molto efficace per via aerosolica nella sua forma racemica.

La dose per via parenterale è 10-15 gamma/Kg, raddoppiabile per l'utilizzo nel tubo endotracheale.

Beta2 selettivi: salbutamolo

La dose per via e.v. è di 3-5 gamma/kg.

Sono farmaci capaci di interagire prevalentemente con i recettori bronchiali, minimizzando l'effetto della stimolazione dei Beta recettori cardiaci,

La via di somministrazione deve essere scelta in relazione alla gravità della forma clinica. La via e.v. va privilegiata nei casi più gravi. Quando possibile va prescelta la via inalatoria tenendo conto che per ottenere lo stesso livello di broncodilatazione occorrono, nella somministrazione orale, dosi 5 volte maggiori rispetto alla via aerosolica.

2. Xantine metilate: teofillina, caffeina, tebromina

Agiscono anche loro aumentando i livelli di AMP 3-5 ciclico presumibilmente attraverso un blocco delle fosfodiesterasi.

Il loro meccanismo d'azione è più lento di quello dei simpaticomimetici ma altrettanto efficace nel risolvere la broncostenosi. Gli effetti sull'apparato respiratorio consistono in spasmolisi, stimolazioni della clearance mucociliare, vasodilatazione polmonare, incremento della reattività respiratoria in seguito ad ipossia ed ipercapnia, riduzione del rischio di apnea nel neonato, potenziamento della forza contrattile del diaframma e dei muscoli respiratori.

La dose per via e.v. è 5-6 mg/kg. in lenta somministrazione, per os 15-25 mg/kg/die.

E' proscritta nelle aritmie ipercinetiche e nello scompenso cardiaco. E' metabolizzata per il 90% a livello epatico e per il 10% è eliminata immodificata nelle urine.

3. Anticolinergici: ipatropio bromuro

La dose è di 20-40 mg per 3 volte/die.

Trova impiego con broncodilatatore nei pazienti in cui il trattamento con Beta agonisti o teofillinici risulta insufficiente.

La sua associazione porta ad un potenziamento della risposta terapeutica degli altri broncodilatatori.

Viene usato per via inalatoria. L'assorbimento sistemico è trascurabile, minimi gli effetti cardiovascolari. L'effetto si raggiunge in 1-2 ore e si mantiene per 4-6 ore.

Agisce bloccando competitivamente i recettori muscarinici ed impedendo l'azione dell'acetilcolina. Anticolinergico bronchiale elettivo.

CORTICOSTEROIDI

Svolgono un'importante azione antinfiammatoria. Essi riducono il numero delle cellule infiammatorie nella parete bronchiale diminuendo così il livello di mediatori nell'infiammazione. Sono indicati nella terapia dell'attacco acuto asmatico che non risponde al trattamento con farmaci adrenergici e teofillinici. Il loro uso è gravato da un'ampia quantità di effetti collaterali (ulcera peptica, ritenzione idro-salina, ridotta tolleranza al glucosio, soppressione cortico-surrenalica, immunosoppressione).

SURFATTANTE

Il surfattante costituisce uno dei nuovi approcci terapeutici della RDS. Dai primi risultati favorevoli di Fuijwara molte migliaia di bambini sono state incluse nei protocolli di sperimentazione clinica.

Largo impiego ha trovato presso i centri di cure intensive neonatali un preparato di surfattante artificiale (Exosurf): esso è costituito da fosfatidilcolina di-satura stabilizzata in sospensione da esadecanolo e tiloxapolo che oltre a stabilizzare la molecola ne favoriscono la diffusione polmonare.

La sua azione si esplica favorendo la stabilizzazione degli alveoli polmonari, delle piccole vie aeree, proteggendo il polmone verso l'edema e verso gli agenti infettivi.

In tutti gli studi si è visto che esso ha ridotta la severità delle RDS: ciò è documentato dalla riduzione della necessità di O₂ e di supporto ventilatorio. La maggior parte degli studi ha inoltre

dimostrato che vi è una diminuzione dell'incidenza di complicanze come pnx o l'enfisema polmonare interstiziale.

Il surfattante supplementato viene invattivato in 12-24 ore. Trovano beneficio della sua supplementazione anche altre patologie in cui vi è sospetto di carenza di surfattante: la M.A.S., la bronchiolite, l'ARDS dell'adulto e del bambino. A tutt'oggi non esistono però studi controllati che ne giustificano l'uso in tali patologie.