



**DIAGNOSTICARE E TRATTARE
BRONCHIECTASIE
NON DA FIBROSI CISTICA NEI BAMBINI E
NEGLI ADOLESCENTI**

comprendere le linee guida professionali



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Sommario

- 1 Introduzione
- 2 Che cosa sono le bronchiectasie in età pediatrica?
- 3 Come devono essere diagnosticate le bronchiectasie in età pediatrica?
- 4 Come gestire le bronchiectasie nei bambini?
- 5 Quali controlli saranno necessari?
- 6 Approfondimenti



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Introduzione

Di cosa parla questo documento e qual è il suo scopo?

Questo documento illustra le raccomandazioni delle linee guida clinica della European Respiratory Society per la gestione dei bambini e degli adolescenti con bronchiectasie. Si rivolge ai genitori o a chi assiste bambini o giovani con bronchiectasie.

Questo documento è rivolto a persone con storia di bronchiectasie non correlate alla fibrosi cistica.

Cosa sono le linee guida cliniche?

Le linee guida cliniche vengono prodotte dopo un processo scientifico utilizzato per raccogliere e valutare le evidenze più recenti in questo ambito. Le linee guida prendono in considerazione anche le opinioni dei principali esperti e le priorità dei pazienti e di coloro che li assistono che hanno esperienza di una patologia. Le linee guida cliniche sono pensate per gli operatori sanitari, che le utilizzano come documento sulle 'migliori pratiche' per diagnosticare, gestire e trattare condizioni specifiche.

Cosa comprende questo documento?

Questo documento riassume i punti chiave della linea guida clinica e li spiega in un modo più facilmente comprensibile per coloro che non lavorano in ambito medico.

Verrà illustrato cosa sono le bronchiectasie, come vengono diagnosticate e quali trattamenti vengono utilizzati per gestire la patologia. Fornendo queste informazioni in modo accessibile, il documento si propone di aiutare i genitori/assistenti e i giovani affetti da bronchiectasie a comprendere meglio la condizione e a sentirsi informati quando si prendono decisioni sulle cure.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



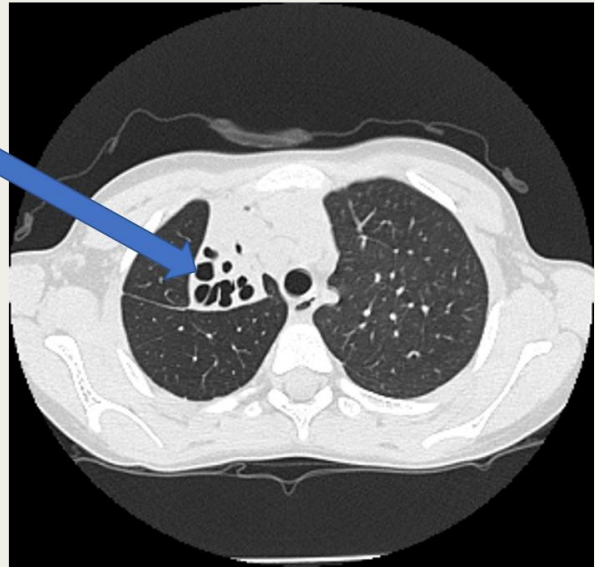
ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

2. Che cosa sono le bronchiectasie in età pediatrica?

La TAC del torace mostra un dilatazione anomala delle vie aeree. In questa parte dei polmoni, questo è sintomatico di bronchiectasia.

Il resto dei polmoni di questo bambino è normale.



Le bronchiectasie rappresentano una patologia polmonare cronica in cui le vie aeree, o bronchi, nei polmoni del soggetto sono danneggiati e si dilatano in modo anomalo. Le vie aeree del polmone sono rivestite da uno strato di muco che serve a intrappolare i batteri e a mantenere pulite le vie aeree. Questo muco viene costantemente spostato verso l'alto lungo le vie respiratorie, in modo che possa essere tossito o deglutito.

Quando una persona soffre di bronchiectasie, i bronchi e le vie respiratorie sono meno efficaci nel rimuovere il muco, che accumulandosi, può diventare più spesso, agevolando la proliferazione batterica. Questo rende il soggetto più predisposto allo sviluppo di infezioni.

Le infezioni possono causare l'infiammazione (rigonfiamento) dei polmoni, che può danneggiare ulteriormente o ostruire parti del polmone. Questo può portare a sintomi come tosse con muco, infezioni respiratorie frequenti, dispnea, dolore al petto, respiro sibilante e stanchezza.

Le bronchiectasie possono interessare una o più parti del polmone. La sintomatologia può essere abbastanza lieve, con poco muco, o più grave, con tosse e abbondante muco.

Sebbene i sintomi delle bronchiectasie siano simili tra bambini e adulti, esistono differenze nella gestione della patologia.

È importante interrompere il ciclo delle infezioni in giovane età, per prevenire ulteriori danni o addirittura invertire il danno provocato alle vie respiratorie. Questo è possibile grazie a una diagnosi delle bronchiectasie quanto più precoce possibile e con la ricerca dei migliori approcci terapeutici. Questo migliora la qualità di vita dei bambini e dei giovani che convivono con la patologia e mira a mantenere il funzionamento dei polmoni fino alla vita adulta.

Le linee guida identificano 5 obiettivi per la gestione delle bronchiectasie nei bambini e nei giovani:

1. Aiutare i giovani polmoni a crescere e a lavorare come dovrebbero.
2. Migliorare la qualità di vita delle persone che convivono con questa patologia.
3. Ridurre il numero di infezioni e di riacutizzazioni dei sintomi.
4. Prevenire eventuali complicazioni aggiuntive.
5. Se possibile, invertire il danno nelle vie respiratorie.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

3. Come devono essere diagnosticate le bronchiectasie in età pediatrica?

La tomografia computerizzata multidetettore del torace (MDCT) ad alta risoluzione (HRCT) è raccomandata per confermare la diagnosi di bronchiectasie nei bambini e nei giovani. Si tratta di un tipo di raggi X che può costruire un'immagine molto dettagliata dei polmoni. Un radiologo o uno specialista pneumologo può esaminare l'immagine dettagliata delle vie aeree per individuare eventuali danni o dilatazione dei bronchi.

Verranno eseguiti altri esami?

Oltre alla scansione MDCT con HRCT, verranno eseguiti anche altri esami per aiutare a capire la gravità delle bronchiectasie e cosa può averle causate. Queste informazioni possono essere una valida base per scegliere le cure più adeguate. Tutti i bambini dovrebbero sottoporsi ai seguenti esami:

- Un test del sudore, di cui viene raccolto un piccolo campione dal braccio. I medici esaminano i livelli di sale nel sudore per capire se le bronchiectasie sono causate dalla fibrosi cistica.
- Un test della respirazione come la spirometria, che misura i volumi polmonari. Questo può aiutare a mostrare l'entità del danno nelle vie respiratorie. Questo test verrà effettuato solo se il bambino è abbastanza grande.
- Un esame del sangue con emocromo completo per verificare lo stato di salute generale.
- Un esame del sangue che esamina il funzionamento del sistema immunitario, utile per comprendere le cause delle bronchiectasie.
- Campioni di espettorato (muco): analisi di un campione di muco raccolto in un recipiente per verificare la presenza di batteri nei polmoni. Questo può aiutare a decidere i trattamenti più efficaci.

Gli esperti suggeriscono inoltre che nei luoghi in cui la tubercolosi (TBC) o il virus dell'immunodeficienza umana (HIV) sono comuni, o una persona è entrata in contatto con una persona affetta da TBC, dovrebbero essere effettuati anche dei test per individuare queste condizioni, in quanto potrebbero avere un impatto sulle bronchiectasie. Alcuni bambini potrebbero aver bisogno di ulteriori esami, come ad esempio test approfonditi sul funzionamento del sistema immunitario, una condizione di broncoscopia, chiamata discinesia ciliare primaria.

Che cos'è una riacutizzazione?

Si parla di riacutizzazione quando i sintomi peggiorano nel corso di tre giorni. Potrebbe includere:

- Più tosse del solito.
- La sensazione che venga espettorato più muco, oppure che il muco sia più denso e difficile da muovere
- Sensazione di maggiore stanchezza.
- Cambiamenti nel comportamento o nell'appetito.
- Alcuni bambini presentano anche altri sintomi, come respiro sibilante e altri suoni del torace, e sangue nell'espettorato.

Questo potrebbe essere causato da un'infezione toracica, ma non tutte le riacutizzazioni derivano da infezioni.

La gestione delle riacutizzazioni è una parte fondamentale dell'assistenza ai bambini e ai giovani che convivono con le bronchiectasie ed è importante riconoscere i segnali che indicano l'inizio di una riacutizzazione, e che differiscono da persona a persona. Le riacutizzazioni possono richiedere trattamenti aggiuntivi per gestire un eventuale peggioramento dei sintomi.

Per i bambini o i giovani che hanno il respiro molto corto o che hanno bassi livelli di ossigeno, la riacutizzazione sarà considerata grave, indipendentemente dal numero di giorni in cui si è protratta.

4. Come gestire le bronchiectasie nei bambini?

Liberare le vie aeree

Eliminare il muco viscoso dai polmoni è un trattamento importante che può essere praticato regolarmente a casa. Un fisioterapista respiratorio insegnerà gli esercizi migliori, a seconda dell'età del bambino e della gravità dei sintomi. Possono essere necessari diversi esercizi di respirazione, sedendosi in posizioni diverse per eseguirli. Con l'avanzare dell'età, le tecniche e la frequenza degli esercizi di solito cambiano e possono essere incorporate in uno stile di vita attivo che può includere il trampolino, il nuoto, la corsa, il ciclismo e l'uso degli strumenti a fiato. Un professionista sanitario dovrebbe riesaminare il caso almeno due volte l'anno, per verificare che gli esercizi siano ancora utili.

Trattamento mucoattivo

Gli agenti mucoattivi sono farmaci che aiutano a eliminare il muco dai polmoni. Questi farmaci sono attualmente raccomandati per l'uso negli adulti con bronchiectasie che hanno una qualità di vita molto scarsa e che faticano a rimuovere il muco dai polmoni.

Le linee guida per i bambini e i giovani non raccomandano l'uso di routine di questi farmaci. Questo perché la ricerca non ha dimostrato l'efficacia di questi farmaci nei bambini. Per 2 tipi di farmaci mucoattivi (bromexina e rhDNAse), esiste anche il rischio di effetti collaterali, come riacutizzazioni più frequenti e un peggioramento della funzione polmonare nel tempo.

In alcuni casi, si possono utilizzare due tipi specifici di trattamenti mucoattivi: il mannitolo inalato o la soluzione salina ipertonica. Questi dovrebbero essere utilizzati solo da giovani abbastanza grandi da gestire l'assunzione dei farmaci, con un professionista sanitario che mostra loro come procedere.

Inoltre, devono essere utilizzati solo dopo aver assunto un farmaco per l'asma chiamato beta2-agonist a breve durata d'azione (SABA), noto come 'farmaco di soccorso'. Questo potrebbe contribuire a migliorare l'efficacia dei farmaci mucoattivi.

Antibiotici

Gli antibiotici sono farmaci utilizzati per combattere le infezioni batteriche. I batteri sono piccoli germi che possono farci ammalare. Le linee guida raccomandano di utilizzare un antibiotico per 14 giorni per trattare le esacerbazioni. Il tipo di antibiotico utilizzato sarà diverso a seconda di come il soggetto ha reagito agli antibiotici in precedenza e del tipo di batteri rilevati nei campioni delle vie respiratorie. Se la riacutizzazione non migliora con gli antibiotici, può essere necessaria un'iniezione direttamente in vena (antibiotici per via endovenosa).

Se un bambino o una persona giovane ha frequenti riacutizzazioni, si potrebbe raccomandare un antibiotico a lungo termine (noto come antibiotico macrolide) per almeno 6 mesi, con controlli regolari per verificare se ancora funziona bene. I macrolidi sono sicuri e vengono somministrati in una dose molto bassa, spesso 3 volte alla settimana, nel corso del periodo invernale. Le linee guida suggeriscono la somministrazione a coloro che hanno avuto tre o più riacutizzazioni nell'ultimo anno, o un'esacerbazione grave che ha richiesto un trattamento ospedaliero nell'ultimo anno.

Alcune persone possono essere portatrici di un batterio noto come P. aeruginosa (chiamato anche Pseudomonas) e dovranno essere trattate per eliminarlo. È stato dimostrato che l'eliminazione di questi batteri ha contribuito a ridurre le riacutizzazioni negli adulti. Gli antibiotici vengono assunti fino a 3 mesi per eliminare completamente l'infezione.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Farmaci per l'asma

In passato, alcuni operatori sanitari hanno suggerito di assumere un farmaco regolarmente utilizzato per le persone con asma per aiutare a gestire le bronchiectasie. Questi farmaci vengono solitamente somministrati tramite inalatore e comprendono farmaci che aiutano ad alleviare i sintomi della dispnea e farmaci che aiutano a prevenire un peggioramento di questi sintomi nel tempo.

Le linee guida suggeriscono che questi farmaci, diversi da beta2-agonist a breve durata d'azione (SABA), non sono utilizzati di routine per i bambini e i giovani adulti con bronchiectasie. Questo perché le prove suggeriscono che non funzionano bene per questo gruppo di persone e potrebbero anche avere effetti dannosi. Come accennato in precedenza, può essere utile assumere un farmaco specifico per l'asma, noto come SABA, prima di prendere un farmaco indicato per eliminare il muco.

Intervento chirurgico

L'intervento chirurgico per le bronchiectasie è ormai poco frequente. L'operazione prevede l'asportazione delle parti dei polmoni che non funzionano più, con l'obiettivo di impedire la diffusione della malattia al resto dei polmoni. Dovrebbe essere presa in considerazione solo dopo aver tentato tutte le altre opzioni terapeutiche senza risultati e se la vita del bambino è gravemente condizionata dalla patologia.

Le linee guida suggeriscono di considerare una serie di fattori prima di procedere con un intervento chirurgico: l'età del bambino, la gravità dei sintomi, il fatto che le bronchiectasie siano state riscontrate solo in una parte specifica del polmone, la causa delle bronchiectasie e la probabilità che l'intervento chirurgico migliori la vita quotidiana del bambino.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Gestione personale della patologia

Esistono altre abilità e tecniche che possono aiutare i bambini e i giovani a gestire da soli la patologia oltre ai farmaci somministrati dai medici. Tra queste ricordiamo le seguenti.

- Mangiare in modo sano e seguire una dieta equilibrata.
- Assumere una quantità sufficiente di vitamina D, dalla luce solare, da fonti alimentari o da un integratore alimentare (consultare sempre il medico prima di assumere un integratore alimentare).
- Mantenersi attivi attraverso l'esercizio fisico regolare.
- Rimanere al passo con le vaccinazioni infantili e le vaccinazioni annuali, come il vaccino antinfluenzale.
- Evitare di fumare.

È anche importante che tutti i familiari si lavino regolarmente le mani, per contribuire a ridurre la diffusione delle infezioni. Può anche essere utile evitare di frequentare chi presenta sintomi di raffreddore o influenza.

5. Quali controlli saranno necessari?

Le linee guida suggeriscono di effettuare visite di controllo con un operatore sanitario ogni 3-6 mesi. Questi appuntamenti serviranno a controllare lo stato di salute del bambino o del giovane, a individuare eventuali complicanze e a verificare il funzionamento dei polmoni con esami spirometrici.

Per i bambini che sono in grado di tossire il muco, i campioni devono essere prelevati ogni 6 -12 mesi. Questo aiuterà gli operatori sanitari a conoscere meglio i batteri presenti nei polmoni e a decidere quali antibiotici possono funzionare meglio in futuro.



Le radiografie del torace non sono necessarie di routine, a meno che non vi sia un problema di fondo che non è stato risolto con altri esami.

Se le condizioni del bambino o del giovane peggiorano gradualmente nel corso del tempo, è opportuno effettuare degli esami in cerca di nuove infezioni o di altre condizioni sottostanti.

6. Approfondimenti

Linee guida cliniche complete

Può accedere alle linee guida cliniche complete all'indirizzo:

www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

Priorità del paziente affetto da bronchiectasie

Informazioni e assistenza per i pazienti a cui sono state diagnosticate le bronchiectasie e chi si prende cura di loro, sviluppate per aiutare pazienti e medici in tutta Europa.

www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (Rete di ricerca sulle bronchiectasie dei bambini)

Una Collaborazione di ricerca clinica (CRC) sostenuta dalla European Respiratory Society (ERS) e dalla European Lung Foundation (ELF) che riunisce diverse parti interessate, tra cui genitori e pazienti, per far progredire la scienza e la ricerca clinica al fine di migliorare la salute respiratoria e le cure per i soggetti che hanno ricevuto la diagnosi di bronchiectasie in età pediatrica.

www.improvebe.org/

EMBARC

EMBARC è una rete paneuropea che si occupa di promuovere l'educazione e la ricerca clinica sulla bronchiectasia attraverso la condivisione di protocolli, idee di ricerca e competenze.

www.bronchiectasis.eu

Cos'è l'ERS

La European Respiratory Society (ERS) è un'organizzazione internazionale che riunisce medici, operatori sanitari, scienziati e altri esperti che lavorano nel campo della medicina respiratoria. È una delle principali organizzazioni mediche in ambito respiratorio e conta un numero sempre crescente di membri che rappresentano oltre 140 paesi. La missione dell'ERS è promuovere la salute dei polmoni per alleviare la sofferenza causata dalle malattie e migliorare gli standard della medicina respiratoria a livello globale. Al centro del suo operato pone la scienza, la formazione e la difesa dei diritti dei pazienti. L'ERS è attiva nella promozione della ricerca scientifica e nel fornire accesso a risorse formative di alta qualità. Svolge un ruolo anche nella difesa dei diritti dei pazienti, sensibilizzando l'opinione pubblica e il mondo politico sulle malattie polmonari. www.ersnet.org

Informazioni sull'ELF

La European Lung Foundation (ELF) è stata fondata dall'ERS per riunire i pazienti e il pubblico con i professionisti. L'ELF realizza versioni divulgative delle linee guida dell'ERS per riassumere le raccomandazioni rivolte ai professionisti medico-sanitari in Europa, formulandole in modo più comprensibile per tutti. Questi documenti non contengono informazioni dettagliate su ciascuna condizione e devono essere utilizzati insieme ad altre informazioni per il paziente e a discussioni con il suo medico. Maggiori informazioni sulle patologie polmonari sono disponibili sul sito internet di ELF: www.europeanlung.org



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION