

# Medicina respiratoria pediatrica

## Introduzione



### Punti chiave

- La medicina respiratoria pediatrica (PRM) è stata riconosciuta come sottospecialità della pediatria in alcune nazioni europee solo nel 1970; in molti Paesi non esiste ancora.
- Nei piccoli ospedali tutti i pediatri si prendono cura dei bambini con patologia respiratoria acuta. Solo i grandi ospedali cittadini hanno un gruppo di professionisti dedicati alla medicina respiratoria pediatrica e pochi offrono esperti nelle aree ad alta specializzazione.
- L'addestramento in medicina respiratoria pediatrica varia notevolmente tra gli Stati – da corsi ufficiali di più anni alla semplice acquisizione della competenza sulla base del parere di un supervisore, indipendentemente dal periodo di addestramento. Il programma HERMES Pediatrico ha lo scopo di uniformare gli standard di addestramento in Europa.
- L'attività diagnostica e la gestione di numerose condizioni sono state attualmente standardizzate, ma non sono disponibili linee guida internazionali condivise e quelle che esistono sono spesso basate sul consenso, piuttosto che sull'evidenza.
- In Europa ci sono evidenti disparità nel numero di specialisti PRM e nel livello di morbosità e mortalità causate da queste condizioni infantili; queste disparità dovrebbero essere oggetto di attenzione.

La medicina respiratoria pediatrica (PRM) è una sottospecializzazione multidisciplinare della pediatria, che coinvolge medici, infermieri, fisiopatologi respiratori, fisioterapisti, il bambino e i genitori/colore che prestano assistenza. La PRM è emersa come sottospecialità in alcuni Paesi europei negli anni 1970, con la fondazione della European Paediatric Respiratory Society (EPRS). La EPRS e la Paediatric Assembly of the European Respiratory Society (ERS) hanno proceduto parallelamente fino al 1993, quando la EPRS è stata incorporata nella ERS Paediatric Assembly. La ragione principale per la quale la PRM è emersa relativamente tardi come sottospecialità della pediatria è legata al fatto che essendo i problemi respiratori dei bambini così comuni, tutti i pediatri sono attesi essere specialisti della loro diagnosi e gestione. Anche se la PRM è ormai una sottospecializzazione ben stabilita in alcune nazioni dell'Unione Europea (EU), questo non significa che lo sia in tutte; tra le nazioni che non la riconoscono ufficialmente sono comprese Finlandia, Grecia, Italia e Spagna. Nelle nazioni dove la PRM è ufficialmente data per acquisita come sottospecializzazione il tipico rapporto tra gli pneumologi pediatrici e quelli degli adulti è circa 1 : 10, lo stesso rapporto che esiste tra bambini e adulti nella popolazione. Comunque in alcune nazioni il rapporto degli specialisti respiratori sale a 1 : 50 (figura 1). In alcuni Paesi non è noto il numero di specialisti di PRM ed è verosimile che in molti di essi semplicemente questi specialisti non esistano. Lo scopo di questo capitolo è quello di fornire una panoramica di insieme sulla PRM in Europa, piuttosto che focalizzarsi su situazioni specifiche.

Come per tutte le altre aree mediche, la PRM è in uno

“

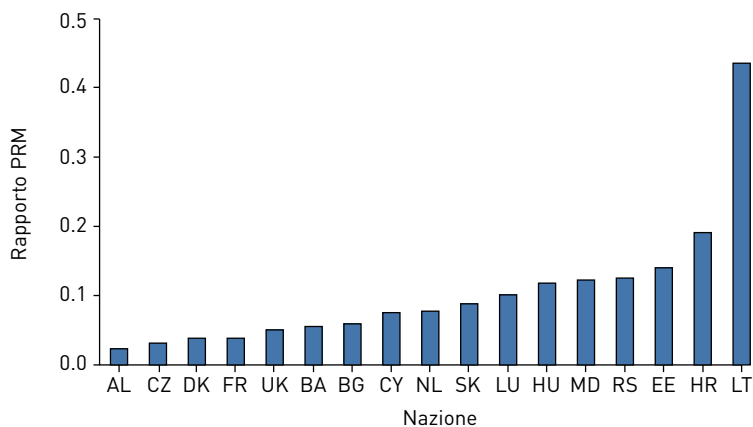
*Le dosi degli antibiotici si basano su studi con l'assunto che i bambini siano piccoli adulti (...) quindi i bambini ricevono spesso dosi inadeguate del farmaco*

”

stato di costante evoluzione a causa di istanze diverse (riassunte nella tabella 1). Il presente capitolo descrive quindi la situazione in Europa nel 2013 ed è organizzato in sezioni che considerano ambito di interesse, addestramento, standardizzazione dell'assistenza e sviluppi, con un breve riassunto finale che comprende le raccomandazioni per il futuro.

## Ambito di interesse

I bambini vengono generalmente definiti individui di età  $\leq 16$  anni. Essi manifestano di frequente sintomi respiratori: tutti i bambini tossiranno prima o poi (principalmente a causa di infezioni respiratorie) e fino alla metà di essi hanno avuto episodi di broncospasma entro i 5 anni. I bambini, soprattutto quelli sotto i 5 anni, hanno la quota più elevata di sintomi respiratori fra tutti i gruppi di età della popolazione generale. La maggioranza delle malattie respiratorie pediatriche è lieve e si risolve spontaneamente o risponde alla terapia prescritta dal pediatra di base. Nella maggior parte dei piccoli ospedali tutti i pediatri si occupano dei bambini con malattie respiratorie acute, anche se alcuni di loro possono avere uno speciale interesse nel campo della pediatria respiratoria e lavorano con il gruppo di riferimento della PRM del loro centro regionale. Una piccola proporzione di bambini con problemi respiratori gravi e/o persistenti sarà indirizzata al gruppo regionale di PRM. Il fare riferimento al gruppo specialistico può essere un'iniziativa del pediatra di base o di un medico ospedaliero che non sia specialista in PRM; in alcuni Paesi i genitori possono richiedere direttamente un appuntamento con il gruppo PRM.



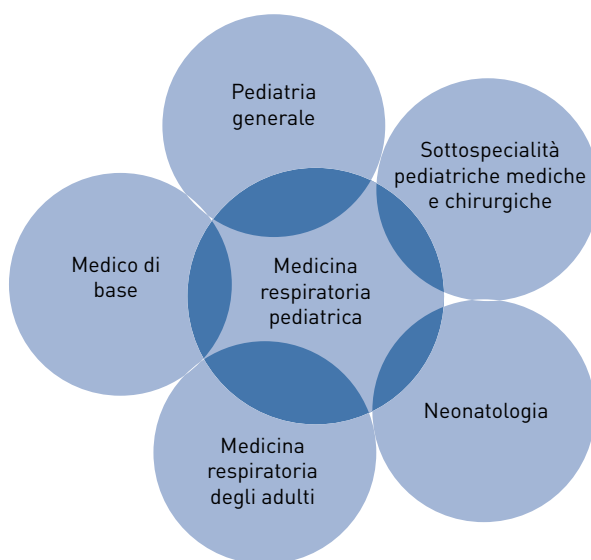
**Figura 1** – Rapporto tra specialisti in medicina respiratoria nei bambini (PRM) e negli adulti. I dati provengono da 17 nazioni, da 24 non sono stati forniti e in 7 la PRM non è una sottospecialità riconosciuta.

“  
*La medicina  
 respiratoria  
 pediatrica non  
 è stata ancora  
 riconosciuta  
 come  
 sottospecialità  
 in molte  
 nazioni  
 europee, come  
 Finlandia,  
 Grecia, Italia e  
 Spagna*  
 ”

Istanza	Esempio
Variazioni epidemiologiche	“Epidemia” d’asma negli anni 1980 e 1990
Variazione delle aspettative	La competenza in medicina respiratoria pediatrica non può essere garantita dal pediatra generale
Trattamenti/interventi nuovi	Gestione dei disturbi respiratori del sonno
Variazioni nell’assetto lavorativo	Direttive EU sul tempo lavorativo

**Tabella 1** - Cambiamenti che hanno un impatto sulla medicina respiratoria pediatrica. EU: Unione Europea.

Pressoché tutti i gruppi di lavoro di PRM sono situati in grandi ospedali cittadini; la figura 2 indica le possibili interazioni con altre specializzazioni. Le aree di interesse e di competenza del team respiratorio comprendono: asma, fibrosi cistica, disturbi respiratori del sonno, terapia intensiva, ventilazione non invasiva, broncoscopia (con il broncoscopio flessibile) e ricerca. I singoli professionisti che fanno parte del gruppo, in base al numero dei componenti, dovranno essere esperti in numerosi ambiti, così da garantire la copertura di tutte le aree di interesse nello stesso ospedale; in alcuni ospedali possono mancare delle competenze, come la broncoscopia e i disturbi respiratori del sonno. Sono molto pochi gli ospedali realmente esperti in determinati settori, altamente specialistici, per esempio riguardo l’assistenza dei bambini prima e dopo il trapianto di polmone. Aree cliniche, come allergia, neonatologia, terapia intensiva pediatrica e malattie infettive hanno una significativa sovrapposizione di interessi con la PRM, essendo vere e proprie sottospecializzazioni con pieno diritto in molti Paesi (anche se allergia e PRM sono considerati come una singola specializzazione in alcune nazioni).



**Figura 2** – Interazioni tra medicina respiratoria pediatrica e altre specializzazioni mediche.

## Addestramento

Quando un professionista in formazione viene qualificato come specialista? La domanda è stata posta a gruppi di pediatri respiratori in ambito europeo circa 10 anni fa e, non costituisce forse motivo di sorpresa, le risposte sono state variabili. Da molte nazioni europee sono giunte solo generiche stime riguardo la lunghezza del periodo di addestramento – da “alcuni” a “diversi” anni. Alcune piccole nazioni non prevedono un addestramento formale ed è necessario recarsi all'estero per fare esperienza, mentre, almeno in un Paese, la competenza viene certificata da un supervisore, indipendentemente dalla durata del periodo di addestramento. L'addestramento in differenti nazioni rifletterà sempre le esigenze locali e quindi è inevitabile che vi siano alcune differenze; comunque la legislazione della EU implica che le qualifiche vengano riconosciute come equivalenti nei diversi Paesi e quindi è altamente auspicabile che l'addestramento abbia caratteristiche condivise nella EU. Nel tentativo di progettare un percorso di addestramento comune l'ERS ha sviluppato un programma comune per i medici in formazione in PRM, tra il 2002 e 2009 - Paediatric Harmonised Education in Respiratory Medicine for European Specialists (HERMES; [hermes.ersnet.org](http://hermes.ersnet.org)). Al termine è stato previsto un esame, sostenuto per la prima volta nel 2011. Prima di cominciare l'addestramento in PRM, è richiesto ai candidati di avere almeno tre anni di esperienza in pediatria generale. L'addestramento dura almeno 3 anni ulteriori. Molti completano il ciclo con un periodo addizionale di 2 o tre anni dedicato all'attività di ricerca. Al momento della stesura di questo testo il programma HERMES Pediatrico e l'esame finale non sono vincolanti, ma nel futuro i medici in formazione che abbiano superato l'esame saranno candidati più autorevoli a posizioni professionali di specialisti. Il contenuto del programma HERMES Pediatrico comprende 21 moduli obbligatori e tre opzionali (tabella 2).

## Standardizzazione dell'assistenza: verso un obiettivo comune

Oltre all'addestramento, anche la gestione di condizioni specifiche è in fase di standardizzazione in Europa e nel mondo. La necessità di questo tipo di impostazione è stata illustrata da un lavoro pubblicato nel 1998, ove è stata paragonata la gestione di una comune infezione dell'infanzia (la bronchiolite) in molte nazioni europee e in USA. Il determinante principale della durata del ricovero ospedaliero si è rivelato non la gravità della malattia, ma la nazione dove il bambino viveva. Uno studio del 2010 sulla fibrosi cistica in Europa ha evidenziato come la sopravvivenza fino all'età adulta nelle nazioni non EU fosse inferiore a quella nelle nazioni della EU; inoltre ha posto il dubbio della mancata diagnosi di circa il 50% dei casi di fibrosi cistica nei Paesi non EU (mancata diagnosi significa, di conseguenza, non ricevere un trattamento adeguato). La considerevole variabilità fra le nazioni e il desiderio di omogeneizzare l'addestramento in PRM hanno guidato la standardizzazione del trattamento e degli accertamenti. La tabella 3 elenca alcune aree per le quali sono state stabilite le linee guida. Gli accertamenti e la gestione di numerose condizioni sono state ora standardizzate. Tuttavia è importante notare che per la maggior parte di esse non esistono linee guida per le quali vi sia accordo internazionale; inoltre, molte delle linee guida esistenti sono basate sul consenso (cioè quello che viene fatto attualmente) e solo raramente su una base di evidenza (cioè studi clinici). Prendendo in considerazione la dose dei farmaci, per esempio, molte dosi di antibiotici si basano su studi eseguiti negli adulti, con l'assunzione che i bambini siano piccoli adulti; tuttavia spesso non è questo il caso e generalmente essi ricevono dosi inadeguate di terapia. Questo implica la pressante necessità di organizzare studi clinici nell'ambito della PRM, come è stato riconosciuto dalla Direttiva 2006 della EU per gli Studi Clinici, che obbliga l'industria farmaceutica a provare i nuovi medicinali sia nei bambini che negli adulti.

“  
*In alcuni Paesi il rapporto tra specialisti in malattie respiratorie dei bambini e degli adulti è di 1:50*  
”

---

#### **Obbligatori**

Segni e sintomi respiratori  
Prove di funzionalità respiratoria  
Endoscopia delle vie aeree  
Radiologia  
Infezioni polmonari acute e croniche  
Tubercolosi  
Fibrosi cistica  
Asma bronchiale  
Disturbi allergici  
Malformazioni congenite  
Displasia broncopolmonare  
Malattie rare  
Medicina del sonno  
Riabilitazione  
Terapia inalatoria  
Bambini dipendenti dalla tecnologia  
Epidemiologia e salute ambientale  
Gestione e guida  
Insegnamento  
Comunicazione  
Ricerca

#### **Facoltativi**

Endoscopia rigida e interventistica  
Gestione post-trapianto  
Prove diagnostiche aggiuntive

---

**Tabella 2** - Moduli del programma HERMES Pediatrico. HERMES: Harmonised Education in Respiratory Medicine for European Specialists.

### *Tenere il passo con lo sviluppo*

I cambiamenti delle affezioni che colpiscono i bambini, le nuove terapie e le aspettative sociali implicano che la PRM debba costantemente progredire. La tabella 4 riporta esempi del modo in cui il cambiamento dell'atteggiamento verso le patologie pediatriche abbia rivoluzionato il trattamento e migliorato la sopravvivenza di molti. Garantire che bambini con affezioni che ne limitano la vita, come la fibrosi cistica e la distrofia muscolare (una condizione che provoca la debolezza dei muscoli, compresi quelli respiratori), sopravvivano fino all'età adulta è uno dei successi della PRM; mantenere il collegamento con colleghi che si

Condizione	Società/organismo responsabile	Linee guida
<b>Asma</b>	BTS and SIGN	BTS and SIGN: British Guideline on the Management of Asthma: a National Clinical Guideline
	GINA	International guidelines: <a href="http://www.ginasthma.org/">www.ginasthma.org/</a>
	iCAALL	International consensus on (ICON) pediatric asthma
	PRACTALL	Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report
<b>Bronchiolite</b>	SIGN	Bronchiolitis in Children: a National Clinical Guideline
	American Academy of Pediatrics	Diagnosis and management of bronchiolitis
<b>Fibrosi cistica</b>	Cystic Fibrosis Trust	UK guidelines: <a href="http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/">www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/</a>
	European Cystic Fibrosis Society	European consensus statements: <a href="http://www.ecfs.eu/publications/consensus_reports">www.ecfs.eu/publications/consensus_reports</a>
	Cystic Fibrosis Foundation	US guidelines: <a href="http://www.cff.org/treatments/CFCareGuidelines/">www.cff.org/treatments/CFCareGuidelines/</a>
<b>Spirometria nei bambini in età prescolastica</b>	ATS/ERS	An official American Thoracic Society/ European Respiratory Society Statement: Pulmonary function testing in preschool children

**Tabella 3** – Linee guida per diagnosi, valutazione e gestione delle malattie pediatriche respiratorie. La lista non è completa. Le linee guida in Europa e USA sono molto simili. BTS: British Thoracic Society; SIGN: Scottish Intercollegiate Guidelines Network; GINA: Global Initiative for Asthma; iCAALL: International Collaboration in Asthma, Allergy and Immunology; PRACTALL: Practicing Allergology or Practical Allergy; ATS: American Thoracic Society; ERS: European Respiratory Society.

interessano di medicina respiratoria negli adulti è stato importante e coronato da successo. Una sottospecialità emergente nel campo della cardiologia degli adulti è rappresentata dalla cura degli adulti nati con malattie cardiache congenite; in futuro è verosimile che aumenti la richiesta di specialisti in malattie respiratorie dell'età adulta, che siano esperti in condizioni quali la fibrosi cistica e la displasia broncopolmonare (una condizione che si registra in neonati nati molto prematuramente, che viene causata in parte da effetti collaterali dell'essere sottoposti a ventilazione meccanica, in parte dallo sviluppo dei polmoni fuori del grembo materno). Nel futuro si acquisirà una migliore comprensione in Europa del trattamento di condizioni rare, ma serie, osservate nella PRM (spesso denominate malattie respiratorie orfane), come la bronchiolite obliterante, grazie alla collaborazione tra colleghi.

Infine, si auspica che in futuro bambini con o senza problemi respiratori possano respirare una aria di qualità migliore, sia in ambienti interni che all'esterno. Si spera che questo obiettivo si realizzi attraverso interventi legislativi, che determinino la riduzione dell'esposizione infantile al fumo passivo e ai gas di scarico delle automobili. Il poeta William Wordsworth ha osservato che "il bambino è il padre dell'uomo" e noi sappiamo che l'origine di molte condizioni respiratorie dell'adulto, asma e broncopneumopatia cronica ostruttiva comprese, vengono determinate nella prima fase della vita. Migliorare la qualità dell'aria che entra nei polmoni dei bambini ogni volta che essi respirano deve essere una priorità.

“  
Vi è una  
pressante  
necessità di  
studi clinici  
in medicina  
pediatrica  
respiratoria  
”

Condizione	Incidenza	Nascite approssimative in Europa	Aspettative precedenti	Aspettative attuali	Implicazioni
Fibrosi cistica	1 per 3000 nascite	1700 per anno#	1950: i decessi nel periodo prescolastico erano abituali	Metà dei bambini nati nel 2012 possono attendersi di vivere oltre i 50 anni	Ci sono più pazienti adulti con CF che bambini
Displasia broncopolmonare	1 per 3000 nascite	1700 per anno#,¶	1970: non veniva fatto niente per aiutare i bambini nati < 28 settimane con difficoltà respiratorie	90 – 95% probabilità di sopravvivenza se nati < 28 settimana; la maggioranza sopravvive senza handicap neurologico. I rischi di problemi neurologici aumentano con una maggiore prematurità	Pressochè sconosciute le implicazioni della displasia broncopolmonare per la vita adulta. Più bambini con problemi neurologici diventano adulti
Distrofia muscolare	1 per 4.000 maschi	1250 per anno#	1990: decessi in adolescenti dovuti a insufficienza respiratoria	Sopravvivenza ai 20 anni con la ventilazione non invasiva	Morte causata da difetti cardiaci associati

**Tabella 4** – Malattie per le quali sono cambiate le aspettative con implicazioni per la medicina respiratoria nei bambini e negli adulti. #: assumendo 5 milioni di parti per anno in Europa. ¶: assumendo 1 per 1.000 nati a  $\leq$ 28 settimane di gestazione e che un terzo di questi abbiano la displasia broncopolmonare

## Conclusioni

La PRM è una sottospecialità attiva, che è importante per il lavoro di molti altri gruppi clinici. Rimangono ovvie disparità in Europa nel numero di esperti in PRM e nei livelli di morbosità e mortalità provocati dalle condizioni respiratorie dei bambini; queste disparità dovrebbero ricevere attenzione. Guardando in avanti, negli anni a venire, la comunità della PRM intende continuare a lavorare con gruppi di pazienti e finanziatori, per mettere in opera studi clinici sui quali fondare la migliore pratica clinica; in questo modo sarà anche possibile far pressione per migliorare la qualità dell'aria. Come per tutte le cose, anche tutto questo richiederà tempo, denaro e, più di ogni altra cosa, capacità di guida.

### Raccomandazioni future

- Una maggior consapevolezza della presenza della PRM come sottospecialità in Europa. Dovrebbero esserci specialisti in PRM in ogni nazione e dovrebbe essere effettuato l'addestramento relativo.
- Restringere il divario in Europa tra le nazioni con l'onere più elevato e quelle con l'onere inferiore in termini di morbosità e mortalità respiratoria, includendo la standardizzazione di diagnosi e trattamento.
- Il riconoscimento della necessità che i ricercatori elaborino studi clinici nella PRM riguardo ad interventi di tipo farmacologico e non farmacologico e che i finanziatori provvedano a supportarli.
- Un miglior riconoscimento dell'effetto che l'esposizione precoce può avere sul benessere respiratorio nell'arco della vita, includendo il miglioramento della qualità dell'aria ambientale interna ed esterna e la prevenzione del fumo nei bambini in Europa (e nel resto del mondo).

## Letture ulteriori



- American Academy of Pediatrics Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Diagnosis and management of bronchiolitis. *Pediatrics* 2006; 118: 1774–1193.
- Bacharier LB, Boner A, Carlsen KH, et al. Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report. *Allergy* 2008; 63: 5–34.
- Beydon N, Davis SD, Lombard E, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Pulmonary function testing in preschool children. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175: 1304–1345.
- British Thoracic Society and the Scottish Intercollegiate Guidelines Network. British Guideline on the Management of Asthma: a National Clinical Guideline. London, BTS and SIGN, 2012. [www.brit-thoracic.org.uk/Portals/0/Guidelines/AsthmaGuidelines/sign101%20Jan%202012.pdf](http://www.brit-thoracic.org.uk/Portals/0/Guidelines/AsthmaGuidelines/sign101%20Jan%202012.pdf)
- Papadopoulos NG, Arakawa H, Carlsen KH, et al. International consensus on (ICON) pediatric asthma. *Allergy* 2012; 67: 976–997.
- Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Bronchiolitis in Children: a National Clinical Guideline. Edinburgh, SIGN, 2006. [www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/91/index.html](http://www.sign.ac.uk/guidelines/fulltext/91/index.html)