

Studio osservazionale dell'impiego del dispositivo di supporto meccanico alla tosse in pazienti pediatrici affetti da malattie neuromuscolari

Daniela Bosticco¹,
Daniela Spina²,
Giancarlo Ottonello¹,
Marina Pedemonte³,
Luca Doglio², Pietro Tuo¹

¹ U.O. Anestesia e Rianimazione
Istituto Giannina Gaslini di Genova
Largo Gerolamo Gaslini 5, 16148 Genova

² U.O. di Recupero Rieducazione
Funzionale e Fisioterapia
Istituto Giannina Gaslini di Genova
Largo Gerolamo Gaslini 5, 16148 Genova

³ U.O. Malattie Muscolari
Istituto Giannina Gaslini di Genova
Largo Gerolamo Gaslini 5, 16148 Genova

Corrispondenza:

Daniela Bosticco
Istituto G. Gaslini
Largo Gerolamo Gaslini 5
16148 Genova
Tel./Fax 010 5636291
fisioterapia@ospedale-gaslini.ge.it

PAROLE CHIAVE

Malattie neuromuscolari, deficit della tosse, in-essufflazione meccanica, pazienti pediatrici.

KEY WORDS

Neuromuscular diseases, cough deficit, mechanical in-exsufflation, pediatric patients.

Riassunto

Premessa: La patologia neuromuscolare si manifesta in età pediatrica in maniera talora molto violenta, con insufficienza respiratoria e inefficace clearance delle vie aeree. In passato, questi pazienti erano abitualmente trattati, e talvolta lo sono ancora, con la ventilazione meccanica mediante tracheostomia. La tracheostomia è essa stessa, però, responsabile di gravi disabilità fisiche, psicologiche, funzionali e sociali, ed è inoltre gravata da complicanze che possono essere anche molto gravi quali la decannulazione accidentale e l'ostruzione acuta, l'aumento del rischio infettivo, l'alterazione della deglutizione e della fonazione. Per tali motivi stanno diffondendosi anche in Italia tecniche di supporto del respiro e della tosse di tipo non invasivo che permettono, soprattutto nei pazienti affetti da malattie neuromuscolari, una gestione anche domiciliare che evita il ricorso alla tracheostomia.

Scopo: Scopo di questo studio è descrivere la nostra esperienza riguardante l'uso del dispositivo di in-essufflazione meccanica, in particolare prendendo in considerazione i seguenti aspetti: applicabilità a domicilio, tolleranza, effetti avversi ed efficacia.

Materiali e metodi: Abbiamo analizzato retrospettivamente le cartelle cliniche di 20 pazienti pediatrici ricoverati nell'Istituto G. Gaslini, che sono stati trattati con il supporto meccanico della tosse nel periodo tra gennaio 2004 ed agosto 2007.

Risultati: I pazienti trattati presentavano un'età media di 8,6 anni, al momento della raccolta dati, con un range tra 3 mesi e 17 anni; le categorie diagnostiche erano: Miopatie congenite (6 pazienti), Atrofie muscolari spinali (SMA, 7 pazienti; di cui 3 con SMA tipo I, 3 con SMA tipo II e 1 con SMARD) e Distrofie muscolari progressive (7 pazienti; di cui 5 con Distrofia muscolare di Duchenne [DMD] e 2 con distrofia muscolare congenita). Sedici pazienti non mostravano alterazioni a livello polmonare, evidenziabili con radiografie del torace; mentre quattro bambini presentavano atelettasie, che si sono risolte durante il ricovero. La maggior parte dei pazienti ha proseguito l'uso del dispositivo anche a casa, con una frequenza di applicazione di 2 volte/die. L'85% dei pazienti non ha richiesto intubazioni dopo l'avvio del trattamento.

Conclusioni: L'apparecchio per il supporto meccanico della tosse è risultato sicuro, di facile utilizzo anche da parte di personale non qualificato, ben tollerato, privo di effetti avversi rilevanti ed efficace nel trattamento di problematiche respiratorie acute e nella riduzione del numero di ricoveri ospedalieri e di ricorso alla ventilazione meccanica invasiva.

Summary

Introduction: Neuromuscular disease often appears, sometimes with violence, in pediatric patients with respiratory failure and ineffective airway clearance. In the past these patients were, and sometimes still are, usually treated with mechanical ventilation using tracheotomy. However, tracheotomy itself can cause heavy physical, psychological, functional and social disabilities, and there are also some complications, which can be very serious, such as accidental decannulation, acute airway obstructive, increase in infective risk, impairment of swallowing and phonation. For these reason, non-invasive supportive technique for breathing and coughing are becoming widespread in Italy, which allows, especially in patients with neuromuscular diseases, also domiciliary management, thus avoiding tracheotomy.

Purpose: The purpose of this study is to describe our experience with the use of mechanical in-exsufflation devices, especially concerning: use at home, tolerance and complications and effectiveness.

Materials and method: We analysed retrospectively case sheets of 20 pediatric patients admitted in Institute G. Gaslini, who were treated with mechanical in-exsufflation device from January 2004 to August 2007.

Results: Patients treated showed an average age 8,6 year at the time of the study (range 3 months to 17 years); diagnostic categories were: congenital myopathy (6 patients), spinal muscular atrophy (SMA, 7 patients; 3 type SMA1, 3 type SMA2 and 1 SMARD) and muscular dystrophy (7 patients; 5 Duchenne muscular dystrophy [DMD] and 2 congenital muscular dystrophy). Sixteen patients, who were given thorax x-ray photography, did not reveal lung deterioration; four children showed atelectasis, which cleared up during hospitalization. Most patients continued the use of coughing device also at home, with a frequency of application of twice per day. 85% patients didn't require intubation after beginning the treatment.

Conclusion: Mechanical in-exsufflation devices have proved to be easily usable unskilled caregivers, safe, well-tolerated, without complications, effective in treating acute respiratory issues, and in reducing the number of hospital admission and the use of mechanical invasive ventilation.

INTRODUZIONE

Con il supporto ventilatorio l'aspettativa di vita dei pazienti pediatrici affetti da malattie neuromuscolari si è estesa oltre ogni previsione [1]. L'utilizzo della ventilazione a pressione positiva permette di far fronte all'insufficienza respiratoria, che normalmente si manifesta nel corso dell'evoluzione di queste patologie. I bambini con moderata o grave debolezza dei muscoli respiratori hanno un alto rischio di pre-

sentare episodi ricorrenti di polmoniti o atelettasie, a causa dell'inefficace eliminazione delle secrezioni dall'albero bronchiale [2]. Le infezioni respiratorie rappresentano la maggiore causa di ospedalizzazione e morte in questi pazienti [3].

La tosse è un meccanismo di difesa dell'apparato respiratorio, che ha lo scopo di allontanare le secrezioni bronchiali in eccesso o di espellere corpi estranei che si siano accidentalmente introdotti nelle vie aeree [4]. Per ottenere un colpo di tosse efficace è necessaria un'inspirazione tra il 60-80% della capacità polmonare totale, seguita dalla chiusura della glottide, per migliorare la distribuzione dell'aria in tutte le vie aeree e dietro le secrezioni. La pressione intratoracica aumenta con la contrazione dei muscoli espiratori e, con l'apertura della glottide, l'aria è espulsa e le secrezioni sono spinte verso le vie aeree centrali e la bocca. Ognuno di questi aspetti può venir meno in pazienti con debolezze neuromuscolari e quindi il colpo di tosse risulta nella maggior parte dei casi inefficace [5]. Per questi motivi negli ultimi anni è diventato sempre più importante il ricorso alle tecniche di disostruzione bronchiale e di supporto alla tosse, per ovviare all'eliminazione di secrezioni che il paziente con tosse inefficace non sarebbe in grado di fare autonomamente. La tosse assistita manualmente è usata abitualmente per i pazienti adulti affetti da malattie neuromuscolari [6-8]. Un'alternativa è rappresentata dall'assistenza meccanica alla tosse e si fa riferimento all'uso del dispositivo di in-essufflazione meccanica, che è stato usato con successo già intorno agli anni cinquanta per pazienti adulti con poliomielite e altre malattie neuromuscolari [9,10].

Il dispositivo meccanico simula il naturale colpo di tosse attraverso l'insufflazione e l'essufflazione. L'azione si esplica mediante due fasi: una inspiratoria ed una espiratoria. La fase iniziale a pressione positiva insuffla i polmoni e successivamente c'è il passaggio alla pressione negativa, che rimuove il volume insufflato ad un flusso espiratorio sufficiente per garantire la risalita delle secrezioni [3].

In considerazione del fatto che l'esperienza dell'uso del dispositivo di supporto della tosse in pazienti pediatrici è ancora molto limitata, abbiamo deciso di raccogliere i dati relativi a bambini affetti da malattie neuromuscolari che sono stati ricoverati nell'Istituto G. Gaslini e per i quali è stato adottato questo trattamento. Lo scopo è quello di descrivere la nostra esperienza, prendendo soprattutto in considerazione i seguenti aspetti: applicabilità a domicilio da parte dei caregivers, tolleranza, rilevazione di eventuali effetti avversi ed efficacia.

MATERIALI E METODI

Si tratta di uno studio di revisione retrospettiva di cartelle cliniche di pazienti pediatrici affetti da malattie neuromuscolari che sono stati ricoverati nei reparti di Anestesia e Rianimazione e della Clinica Pediatrica-Malattie Neuromuscolari dell'Istituto Giannina Gaslini di Genova.

I dati presi in considerazione si riferiscono al periodo tra gennaio 2004 ed agosto 2007. In particolare, sono stati presi in considerazione: età, diagnosi, peso, progressi ricoveri ospedalieri, funzione motoria, presenza di scoliosi, osservazioni delle radiografie del torace, utilizzo

e modalità di ventilazione meccanica invasiva e non invasiva, età all'inizio della ventilazione, modalità di avvio, tipo di interfaccia usata, ore di utilizzo al giorno della ventilazione, presenza di tosse inefficace, età all'inizio dell'utilizzo del supporto meccanico della tosse, modalità del suo avvio, parametri usati con l'in-essufflatore meccanico, numero di cicli al giorno, frequenza del follow-up, numero di ricoveri e intubazioni dopo l'avvio del trattamento, tolleranza, effetti avversi, utilizzo anche a domicilio ed eventuali cause di interruzione. Per tutti i bambini inclusi nello studio è stato usato il dispositivo di in-essufflazione meccanica; il trattamento fu svolto inizialmente dal fisioterapista e dagli infermieri e successivamente fu insegnato anche ai genitori.

I criteri per iniziare il trattamento con l'in-essufflatore meccanico furono i seguenti: presenza di secrezioni bronchiali e tosse inefficace. Inoltre potevano essere presenti anche: saturazione dell'ossigeno (SpO_2) < 95%, dispnea, atelettasie a livello polmonare. Nei bambini con diagnosi di SMA tipo I l'avvio dell'utilizzo dell'in-essufflatore meccanico avveniva al più presto e auspicabilmente prima della comparsa di sintomi respiratori.

I parametri usati furono determinati come di seguito [5]:

1. Pressione inspiratoria: sufficiente ad ottenere un'espansione toracica giudicata adeguata; in caso di ventilazione non invasiva (NIV) già in corso è stata utilizzata una pressione superiore di almeno 5 cmH_2O rispetto alla pressione di picco inspiratorio;
2. Pressione espiratoria: sempre almeno -20 $cm H_2O$, incrementabile fino a -45/50 cmH_2O in ca-

so di secrezioni difficilmente rimovibili;

3. Tempo inspiratorio: circa 1,5 o 2 volte rispetto al tempo inspiratorio neurale;

4. Tempo espiratorio: circa $\frac{1}{2}$ o $\frac{2}{3}$ del tempo inspiratorio del supporto meccanico alla tosse.

5. Tempo di pausa: pari al tempo di pausa neurale.

Di solito si avviava la terapia con flussi bassi.

Venivano effettuati solitamente 2 cicli per 2-3 volte al giorno, ogni ciclo era composto da 4-5 insufflazioni-essufflazioni in successione; tra un ciclo e l'altro si aspettavano alcuni minuti per evitare il rischio di iperventilazione. In assenza di controindicazioni veniva applicata una compressione addominale (insegnata poi anche ai genitori) durante la fase di essufflazione al fine di ridurre il gradiente di pressione transtracheale, che tenderebbe a far collassare le vie aeree e perché la pressione negativa potrebbe talora provocare la chiusura della glottide [11].

In caso di problemi respiratori importanti o presenza di abbondanti secrezioni la frequenza di utilizzo del dispositivo era di solito aumentata. Per tutti i pazienti è stata usata la maschera oro-nasale; solo per un paziente è stato adoperato l'in-essufflatore meccanico mediante raccordo per tracheostomia.

Le aspirazioni delle secrezioni mobilizzate con l'uso del dispositivo furono eseguite alla fine di ogni ciclo.

RISULTATI

Complessivamente sono stati presi in esame 20 pazienti (16 maschi e 4 femmine) che hanno utilizzato l'in-essufflatore meccanico in ambito ospedaliero e nella maggior

parte dei casi anche a livello domiciliare. Tutti i pazienti erano affetti da malattie neuromuscolari che rientravano nelle seguenti categorie (Tabella 1): Miopatie congenite (6 pazienti), Atrofie muscolari spinali (SMA, 7 pazienti; di cui 3 con SMA tipo I, 3 con SMA tipo II e 1 con SMARD) e Distrofie muscolari progressive (7 pazienti; di cui 5 con Distrofia muscolare di Duchenne [DMD] e 2 con distrofia muscolare congenita). Tutti erano pazienti pediatrici e l'età media, al momento della raccolta dati, era 8,6 anni, con un range tra 3 mesi e 17 anni. La maggior parte dei pazienti (40%) aveva un'età tra i 13 e i 17 anni e il 30% tra 0-1 anno. I dati relativi al peso dei pazienti, all'avvio del trattamento, mostravano una grande variabilità con una media di 24,4 Kg e un range tra 3 kg e 60 Kg. Il 40% dei bambini aveva un peso inferiore ai 10 Kg. Tredici pazienti avevano avuto pregressi ricoveri ospedalieri per problemi respiratori acuti prima di iniziare il trattamento. Il 50% dei pazienti presentava scoliosi, e tra questi un bambino aveva effettuato un intervento di stabilizzazione della colonna.

Per quanto riguarda la funzione motoria: undici bambini mantenevano la posizione seduta, un solo bambino con distrofia muscolare congenita presentava stazione eretta e deambulazione e i restanti otto bambini non raggiungevano la posizione seduta: tre dei quali affetti da SMA tipo I e tre con età \leq 8 mesi.

Dalla raccolta dati è emerso che quattro bambini (20%) presentavano atelettasie, riscontrabili attraverso radiografie del torace.

Sedici bambini (80%) utilizzavano la ventilazione non invasiva, mentre i restanti quattro pazienti (20%)

Tabella 1

PZ	Sesso	Diagnosi	Et� inizio NV	Et� inizio Cough Machine	Modalit� avvio Cough Machine
1	m	SMA 1	7 mesi	7 mesi	elettivo
2	m	SMA 1	8 mesi	6 mesi	elettivo
3	f	SMA 1	11 mesi	11 mesi	urgente
4	f	SMARD	6 mesi	6 mesi	urgente
5	m	SMA 2	9 anni	8 anni	elettivo
6	m	SMA 2	no NIV	10 anni	elettivo
7	m	SMA 2	12 anni	12 anni	elettivo
8	m	Miop. Cong.	3 mesi	3 mesi	elettivo
9	m	Miop. Cong.	8 mesi	7 mesi	urgente
10	m	Miop. Cong.	no NIV	8 mesi	elettivo
11	f	Miop. Cong.	11 mesi	10 mesi	urgente
12	f	Miop. Cong.	no NIV	13 anni	elettivo
13	m	Miop. Cong.	16 anni	16 anni	urgente
14	m	D.M. cong.	4 anni	4 anni	elettivo
15	m	D.M. cong.	15 anni	15 anni	elettivo
16	m	DMD	12 anni	12 anni	urgente
17	m	DMD	13 anni	14 anni	urgente
18	m	DMD	no NIV	14 anni	urgente
19	m	DMD	15 anni	15 anni	elettivo
20	m	DMD	17 anni	16 anni	elettivo
16 m e 4 f			media 7,3 anni	media 7,6 anni	12 elettivo e 8 urgente

Legenda:

- SMA 1 = Atrofia muscolare spinale tipo 1
- SMA 2 = Atrofia muscolare spinale tipo 2
- SMARD = Atrofia muscolare spinale con distress respiratorio
- D.M. cong. = Distrofia muscolare congenita
- DMD = Distrofia muscolare di Duchenne
- Miop. Cong. = miopatia congenita
- NIV = ventilazione non invasiva
- Cough Machine = Supporto meccanico alla tosse

non necessitavano di supporto ventilatorio. Tra i pazienti che usavano la ventilazione non invasiva, due bambini sono poi passati alla ventilazione invasiva mediante tracheostomia a causa della dipendenza dal ventilatore meccanico 24 ore al giorno. L'et  media di inizio NIV era 7,3 anni, con un range molto ampio tra 3 mesi e 17 anni. Sei bambini (37,5%) hanno iniziato la ventilazione non invasiva in regime d'urgenza, mentre per i restan-

ti dieci bambini (62,5%) si   trattato di avvio elettivo.

La media di ore di utilizzo della ventilazione non invasiva era circa 11 ore/die, solo due bambini la usavano per 20 ore/die. Due pazienti adoperavano come interfaccia la maschera oro-nasale, mentre i restanti 14 pazienti usavano la maschera nasale.

Tutti i pazienti presentavano tosse inefficace; la valutazione dell'efficacia della tosse fu solo clinica poi-

ch  la maggioranza dei bambini (45%) era risultata inferiore ai 6 anni e non collaborante. Tutti utilizzavano il supporto meccanico alla tosse (13 bambini modello Pegaso® [Dima] e 7 bambini Cough Assist In-Exsufflator® [Emerson]) e inoltre 5 pazienti lo associavano ad altre modalit  di disostruzione bronchiale: tecniche manuali di fisioterapia respiratoria 2 pazienti, Vest® (SapioLife) 2 pazienti e PEP Mask® (Astratech) 1 paziente. L'et  media di inizio del trattamento di insufflazione meccanica era 7,6 anni, con un range tra 3 mesi e 16 anni. Per dodici bambini (60%) l'avvio al supporto meccanico alla tosse fu elettivo, mentre per i restanti otto pazienti (40%) urgente.

La media della pressione inspiratoria fu 25 cmH₂O, con un range tra 15 e 35 cmH₂O; mentre per quella espiratoria fu -33 cmH₂O, con un range tra -20 e -45 cmH₂O. La media del tempo di insufflazione fu di 1,4 sec, con range tra 0,8 e 2 sec; per l'essufflazione fu 1 sec, con range tra 0,5 e 1,5 sec e infine la media del tempo di pausa fu 0,6 sec, con range tra 0,3 e 1 sec.

Considerando solo i bambini con peso inferiore ai 10 Kg i parametri medi utilizzati furono: tempo inspiratorio 1,2 sec, tempo espiratorio 1 sec, tempo pausa 0,5 sec, pressione inspiratoria 26 cmH₂O (range tra 25 e 35 cmH₂O) e pressione espiratoria -35 cmH₂O (range tra -20 e -40 cmH₂O).

La maggior parte dei pazienti, in ambito ospedaliero, usava l'apparecchio con una frequenza di 2-4 volte/giorno, ma nel caso di abbondanti secrezioni veniva usato anche 6-8 volte al giorno. Diciotto bambini (90%) hanno proseguito l'uso anche a casa, mentre i restanti due bambini (10%) non ne ave-

vano avuto la possibilità perché al momento della raccolta dati non erano stati ancora dimessi a causa della necessità di approntamento dell'Assistenza Domiciliare Respiratoria (ADR). A livello domiciliare viene usato solitamente 2 volte/die, preferibilmente al mattino e alla sera. Al momento dello studio tredici bambini (72%) continuavano ad utilizzare il supporto meccanico alla tosse a domicilio, mentre i restanti cinque bambini avevano interrotto il trattamento per i seguenti motivi: un bambino è passato dalla ventilazione non invasiva alla ventilazione invasiva mediante tracheostomia, tre bambini sono deceduti e infine la mamma di un bambino, in seguito ad un episodio di emottisi di lieve entità, ha deciso spontaneamente di interrompere il trattamento.

Il decorso clinico successivo all'avvio del trattamento era stato caratterizzato dalla risoluzione delle atelettasie che erano presenti nel 20% dei pazienti, inoltre, dopo la domiciliare, quattordici bambini (78%) non hanno più necessitato di ricoveri per problemi respiratori e 13 bambini (85%) non hanno necessitato di supporto respiratorio invasivo con intubazione (Figura 1).

I pazienti venivano seguiti in follow-up ogni 6 mesi nel 90% dei casi e ogni 4-6 mesi nel restante 10%. Si è verificato un solo effetto avverso (5%); si è trattato di un bambino che ha presentato un episodio di emottisi.

CONCLUSIONI

L'in-essufflatore meccanico è un dispositivo di consolidato utilizzo nell'adulto affetto da deficit della tosse. Il suo impiego trova indicazioni precise in presenza di un deficit del picco di flusso della tosse e di inefficacia delle tecniche standard di supporto della tosse quali air stacking e tosse manualmente assistita [11].

Nel bambino esistono poche evidenze dell'efficacia di questo dispositivo. La minore o talora assente collaborazione del bambino, associata alle differenze nella compliance della parete toracica e del parenchima polmonare, costituiscono aspetti peculiari ed in letteratura gli esempi della sua applicazione sono molto limitati.

Il nostro studio offre un esempio di applicazione della cough machine anche nel bambino molto piccolo,

di età inferiore all'anno e di peso inferiore a 10 Kg. Tale specificità consente di verificarne sia la tolleranza sia l'efficacia in questa popolazione che allo stato attuale ed a nostra conoscenza non risulta sufficientemente dimostrata.

L'impiego dell'in-essufflazione meccanica è spesso stato guidato dal tentativo di superare un problema impellente, quale una grave desaturazione o l'ingombro tracheobronchiale e con l'obiettivo di evitare l'intubazione tracheale o la broncoaspirazione fibroguidata che altrimenti avrebbero costituito l'unica alternativa per liberare le vie aeree. Un limite di questo studio è rappresentato dal ristretto numero di pazienti, il quale è dovuto in parte alla rarità delle patologie (soprattutto nel caso della SMA) e in parte al fatto che sono stati presi in considerazione solo pazienti pediatrici. Dall'analisi dei dati è emerso che il dispositivo può essere impiegato con sicurezza anche in bambini molto piccoli, utilizzando valori di pressione inspiratoria ed espiratoria simili a quelli utilizzati per i bambini più grandi. I risultati delle pressioni medie risultano anche simili agli studi presenti in letteratura [5,13], nei quali però il campione era formato anche o solo da pazienti adulti affetti da malattie neuromuscolari.

Dal colloquio con i genitori è stato riscontrato che l'apparecchio è facilmente utilizzabile anche a casa e che è ben tollerato dalla maggior parte dei bambini.

I risultati hanno permesso di dimostrare come la metodica sia priva di effetti avversi importanti.

Probabilmente la non collaborazione del bambino molto piccolo costituisce un limite alla efficacia della singola applicazione della

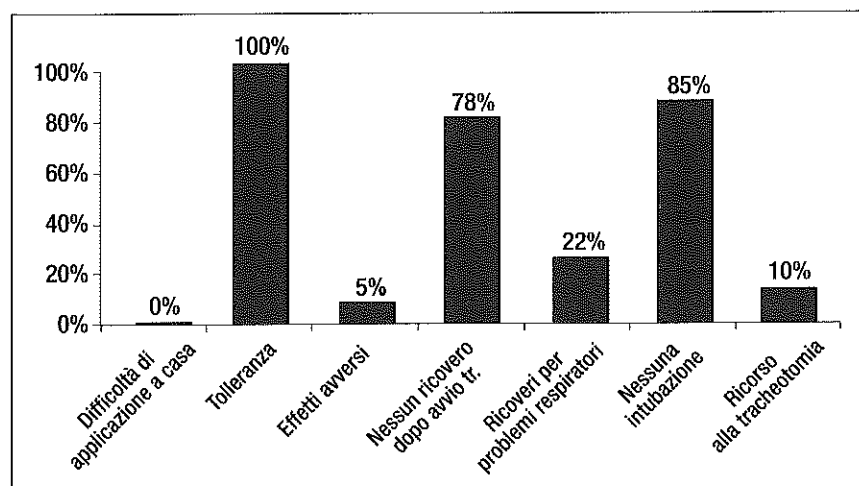


Figura 1 Risultati.

cough machine; tuttavia l'applicazione ripetuta, anche decine di volte per ora nei momenti di maggiore difficoltà clinica o quotidianamente a domicilio, associata alla scelta di tempi di in-essufflazione simili a quelli fisiologici del bambino, hanno permesso di ottenere una buona efficacia del trattamento. Tale efficacia è evidenziata nei nostri piccoli pazienti non sempre dalla immediata risalita della saturazione dopo l'applicazione ma dal graduale miglioramento delle condizioni respiratorie del bambino e anche, ad esempio dalla risoluzione di atelettasie. La possibilità di evitare i ricoveri ed il ricorso all'intubazione nella maggior parte dei bambini conferma l'efficacia del trattamento.

La ventilazione non invasiva senza l'utilizzo della assistenza alla tosse non consentirebbe da sola tale risultato [14].

Per quanto riguarda i bambini affetti da SMA tipo 1, la prosecuzione a casa del trattamento, a carattere preventivo, ha permesso di limitare il ricorso al ricovero ospedaliero

in molte circostanze e di mantenere una ventilazione non invasiva, senza la necessità di ricorrere alla tracheostomia.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Bach JR. Prevention of morbidity and mortality with the use of physical medicine aids. In: Bach JR. Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1996: 303-329.
- 2) Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during upper respiratory tract infections. *Am Rev Respir Dis* 1992; 138: 5-7.
- 3) Boitano LJ. Gestione della clearance delle vie aeree nelle patologie neuromuscolari. *Rivista Italiana di Fisioterapia e Riabilitazione Respiratoria* gennaio-aprile 2007; numero 1: 14-25. Tratto da *Respiratory Care* 2006; 51(8): 913-924.
- 4) Mutiesan G, Sorbini CA, Grassi V. *Pneumologia*. UTET, Torino, 1987: 39-40.
- 5) Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest* 2004; 125: 1406-1412.
- 6) Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104: 1553-1562.
- 7) Marchant WA, Fox R. Postoperative use of a cough-device in avoiding prolonged intubation. *Br J Anaesth* 2002; 89(4): 664-647.
- 8) Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2002; 19(3): 443-438.
- 9) Barach AL, Beck GJ, Smith RH. Mechanical production of respiratory flow rates surpassing the capacity of human coughing. *Am J Med Sci* 1953; 226: 241-248.
- 10) Barach AL, Beck GJ. Exsufflation with negative pressure: physiologic and clinical studies in poliomyelitis, bronchial asthma, pulmonary emphysema and bronchiectasis. *Arch Inter Med* 1954; 93: 825-841.
- 11) Bach JR, MD, FCCP. Mechanical insufflations-exsufflation comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104: 1553-62.
- 12) Goncalves MR, Bach JR. Mechanical insufflations-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections: a step in the right direction. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 89-91.
- 13) Vianello A, Corrado A, Acaro G, Gallan F, Ori C, Minuzzo M, Bevilacqua M. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84: 83-88.
- 14) Bach JR. The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type I: the motion for. *Pediatric Respiratory Reviews* 2008; 9: 45-50.