

La fisioterapia respiratoria nelle immunodeficienze primitive



ASSOCIAZIONE
IMMUNODEFICIENZE
PRIMITIVE
O.d.V.

Quaderni pubblicati da AIP O.d.V.

- N.1** La sindrome di Wiskott Aldrich (WAS)
- N.2** Il sistema immunitario
- N.3** Le immunodeficienze primitive
- N.4** L' Agammaglobulinemia X-recessiva (XLA) o malattia di Bruton
- N.5** Le immunoglobuline
- N.6** La malattia Granulomatosa Cronica (CGD)
- N.7** La sindrome con iper-IgE e infezioni ricorrenti (sindrome di Giobbe)
- N.8** La fisioterapia respiratoria nelle immunodeficienze primitive
- N.9** Sindrome da delezione 22q11.2
(Sindrome di DiGeorge - Sindrome velo-cardio-facciale)
- N.10** Atassia Telangiectasia (AT) e sindromi correlate
- N.11** Immunodeficienza Comune Variabile (ICV)

Quaderno N8 La fisioterapia respiratoria nelle immunodeficienze primitive

Revisione maggio 2011

È vietata la riproduzione totale o parziale dell'opera senza l'autorizzazione di AIP onlus.

Finito di stampare nel mese di maggio 2011 presso Color Art, Rodengo Saiano (Bs).



ASSOCIAZIONE IMMUNODEFICIENZE PRIMITIVE O.d.V.

**Anna Brivio, Clara Cerruti,
Michaela Foa, Maria Amalia Lopopolo**

Servizio di Fisioterapia
Clinica Pediatrica I e II dell'Università di Milano
Fondazione IRCCS Policlinico-Milano

La fisioterapia respiratoria nelle immunodeficienze primitive

Come prevenire le complicanze respiratorie
delle immunodeficienze primitive
La respirazione
La fisioterapia respiratoria
Le tecniche di fisioterapia respiratoria
Conclusioni

Coordinamento scientifico della serie

Alessandro Plebani
Università di Brescia

Contributi

Maria Cristina Pietrogrande
Università di Milano

Come prevenire le complicanze respiratorie delle immunodeficienze primitive

Le immunodeficienze primitive sono un gruppo eterogeneo di malattie caratterizzate clinicamente da aumentata suscettibilità alle infezioni e la cui patogenesi è da ricercarsi in una alterazione dei normali meccanismi di difesa immunitaria.

Da quando Bruton descrisse il primo caso nel 1952 notevoli progressi sono stati ottenuti sia in campo diagnostico che terapeutico. Sono infatti ormai noti molti dei difetti genici responsabili delle varie immunodeficienze e per molte di queste è possibile ricorrere a trattamenti che possono migliorare notevolmente la prognosi o addirittura risolvere la malattia.

Purtroppo la patologia acuta, ricorrente o cronica delle alte e basse vie respiratorie, costituisce ancora la più frequente complicanza dei deficit immunitari primitivi, soprattutto dei deficit dell'immunità umorale, nei quali vi è una ridotta o assente produzione di anticorpi.

La terapia sostitutiva con le immunoglobuline endovena ad alte dosi, introdotta negli anni 80, e la disponibilità di antibiotici ad ampio spettro hanno ridotto drasticamente le infezioni acute dell'apparato respiratorio. La riduzione degli episodi infettivi acuti non ha però impedito, anche in pazienti correttamente trattati, il manifestarsi di complicanze croniche come la sinusite cronica o la broncopneumopatia cronica, probabilmente per l'impossibilità di sostituire le IgA e le IgM a livello delle mucose.

Anche se queste complicanze sono attualmente meno gravi rispetto al passato è importante impiegare tutti i mezzi a nostra disposizione per evitare che esse compaiano o, se già presenti, possano peggiorare.

La fisioterapia respiratoria, soprattutto se iniziata precocemente al momento della diagnosi, rappresenta sicuramente il mezzo di supporto più utile per cercare di impedire l'instaurarsi delle complicanze respiratorie croniche.

Nel caso in cui fossero già presenti sinusite o bronchite cronica, la fisioterapia respiratoria può essere in grado di migliorare la situazione clinica

e rallentare la progressione della patologia.

Perché questa importante terapia di supporto sia efficace è indispensabile la stretta **collaborazione della famiglia e del paziente con i medici e i fisioterapisti: solo così potranno essere ottenuti dei buoni risultati.**

Siamo molto grati all'A.I.P. per aver pensato di pubblicare questo opuscolo, che penso sarà molto utile a tutti i pazienti con immunodeficienza primitiva per comprendere le finalità della fisioterapia respiratoria e conoscere le principali tecniche.

Il compito è stato affidato alle Fisioterapiste della nostra Clinica, che hanno una lunga esperienza in questa ed altre patologie (come ad es. la Fibrosi cistica), caratterizzate da compromissione dell'apparato respiratorio.

Maria Cristina Pietrogrande

Clinica Pediatrica II dell'Università di Milano

La respirazione

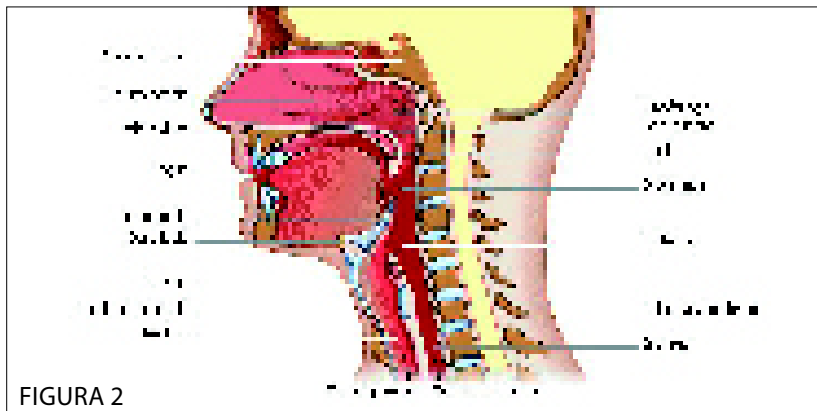
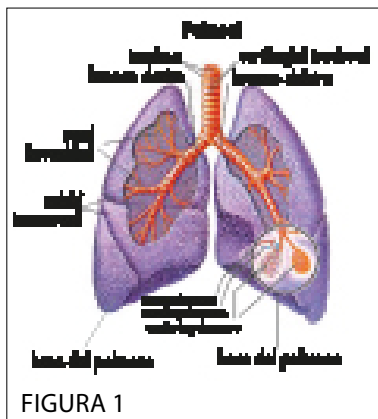
I tessuti del corpo umano hanno bisogno di ossigeno per funzionare. L'ossigeno contenuto nell'aria che respiriamo arriva ai polmoni, da dove viene trasportato in tutto l'organismo per mezzo dei globuli rossi. Sempre tramite i polmoni il nostro organismo espelle le sostanze gassose prodotte dagli stessi tessuti (anidride carbonica).

Come giunge l'aria fino ai nostri polmoni?

I polmoni (fig.1) si trovano all'interno della gabbia toracica; sono due organi elastici e spugnosi rivestiti da un sottile foglietto chiamato pleura.

L'aria che respiriamo, prima di raggiungere i polmoni, deve passare attraverso le vie aeree (fig.2): bocca, fosse nasali, faringe, laringe, trachea, bronchi e bronchioli.

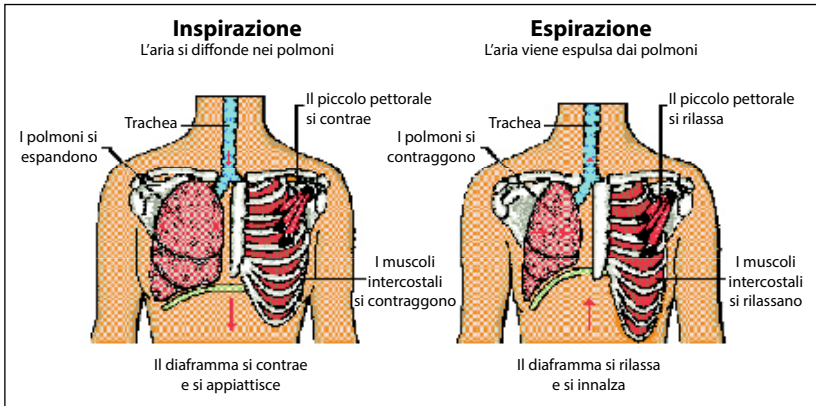
È importante respirare attraverso il naso da dove l'aria viene riscaldata, umidificata e parzialmente depurata prima di arrivare agli alveoli, sede degli scambi gassosi.



In che modo respiriamo?

La respirazione è costituita da due fasi: inspirazione ed espirazione.

La contrazione del muscolo diaframma, che si abbassa, favorisce l'entrata dell'aria nei polmoni.



Si tratta dunque di un fenomeno attivo. Quando la contrazione del diaframma cessa, il torace si sgonfia passivamente e l'aria viene espirata.

Problemi respiratori nelle immunodeficienze primitive

Le immunodeficienze primitive sono caratterizzate da infezioni ricorrenti a carico soprattutto dell'apparato respiratorio per l'alterazione dei naturali meccanismi di difesa immunitaria.

Nel tempo, le infezioni respiratorie ricorrenti possono portare a danno cronico del parenchima polmonare, causato da uno stato infiammatorio persistente della mucosa respiratoria con riduzione delle cellule ciliate e iperproduzione di muco.

A carico delle alte vie le complicanze si manifestano principalmente a livello dei seni paranasali con comparsa di **sinusite cronica**.

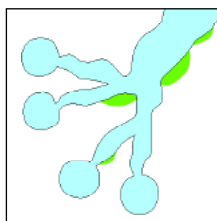
Quando è presente un senso di ostruzione nasale, muco persistente (oltre 3 mesi), sensazione di catarro in gola, tosse che può peggiorare nelle ore notturne, mal di testa o dolore in corrispondenza dei seni paranasali, deve essere indagata la presenza di patologie a carico delle

alte vie aeree.

La sinusite si può complicare con poliposi nasale che è un processo infiammatorio cronico recidivante caratterizzato da edema e ipertrofia della mucosa nasale, che tende a superare i limiti anatomici delle celle ossee. Il sintomo caratteristico della **poliposi nasale** è il senso di “naso chiuso”.

La diagnosi clinica può essere confermata dalla rinofibrosopia ed eventualmente dalla TAC dei seni paranasali.

A carico delle basse vie respiratorie può manifestarsi una **bronchite cronica** caratterizzata da tosse catarrale persistente (3 mesi all'anno per almeno 2 anni consecutivi). La bronchite cronica può complicarsi con le **bronchiectasie** (dilatazioni di varie dimensioni dei bronchi), fino a un quadro di **broncopneumopatia cronica**.



La diagnosi clinica deve essere completata con l'esame colturale dell'espettorato, le prove di funzionalità respiratoria e la TAC polmonare per valutare accuratamente la compromissione polmonare.

La fisioterapia respiratoria

I progressi delle terapie mediche negli ultimi 20 anni hanno migliorato notevolmente la prognosi delle immunodeficienze primitive, ma purtroppo le complicanze respiratorie rappresentano ancora uno dei grossi problemi da risolvere.

La fisioterapia respiratoria attraverso molteplici meccanismi è un' importante terapia di supporto che può essere in grado di prevenire o ridurre le complicanze respiratorie.

A cosa serve la fisioterapia?

La fisioterapia respiratoria è da considerarsi un insieme di tecniche sia curative che preventive capaci di interagire con le cure mediche, rendendo più veloci i processi di risoluzione delle infezioni respiratorie acute e limi-

tando i danni dovuti alle infezioni croniche dell'apparato respiratorio.

Negli ultimi 15 anni vi è stato un notevole sviluppo di strumenti terapeutici che possono essere utilizzati da soli o in combinazione tra loro.

Gli scopi dell'intervento fisioterapico sono:

- sostituire e/o coadiuvare i meccanismi fisiologici di pulizia dell'albero respiratorio
- favorire il drenaggio del muco e la pervietà delle fosse nasali e dei seni paranasali
- favorire la disostruzione delle basse vie respiratorie
- riespandere zone atelettasiche (non ventilate) o scarsamente ventilate
- migliorare la distribuzione dell'aria inspirata
- accelerare i processi di guarigione delle infezioni acute
- ridurre l'incidenza delle riacutizzazioni
- promuovere programmi di igiene respiratoria
- incentivare l'attività fisica

Come si imposta il programma fisioterapico?

Il programma fisioterapico deve essere formulato tenendo presente le necessità del paziente e lo stato clinico.

In base alla valutazione effettuata vengono, quindi, identificati gli obiettivi specifici e gli strumenti più idonei per perseguirli.

Affinché il programma risulti realmente efficace è indispensabile venga discusso e condiviso col paziente e la sua famiglia; **il programma migliore è sempre quello realmente effettuabile e inseribile nel contesto di vita quotidiana di ogni singolo paziente.**

Gli strumenti e le tecniche fisioterapiche

Nel riquadro sottostante sono elencati una serie di strumenti-tecniche che vengono utilizzati in più parti nel mondo. Da questi ne sono stati "scelti" alcuni che sono quelli maggiormente utilizzati.

Le tecniche di fisioterapia respiratoria

Le tecniche	
Irrigazioni nasali	Pressione positiva oscillatoria
Aerosol	ELTGOL
ACBT (ciclo attivo di tecniche respiratorie)	(espirazione lenta prolungata)
Tosse	Drenaggio posturale
FET (tecnica espirazione forzata)	Esercizio Fisico
PEP (pressione espiratoria positiva)
AD (drenaggio autogeno)

Irrigazione nasale

Il lavaggio nasale serve per la rimozione meccanica di secrezioni, croste, polveri, allergeni, o prodotti dell'inquinamento, che contribuiscono, insieme all'edema delle mucose, ad ostruire le prime vie aeree, con conseguente difficoltà respiratoria.

Il lavaggio serve, inoltre, nella prevenzione, poiché l'uso costante del lavaggio delle cavità nasali contribuisce a mantenere le mucose e le sue strutture in condizioni anatomico-fisiologiche ottimali per un corretto funzionamento.

Ci sono diverse tecniche utilizzate per eseguire i lavaggi nasali, individuate di volta in volta a secondo dell'età e della compromissione clinica.

I diversi dispositivi a disposizione sono di facile utilizzo e dopo un rapido apprendimento possono essere utilizzati quotidianamente a domicilio.

Per eseguire i lavaggi nasali si utilizza soluzione fisiologica a 37°. Prima di eseguire i lavaggi è necessario soffiare bene il naso, con entrambe le narici e poi una narice per volta in modo da eliminare le secrezioni presenti nelle fosse nasali.

La soluzione fisiologica deve essere fatta defluire da una narice all'altra. La testa va mantenuta inclinata in avanti e leggermente ruotata lateral-

mente sopra un lavandino, in posizione più bassa rispetto alle spalle, così da impedire che la soluzione possa discendere in gola e nelle basse vie respiratorie. Durante il lavaggio il paziente deve respirare attraverso la bocca, che deve rimanere aperta nel corso di tutta la fase del lavaggio.

I lavaggi nasali sono fra le metodiche di disostruzione più facili e più utili poiché liberano le vie aeree superiori e impediscono la discesa del muco nelle basse vie aeree; inoltre è una corretta pratica di igiene respiratoria di facile apprendimento e alla portata di tutti.

La tecnica più appropriata verrà individuata dal fisioterapista in base alle condizioni cliniche ed all'età del paziente.

Esistono apparecchi aerosol per il trattamento delle affezioni delle vie aeree superiori.

Sono compressorì che generano particelle acquose micronizzate di grosso diametro che penetrano nelle fosse nasali, rinofaringe, faringe.

Spray nasali

In alcune situazioni può essere utile somministrare spray nasali.

Per ottimizzare l'efficacia del trattamento è importante adottare alcuni accorgimenti.

- Il beccuccio deve essere orientato verso il centro della narice in modo da raggiungere le pareti mediali e laterali ed evitare danni al setto nasale (Fig.1).

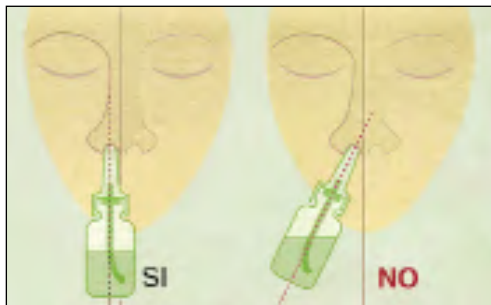


FIGURA 1



FIGURA 2

- Anche la posizione da assumere è importante, perchè permette un prolungato contatto del farmaco con la mucosa (Fig.2).
- Nel bambino piccolo è possibile assumere la stessa posizione mantenendo il bambino prono sulle ginocchia dell'adulto con il capo verso il basso.

Aerosol terapia

L'aerosolterapia è un trattamento limitato all'albero respiratorio (dal naso ai bronchioli). Il farmaco somministrato viene depositato in massima concentrazione nelle vie aeree riducendo gli effetti collaterali rispetto alla somministrazione per via sistemica.

L'aerosol, se eseguito in modo corretto, è da considerarsi la prima parte della seduta di fisioterapia.

Se si vogliono introdurre particelle aerosoliche in quantità sufficiente nei bronchi, bisogna sapere che queste particelle devono avere un diametro molto piccolo, tra gli 0,5 - 5 micron per raggiungere le vie aeree più profonde.

Per questi motivi sono aspetti importanti la scelta dell'apparecchio, gli strumenti utilizzati per la somministrazione e il tipo di respiro adottato durante l'aerosol.

È molto importante verificare insieme alle fisioterapiste l'adeguatezza del proprio apparecchio per aerosolterapia poiché apparecchi anche molto costosi (es. ultrasuoni) possono non essere appropriati.

Inoltre, appena possibile, è indicato l'uso del boccaglio rispetto a quello della mascherina.

Il farmaco prescelto può essere somministrato con strumenti diversi:

- Aerosol nebulizzatori ad aria compressa
- Distanziatore per somministrazione di spray dosati
- Polveri

I farmaci somministrabili per via aerosolica sono diversi e con funzioni diverse:

I **broncodilatatori** sono farmaci che permettono di ottenere una migliore apertura delle vie aeree facilitando l'eliminazione delle secrezioni.

Questi farmaci possono essere somministrati sia con gli aerosol nebulizzatori che con gli spray dosati e vanno inalati prima della seduta di fisioterapia.

Gli **steroidi** sono farmaci che vengono somministrati per ridurre l'infiammazione delle vie aeree che determina una riduzione del lume bronchiale. Questi farmaci possono essere somministrati sia con gli aerosol nebulizzatori che con gli spray dosati.

Gli **antibiotici** vengono somministrati per ridurre la carica batterica presente nel muco; possono essere somministrati esclusivamente con gli aerosol nebulizzatori e vanno inalati dopo la seduta di fisioterapia.

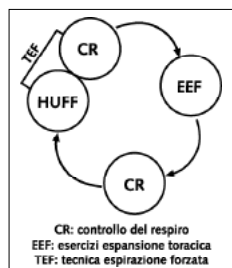
Ciclo attivo di tecniche respiratorie

Il ciclo attivo è la tecnica più usata in Inghilterra, proposta da due terapisti inglesi J.Pryor e B. Webber e può considerarsi l'evoluzione della tecnica dell'espirazione forzata (TEF).

Consiste in un insieme di esercizi respiratori mirati alla disostruzione bronchiale.

Il ciclo attivo prevede l'utilizzo di varie modalità di respirazione.

Nella pratica il ciclo include: controllo del respiro, esercizi di espansione toracica e tecnica di espirazione forzata.



Il **Controllo del respiro (CR)** è considerato una parte fondamentale del ciclo, utilizzato per permettere il rilassamento ed evitare l'insorgenza del broncospasmo.

Il controllo del respiro consiste in una respirazione tranquilla eseguita con la parte alta del torace, la sua durata è variabile per ogni paziente.

Gli **esercizi di espansione toracica (EET)** consistono in inspirazioni lunghe e profonde seguite da espirazioni tranquille.

Si ottiene così un aumento del volume di aria nei polmoni che facilita

l'attivazione della ventilazione collaterale, portando così l'aria dietro le secrezioni e facilitandone la rimozione.

La **tecnica di espirazione forzata (TEF)** consiste in una o due manovre di espirazione forzata partendo da un'inspirazione più o meno profonda, così da favorire la mobilizzazione delle secrezioni dalle vie aeree più prossimali.

Quando le secrezioni raggiungono la trachea possono essere espulse con un colpo di tosse. Queste manovre sono sempre seguite dal controllo del respiro per evitare l'insorgenza di broncospasmo.

PEP mask

Il trattamento con maschera a pressione espiratoria positiva (PEP mask) è stato messo a punto in Danimarca da un anestesista JB. Andersen e una fisioterapista M.Falk nei primi anni '80 ed è ora diffusamente applicato nei pazienti con ostruzione bronchiale cronica.

Il set per la PEP è composto da:

- Maschera facciale
- Valvola unidirezionale
- Resistenza applicata all'uscita espiratoria (parte grigia) della valvola.

Le respirazioni eseguite con questa tecnica permettono di creare una pressione endobronchiale positiva durante la fase espiratoria.

L'applicazione di questa pressione favorisce:

- la ventilazione delle zone polmonari più periferiche
- la riespansione di zone scarsamente o non ventilate
- la mobilizzazione delle secrezioni dalla periferia al centro.



Come si usa

Il paziente in posizione seduta mantiene la maschera bene aderente al volto con il naso e la bocca dentro. La posizione migliore è quella seduta con i gomiti appoggiati ad un tavolo, il peso del corpo aiuta a tenere aderente la maschera. La respirazione avviene attraverso la maschera e l'aria non deve uscire dai contorni.

La respirazione deve essere ampia e attiva, ma tranquilla e l'espirazione non deve essere né esagerata né forzata.

I **cicli di respirazione** sono: un minuto di respirazione con la maschera, quindi si toglie la maschera per eseguire delle espirazioni più o meno forzate e poi la tosse per eliminare le secrezioni. Si riprende a respirare nuovamente con la maschera come spiegato prima per il tempo indicato dal terapeuta.



Scelta della resistenza

La resistenza, posta sulla valvola espiratoria, serve a creare la pressione positiva durante l'espirazione; viene scelta individualmente per ogni paziente in base all'età e al tipo di respirazione individuando quella che permette di mantenere stabile un valore di pressione espiratoria di almeno 10 centimetri di acqua per due minuti senza affaticarsi.

Il diametro della resistenza viene individuato dal fisioterapeuta misurando la pressione con un manometro.

Pulizia e disinfezione

È indispensabile pulire e disinfettare periodicamente la maschera PEP. Dopo il lavaggio riporre le parti smontate in un contenitore di cotone e rimontare solo prima dell'uso.

La maschera può essere disinfettata sia a caldo che a freddo come da indicazioni fornite dal terapeuta.

La PEP mask può essere fornita gratuitamente dalla ASL su prescrizione medica motivata.

Il drenaggio autogeno

Il drenaggio autogeno (DA) è stato ideato in Belgio dal terapeuta J.Chevallier, diffuso poi in Europa e successivamente in America.

Il DA è una tecnica di “auto-drenaggio” che utilizza il flusso espiratorio per mobilizzare le secrezioni.

L’obiettivo di questa tecnica è di ottenere la velocità di flusso più elevata possibile in tutte le generazioni di bronchi senza eseguire un’espirazione forzata, ma regolando la “forza” con cui avviene l’espirazione, “respiro controllato”, attraverso tre fasi di esercizi respiratori.

Le tre fasi del drenaggio sono:

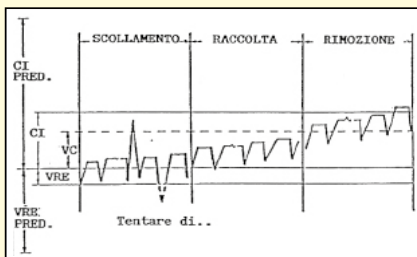
- 1 Lo **scollamento** del muco dalla periferia con respiri a bassi volumi polmonari,
- 2 La **raccolta** del muco dalle vie aeree di medio calibro attraverso respiri a basso e medio volume polmonare,
- 3 La **rimozione** del muco dai bronchi di grosso calibro con respiri a medio e alto volume polmonare.

Nelle patologie croniche ostruttive a causa delle elevate resistenze bronchiali e dell’instabilità delle pareti dei bronchi, durante un’espirazione forzata si determina una compressione delle vie aeree che rallenta la

Le tre fasi del drenaggio autogeno:

- 1 - Scollamento del muco della periferia attraverso una ventilazione a basso volume (livello VRE)
- 2 - Raccolta del muco dai bronchi di medio calibro attraverso una ventilazione a piccoli e medi volumi polmonari (livello VRE e VC)
- 3 - Rimozione del muco dai grossi bronchi attraverso una ventilazione a grandi volumi polmonari (livello VC e VRI)

VRE = Volume di Riserva Espiratoria
 VC = Volume Corrente
 VRI = Volume di Riserva Respiratoria



velocità del flusso aereo.

La tecnica del DA richiede per la sua esecuzione un buon grado di concentrazione, può essere eseguita con il paziente seduto con tronco eretto o in altre posizioni

Il paziente deve inspirare il volume necessario, lentamente dal naso in modo tranquillo così da favorire un omogenea distribuzione dell'aria. Alla fine dell'inspirazione va effettuata un'apnea inspiratoria di 3-4 secondi.

L'espirazione va seguita mantenendo le alte vie aperte, la forza esercitata durante la fase espiratoria deve essere bilanciata così da provocare il flusso più elevato possibile senza causare compressione delle vie aeree.

Il feedback tattile, uditivo e propriocettivo permette al paziente di poter meglio regolare l'esecuzione della tecnica. Questa tecnica, dopo un periodo di addestramento da parte di personale correttamente formato, fornisce un ottimo grado di autonomia, aspetto fondamentale nelle malattie croniche.

Pressione positiva oscillatoria (Flutter VRP1)

Il Flutter è uno degli ausili per la disostruzione bronchiale, che permette di associare gli effetti della PEP a quelli delle vibrazioni.

Si tratta di presidi terapeutici di piccole dimensioni, la cui modalità d'uso è in genere facilmente appresa dalla maggior parte dei soggetti.

Principi di funzionamento

In pratica il soggetto espira contro una resistenza oscillatoria, ciò genera all'interno delle vie respiratorie una pressione positiva espiratoria di tipo oscillatorio.

L'effetto di questa pressione positiva è quello di mantenere aperte le vie aeree più a lungo durante l'espirazione, evitando il collasso bronchiale nelle zone con pareti danneggiate ed instabili.

Queste vibrazioni favoriscono il distacco e l'eliminazione del muco dalle pareti bronchiali con molteplici meccanismi. Innanzitutto la stessa vibra-

zione delle pareti bronchiali impedisce al muco di restarvi tenacemente adeso, inoltre le rapide oscillazioni di pressione generano brusche variazioni del flusso espiratorio.

Modalità di utilizzo

La posizione che più comunemente si utilizza è quella seduta.

Metodica di esecuzione

L'inspirazione avviene lentamente dal naso, tenendo lo strumento tra le labbra quindi dopo una breve pausa in apnea il paziente espira nel modo più completo possibile soffiando attraverso il boccaglio con una espirazione lenta, attiva, ma non forzata.

Si eseguono cicli di 5-10 atti respiratori consecutivi seguiti da una pausa di riposo.

Alla fine d'ogni ciclo il paziente può eseguire una FET (espirazione forzata) oppure un colpo di tosse per espettorare le eventuali secrezioni che si sono raccolte nei grossi bronchi ed in trachea.

La durata complessiva di ogni seduta è di circa 15 minuti da ripetere 2 volte al giorno secondo le necessità.

ELTGOL

Expiration Lente Totale Glotte Ouverte en infraLatéral

(Espirazione Totale Lenta a Glottide Aperta in decubito Laterale)

La tecnica consiste in espirazioni lente e profonde eseguite stando sdraiati su un fianco, il lato del polmone posto sotto è il lato che viene trattato.

Questa manovra proposta nel 1984 trova la sua origine da osservazioni cliniche che mostrano attraverso l'auscultazione una mobilitazione antigravitazionale delle secrezioni dalle piccole vie aeree del polmone sottostante in decubito laterale.

ELTGOL è una tecnica attivo-passiva o attiva. Il paziente giace in decubito laterale ed esegue lente espirazioni partendo da un'inspirazione normale arrivando fino a fine espirazione.

Sfruttando la forza peso degli organi che "schiacciano" il polmone posto

sotto, prolungando l'espiazione fino a svuotare tutti i polmoni, si ottiene uno svuotamento massimale della "spugna polmonare" utilizzando la contrazione dei muscoli addominali.

Vengono utilizzate espirazioni "non forzate" per evitare l'interruzione anticipata del flusso aereo.

Drenaggio posturale

È tra le tecniche più conosciute, studiate e utilizzate dalla prima metà del secolo scorso e fino agli anni 80 è stata la metodica di riferimento per la fisioterapia respiratoria.

Si basa sull'azione della forza di gravità e sul supporto di manovre passive.

È discusso l'uso del drenaggio posturale in alcune situazioni patologiche, inoltre sono state riscontrate in letteratura diverse controindicazioni ed effetti collaterali.

Tale metodica non viene più utilizzata essendo gravata inoltre dall'esigenza di aiuto da parte di un terapeuta o un familiare. È sicuramente di maggior costo rispetto a tecniche attive e non permette il raggiungimento dell'autonomia, ritenuta indispensabile requisito della fisioterapia per un paziente adolescente o adulto.

Il paziente viene posto in posizioni diverse così da verticalizzare i bronchi per facilitare lo scorrimento delle secrezioni dalla periferia ai bronchi centrali.



Disinfezione e pulizia del materiale a domicilio

Tutti i pazienti con problemi respiratori utilizzano apparecchi per la terapia respiratoria.

Questi apparecchi sono facilmente contaminabili da germi che possono causare una reinfezione dell'apparato respiratorio ed è perciò indispensabile seguire attentamente determinate norme igieniche. Col termine pulizia si intende la rimozione dello sporco dalle superfici. Col termine disinfezione si intende un trattamento fisico (vapore) o chimico (amuchina) atto ad eliminare la maggior parte delle forme microbiche.

Pulizia

Dopo ogni utilizzo il materiale va accuratamente lavato con un detergente liquido per stoviglie come da schema seguente :

- Immergere il materiale smontato in tutte le sue parti nella soluzione detergente
- Spazzolare tutte le superfici con attenzione alle parti delicate
- Sciacquare con acqua calda
- Asciugare accuratamente con un panno pulito che non lasci peli
- Riporre il materiale smontato e asciutto in un sacchetto di stoffa
- Rimontare l'apparecchio solo al momento dell'utilizzo

Disinfezione

È importante disinfettare regolarmente il materiale utilizzato usando uno dei seguenti metodi dopo adeguata pulizia di tutte le parti smontate come già descritto e procedere alla disinfezione.

Disinfezione a freddo

- Immergere il materiale in una soluzione al 10% di Amuchina (1 parte di Amuchina in 9 parti di acqua fredda del rubinetto) per 20 minuti, sciacquare con acqua calda
- Asciugare accuratamente con un panno pulito che non lasci peli
- Riporre il materiale smontato e asciutto in un sacchetto di stoffa

- Rimontare l'apparecchio solo al momento dell'utilizzo

Disinfezione a vapore

- Porre il materiale nel cestello per la cottura degli alimenti o in uno sterilizzatore a vapore per 10 minuti (i pezzi non devono essere immersi nell'acqua che bolle)
- Togliere il materiale dal cestello
- Asciugare accuratamente con un panno pulito che non lasci peli
- Riporre il materiale smontato e asciutto in un sacchetto di stoffa
- Rimontare l'apparecchio solo al momento dell'utilizzo.

Esercizio fisico

Lo stile di vita delle società occidentali è caratterizzato da un progressivo aumento della sedentarietà.

Lo sforzo fisico ed il movimento sono sempre più contenuti, infatti il 30% del dispendio energetico giornaliero di un soggetto adulto sano dovrebbe essere attribuibile all'attività fisica. L'Organizzazione mondiale della sanità (OMS), sottolinea come un adeguato e regolare esercizio fisico e sane abitudini alimentari siano fondamentali per mantenersi in buona salute.

Sport e attività fisica sono i presupposti fondamentali per condurre una vita in benessere: l'attività fisica induce infatti una serie di modificazioni benefiche per l'organismo.

Chi ha problemi respiratori spesso è riluttante a fare sport, cioè cerca di limitare le sue attività sia perché teme che queste peggiorino i suoi sintomi, sia perché teme che le condizioni in cui lo sport si svolge possano aggravare la malattia.

In diversi studi è stato riscontrato un miglioramento della situazione respiratoria in pazienti che praticano regolarmente un'attività sportiva e come questo vantaggio venga perso dopo la sospensione dell'attività fisica.

L'attività fisica ha un effetto positivo sulla ventilazione polmonare e sul

Benefici indotti dall'allenamento sportivo in età giovanile	
APPARATO MUSCOLO-SCHELETRICO	<ul style="list-style-type: none"> - Corretta postura. - Migliore mobilità articolare. - Tonicità delle masse muscolari.
SISTEMA ENDOCRINO-METABOLICO	<ul style="list-style-type: none"> - Rapporto pondo-staturale favorevole. - Aumento della massa magra attiva e riduzione della massa grassa. - Corretta regolazione del controllo diencefalico dell'appetito. - Corretto assetto glico-lipidico.
APPARATO CARDIOCIRCOLATORIO E RESPIRATORIO	<ul style="list-style-type: none"> - Bradicardia. - Valida gittata sistolica. - Miglioramento della irrorazione periferica (capillarizzazione). - Facilitato ritorno venoso. - Pressione arteriosa favorevole. - Bradipnea. - Incremento dei volumi polmonari. - Rapida riduzione della frequenza cardiaca e respiratoria dopo sforzo. - Incremento della potenza aerobica.
COMPORTEMENTO E PERSONALITÀ	<ul style="list-style-type: none"> - Buon controllo emotivo. - Buona adattabilità. - Valida autostima. - Buona capacità di socializzazione.

rapporto ventilazione/perfusione.

Il mantenimento di elevati livelli di attività fisica è un importante obiettivo nella gestione dei pazienti con problemi respiratori. Pazienti con stili di vita attivi hanno una progressione più lenta della malattia respiratoria. È riscontrato come adolescenti, con e senza patologia respiratoria,

tendono con il tempo a impegnarsi sempre meno nell'attività fisica e questo andrebbe prevenuto con opportuni strumenti di educazione e promozione.

Questo dipende sostanzialmente dal fatto che una vita fisicamente attiva induce modificazioni e adattamenti organici che risultano positivi dal punto di vista della funzionalità di organi ed apparati. È ormai accertato che l'esercizio fisico ha un effetto positivo non soltanto sul fisico ma anche sul benessere generale.

In alcuni lavori è stato dimostrato come in pazienti con patologie ostruttive, l'attività fisica può aumentare l'espettorazione e modificare alcuni parametri di funzionalità respiratoria.

La scelta dello sport dipende da diversi fattori, personali e ambientali, ma anche dalla situazione clinica del paziente; per tali motivi andrebbe discussa con i medici e i terapisti.

Chi ha deficit immunitari può praticare la maggior parte degli sport: il criterio di scelta deve comunque rispettare l'inclinazione personale.

Quello che conta è che il ragazzo possa impegnarsi nel suo sport preferito.

Le limitazioni dell'attività sportiva sono legate alla gravità della patologia in quel momento e fanno parte della valutazione eseguita dal terapeuta e dal medico durante le visite mediche.

Conclusioni

Per chi già conosceva dal punto di vista pratico la fisioterapia respiratoria, speriamo che questa lettura sia servita per acquisire le basi teoriche.

Chi non conosceva, invece, questa importante terapia di supporto speriamo che sia stato invogliato a sperimentarla anche dal punto di vista pratico.

Esistono poche controindicazioni all'utilizzo della fisioterapia respiratoria ed invece sono sicuri gli effetti benefici.

È importante che già al momento della diagnosi di immunodeficienza primitiva sia offerto questo importante ausilio preventivo e terapeutico, proprio come viene fatto per altre malattie con compromissione progressiva dell'apparato respiratorio, come la Fibrosi Cistica.

L'intervento fisioterapico dovrà, come abbiamo già detto, essere concordato con i pazienti e le loro famiglie, che dovranno acquisire la massima autonomia.

Nel tempo le metodiche potranno essere modificate a seconda del quadro clinico, delle esigenze della vita quotidiana (scuola, lavoro, ecc.) e della compliance, che soprattutto in età adolescenziale sappiamo essere difficile da ottenere.

Se il contenuto di questo libretto sarà stato abbastanza chiaro e soprattutto convincente, il nostro scopo sarà stato raggiunto.

Ricordiamo a tutti i pazienti che questa pubblicazione è esclusivamente informativa, non è uno strumento per apprendere autonomamente l'esecuzione delle tecniche illustrate.

Pertanto vi invitiamo a rivolgervi al vostro centro di riferimento per impostare il vostro programma di fisioterapia.

BIBLIOGRAFIA

Ambrosino N, Della Torre M, Montagna T et al

“Eltgol versus postural drainage as a form of chest physiotherapy in COPD patients”

Am Rev Respir Dis 1990;141(Part 2) (Abstract):A325.

App E M, Kieselmann R, Rienhardt D et al

“Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy – Flutter vs Autogenic Drainage “ Chest 1998; 114: 171-177

Bellone A. “ Riabilitazione respiratoria nuovi orientamenti” 1996 Midia Edizioni Milano

Braggion C, Cappelletti LM, Cornacchia M et al

“Short-term effects of three chest physiotherapy regimens in patients hospitalized for pulmonary exacerbations of cystic fibrosis: a cross-over randomized study”

Pediatric Pulmonology 1995; 19(1):16-22

Brivio A “Pep Mask Principi e Applicazioni” Il Fisioterapista 5: 1999, 29-31

Brivio A, Costantini D “Drenaggio autogeno” Rivista Italiana di pediatria 1998 (supp 2) , 95-96

Costantini D, Brivio A “Indicazioni e modi della fisioterapia respiratoria nell’infanzia” In Aggiornamenti di Fisiopatologia e Terapia in Pediatria Vol 5- a cura di B.M.Assael - Ed CIS Milano 1997: 12-23

Costantini D, Brivio A “The use of PEP-Mask in CF patients in the first year of life” Israel Journal of Medical Sciences 1996: 32 ,(suppl S192) ,June

Cegla U H, Retzow A “Physiotherapy with the VRP1 for Chronic Obstructive Pulmonary Diseases – Results of a Multicenter Comparative study” *Pneumologie* 1993; 47: 636-639

Lapin C, Lapin A. “Alternate airway clearance techniques for the CF team” Thirteenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Cystic Fibrosis Foundation, Seattle, Washington, October 7th, 1999;17-18

McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG “ Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis” *J Pediatr* 2001;138:845-850.

Prasad S.A. “Current concepts in physiotherapy.” *J R Soc Med* 1993;86 (suppl 20):23-29.

Zuffo S, Repossini E “Pressione espiratoria positiva con maschera (PEP-mask)” . *La disostruzione bronchiale. Dalla teoria alla pratica.* Masson Editore, Milano 2001: 103-137.

Chi siamo

Aip O.d.V. riunisce in Italia le famiglie e i pazienti affetti da malattie di origine genetica legate al sistema immunitario, malattie gravi, rare e poco conosciute. È stata fondata nel 1991 da un gruppo di pazienti, di familiari e di medici interessati alla diffusione dell'informazione ed alla promozione della ricerca in questo campo. È una Organizzazione di Volontariato (O.d.V.), iscritta nel Registro Generale della Regione Lombardia. AIP O.d.V. è retta e gestita da un Consiglio Direttivo e da alcune famiglie di riferimento a livello locale ed è seguita, sul piano scientifico, da un Comitato Scientifico del quale fanno parte alcuni tra i più accreditati Clinici e Ricercatori italiani.

AIP O.d.V. supporta la rete IPINET (Italian Primary Immunodeficiencies Network) che ha lo scopo di formulare raccomandazioni diagnostiche e terapeutiche per le immunodeficienze primitive da applicare sul territorio nazionale.

AIP O.d.V. aderisce all'IPOPI (International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies), organismo internazionale che raggruppa le varie associazioni nazionali per le immunodeficienze primitive.

Obiettivi

- Creare una "rete" di comunicazione tra le famiglie per scambiarsi esperienze e condividere problemi, nonché intervenire economicamente in caso di necessità;
- Informare i pazienti e le loro famiglie sulla ricerca, sulla diagnosi e sulle terapie relative alle IDP;
- Diffondere le informazioni sulle IDP nell'opinione pubblica, tra i medici e il personale paramedico;
- Sostenere la ricerca scientifica e tecnologica nell'ambito della diagnosi e della terapia delle immunodeficienze primitive;
- Favorire una "rete" nazionale, geografica e per patologie, dei centri clinici ed universitari sulle IDP;
- Assicurare ai pazienti il riconoscimento dei loro diritti sul piano sanitario, scolastico e lavorativo, anche con interventi legislativi;
- Garantire ai pazienti ricoverati e/o in Day Hospital un'assistenza ottimale per livello tecnico-scientifico, in un ambiente rispettoso del malato.

Comitato Scientifico Senior

Coordinatore: Prof. Alessandro Plebani (Brescia)

Prof. Agostini Carlo (Padova)

Prof. Aiuti Alessandro (Milano)

Prof.ssa Azzari Chiara (Firenze)

Prof. Badolato Raffaele (Brescia)

Prof.ssa Cancrini Caterina (Roma)

Prof.ssa Chessa Luciana (Roma)

Prof.ssa Duse Marzia (Roma)

Prof. Lunardi Claudio (Verona)

Prof. Martino Silvana (Torino)

Prof. Martire Baldo (Bari)

Prof. Matucci Andrea (Firenze)

Prof. Notarangelo Luigi (USA)

Prof.ssa Pietrogrande M. Cristina (Milano)

Prof.ssa Quinti Isabella (Roma)

Prof.ssa Russo Giovanna (Catania)

Prof.ssa Soresina Annarosa (Brescia)

Prof. Spadaro Giuseppe (Napoli)

Contatti

Sede Legale: c/o Cattedra di Clinica Pediatrica

Università degli Studi di Brescia;

Piazzale Spedali Civili, 1; 25123 Brescia (BS)

Segreteria: c/o Casa delle Associazioni,

Via Giovanni Cimabue, 16; 25134 Brescia (BS).

Tel.: 39 3510269978

e-mail: info@aip-it.org

website: www.aip-it.org

Per adesioni e donazioni

- Online Paypal dell'Associazione - conto Pay Pal dell'Associazione con carta di credito o prepagata l'indirizzo email info@aip-it.org
- c/c Postale: n. 11643251 intestato a: Associazione per le Immunodeficienze PrIMITIVE-O.d.V.
- c/c Bancario B.C.C. di Busto Garolfo e Buguggiate; Fil. di Busto Garolfo (MI); Via Manzoni 50. Iban IT44E0840432690000000028751

Dona il tuo 5X1000 ad AIP O.d.V. C.F. 98042750178



SEDE LEGALE

c/o Cattedra di Clinica Pediatrica
Università degli Studi di Brescia;
Piazzale Spedali Civili,1; 25123 Brescia (BS)

SEGRETERIA

c/o Casa delle Associazioni,
Via Giovanni Cimabue,16; 25134 Brescia (BS)

e-mail: info@aip-it.org
www.aip-it.org