

# Scialorrea e tappi di muco: consigli pratici di gestione nei pazienti eleggibili alle cure palliative pediatriche

Irene Avagnina, Chiara Paolin, Micaela Santini, Franca Benini

Centro regionale veneto di terapia del dolore e cure palliative pediatriche, Dipartimento di salute della donna e del bambino, Università di Padova

Le Cure Palliative Pediatriche (CPP) rappresentano un ambito multidisciplinare della pediatria che si prefigge l'obiettivo di garantire la qualità di vita a bambini affetti da malattie inguaribili ad alta complessità assistenziale e di rispondere ai loro bisogni e a quelli delle loro famiglie.

A livello clinico, molteplici sono i sintomi disturbanti con ampia ricaduta sulla qualità della vita, che devono essere gestiti e trattati. Alcuni di questi, in modo particolare, rappresentano una sfida importante per i caregiver e i sanitari che si occupano dei bambini eleggibili alle CPP.

Questo lavoro si propone di presentare, con un taglio pratico e di immediata utilità per il pediatra, le strategie di gestione di una rassegna di sintomi frequenti, iniziando dalla scialorrea e dai tappi di muco; questi ultimi sono molto frequenti nei bambini con patologia non oncologica seguiti dalle CPP e, se non trattati, limitano la qualità della vita del bambino e impattano notevolmente sulle preoccupazioni e gestione dei familiari/caregiver.

*Pediatric palliative care is a multidisciplinary area of pediatrics that aims to ensure a quality of life for children suffering from incurable diseases with high care complexity and also respond to their needs and those of their families.*

*At the clinical level, there are many disturbing symptoms with a wide impact on the quality of life, which must be managed and treated. In particular some of them represent a major challenge for caregivers and health professionals looking after children eligible for PPC.*

*This work aims to present, with a practical and immediately useful cut for the pediatrician, the management strategies of frequent symptoms, starting with drooling and mucus plugs; the latter are very frequent in children with non-oncological disease, followed by PPC.*

*If not treated, they limit the child's quality of life and have a significant impact on the concerns and management of family members / caregivers.*

## Introduzione

Si stima che nel mondo più di 20 milioni di bambini siano eleggibili alle Cure Palliative Pediatriche (CPP), un numero certamente rilevante e in progressivo incremento. In Italia un'indagine del 2009 eseguita con criteri d'inclusione molto restrittivi ha mostrato che almeno 12.000 bambini siano eleggibili alle CPP (10 minori su 10.000) [1], mentre uno studio inglese del 2012 ha stimato, in una popolazione compresa tra gli 0 e i 19 anni, una prevalenza di casi di pazienti eleggibili alle CPP raddoppiata tra il 2007 e il 2010, precisamente da 16 casi su 10.000 nel 2007 a 32 casi su 10.000 nel 2009-2010 [2].

Sono neonati/bambini/ragazzi con patologie complesse e senza possibilità di guarigione, con insufficienze d'organo multiple, frequentemente con problemi di tipo cognitivo e/o neuromotorio, la cui vita dipende molto spesso dalle "macchine" cui sono collegati e con un rischio di

aggravamento e di morte reale e quotidiano [3,4].

Questi neonati/bambini/ragazzi presentano necessità assistenziali peculiari, complesse, spesso integrate, multispecialistiche e interistituzionali, che si inquadrano nell'ambito delle CPP, dove l'obiettivo di cura non è più rivolto alla guarigione, ma al "massimo di salute" e di "qualità di vita" possibile, pur nella malattia.

Proprio nell'ottica della qualità della vita, il controllo dei sintomi è certamente in ambito clinico un obiettivo prioritario. Accanto ai sintomi più frequenti (per esempio dolore, dispnea, convulsioni) vi sono molti altri sintomi che seppur meno frequenti, impattano in maniera importante sulla qualità della vita di bambini e famiglia. Per molti di questi non esistono chiare indicazioni per quanto riguarda gestione e trattamento. Questo è il primo lavoro di una breve serie in cui verrà affrontato il problema della gestione dei sintomi in pazienti eleggibili

alle CPP. In questo lavoro, abbiamo cercato di analizzare e proporre una risposta concreta, definita sulla base di letteratura ed esperienza clinica, per la gestione di alcuni sintomi meno trattati in letteratura, ma certamente stressanti e talvolta pericolosi nell'ambito delle CPP, iniziando dalla scialorrea e dai tappi di muco.

Questi due sintomi interessano una più ampia popolazione rispetto a quella eleggibile alle CPP; una quota importante dei bambini con disabilità neurologica e/o cognitiva presentano scialorrea (sintomo presente in circa il 38% dei bambini con paralisi cerebrale infantile) [5]. I tappi di muco rappresentano invece un sintomo frequente nella patologia neuromuscolare o in senso lato nei pazienti con insufficienza respiratoria cronica.

## Scialorrea

### Definizione e cause

Si definisce scialorrea l'eccessiva quantità di saliva nel cavo orale, con conseguente perdita della stessa [6]. Le cause principali che determinano la scialorrea sono:

- deficit di deglutizione;
- incapacità di trattenere la saliva in bocca;
- iperproduzione di saliva.

Le categorie di patologie in ambito pediatrico nelle quali più comunemente si osserva tale sintomatologia sono:

- patologie neuromuscolari e neurologiche;
- patologie maxillo-facciali (malformazioni, magroglossia, neoplasie di bocca e collo);
- patologie gastroenterologiche (disfagia, RGED);
- scialorrea psicogena;
- scialorrea iatrogena indotta da terapie farmacologiche quali benzodiazepine, colinergici, neurolettici, ecc.

### Sintomatologia

Le manifestazioni cliniche più frequentemente associate alla scialorrea sono:

- la *dermatite a labbra e mento*, con rischio di fissurazioni e sovrainfezioni locali;

- il *respiro rumoroso* e la *tosse*, spesso con la presenza di bolo di saliva nel cavo orale/retrofaringe.

Nei casi più gravi, soprattutto in pazienti con deficit di coordinazione deglutitorio-respiratoria e in assenza di tosse efficace, si possono osservare quadri di microinalazione cronica che portano a:

- *episodi di difficoltà respiratoria* per difficoltà di gestione della saliva che riempie la bocca e il retrofaringe con conseguente ostruzione delle alte vie respiratorie;
- *infezioni respiratorie* frequenti, fino a quadri di *polmonite ab ingestis*.

Infine, la scialorrea, soprattutto quando associata a patologie gastroenterologiche e/o deficit deglutitori, può determinare un peggioramento della disfagia.

Non da meno risulta l'impatto che la scialorrea ha sul piano sociale; infatti, il caratteristico odore e la necessità di cambi frequenti di indumenti comportano spesso stigma sociale con ricaduta importante sulla qualità di vita e di relazione del bambino/ragazzo e della famiglia. Può infatti innescare, soprattutto nei bambini/ragazzi in età scolare, atteggiamenti di evitamento/isolamento del bambino, con conseguenze importanti in ambito psicologico e di integrazione sociale.

### Diagnosi

L'approccio diagnostico si basa in primo luogo sulla raccolta anamnestica e sulla valutazione clinica con l'obiettivo di identificazione la causa, l'entità del sintomo e le ripercussioni cliniche e sociali che esso ha su paziente e famiglia. In secondo luogo, si valuterà l'indicazione all'esecuzione di accertamenti strumentali utili per approfondire le cause della scialorrea soprattutto in presenza di complicanze.

### Anamnesi

Per quanto concerne la raccolta anamnestica, essa deve essere volta a indagare l'entità del sintomo e le ripercussioni che questo ha su bambino e famiglia. Di seguito vengono proposti dei quesiti utili da porre al caregiver:

- per quantificare la scialorrea solitamente si chiede se è presente uno scolo continuo di saliva dal cavo orale, quante volte al giorno si è costretti a cambiare gli indumenti (per esempio maglietta e/o bavaglino), se al risveglio si trova il cuscino bagnato di saliva; in caso di pazienti dotati di aspiratore si richiede il numero di aspirazioni/die;
- per la definizione della causa, oltre alla valutazione della patologia di base, è sempre indicato eseguire un'anamnesi

farmacologica completa e indagare la presenza di fattori predisponenti il peggioramento della scialorrea (come, per esempio, la presenza di segni/sintomi compatibili con reflusso, infezioni/inflammazioni al cavo orale, dentizione, ipertrofia tonsillare, deficit deglutitori, alterazione del tono e della motricità della muscolatura orale);

- per indagare la presenza di possibili complicanze correlate alla scialorrea si chiede il numero di infezioni respiratorie/anno, se il bambino presenta episodi di dispnea con tosse ed emissione di bolo di saliva, se la scialorrea rende più difficile l'alimentazione;
- per definire l'impatto su bambino e caregiver è importante definire se tale problematica determini un limite alla socialità/relazione del bambino e della famiglia e quanto tempo richiede la gestione del sintomo al caregiver.

### Valutazione clinica

L'esame obiettivo deve prevedere una valutazione fisica complessiva con esame neurologico completo, esplorazione del cavo orale e una valutazione nutrizionale con osservazione di un pasto. Imprescindibile la valutazione fisiologica della deglutizione in caso di riscontro di deficit deglutitori.

### Esami strumentali

Per quanto concerne gli accertamenti strumentali utili nell'approccio diagnostico alla scialorrea, essi vengono eseguiti principalmente nella diagnosi dei deficit di deglutizione o nell'identificazione di microinalazioni croniche salivari. Non si entra nel merito, nel presente scritto, degli esami strumentali specifici per le patologie specialistiche sottostanti la scialorrea.

La loro prescrizione, nell'ambito delle CPP, non può prescindere da una attenta valutazione rischio/beneficio per ogni singolo caso.

Gli accertamenti più frequentemente utilizzati sono [7]:

- *valutazione endoscopica della deglutizione* (FEES, Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing): esame endoscopico con posizionamento di fibroscopio per via nasale all'altezza del palato molle con possibilità di osservazione diretta dell'atto deglutitorio (fase orale e faringea) e della funzionalità delle alte vie respiratorie. Con la FEES può essere osservata non solo l'attività deglutitoria durante l'alimentazione, ma anche la coordinazione del paziente nella gestione delle secrezioni orali. Tale accertamento non necessita dell'utilizzo di soluzioni orali specifiche e risulta pertanto estremamente valido nei

pazienti che non possono assumere alimenti per via orale. Permette, inoltre, una visione diretta delle vie aeree alte e di eventuali microinalazioni salivari. Come ulteriore vantaggio la FEES non necessita di posizionamento del paziente su specifici presidi, cosa che la rende di facile utilizzo in caso di disabilità. Lo svantaggio principale della FEES è che richiede un grado di collaborazione del paziente tale da permettere il mantenimento dello strumento in sede;

- *videofluoroscopia deglutitoria*: esame radiologico che prevede la valutazione della deglutizione mediante utilizzo di soluzioni (liquide e/o solide) contenenti bario con registrazione delle fasi deglutitorie orale e faringea e valutazione della progressione del bolo verso esofago o vie aeree. A differenza dell'esame endoscopico la videofluoroscopia permette una miglior valutazione della fase faringea della deglutizione e della progressione successiva del bolo, con riscontro di eventuali ristagni/reflussi. Il limite principale è la necessità di utilizzo di soluzioni orali specifiche;
- *salivogramma*: è un esame di medicina nucleare che permette di valutare la deglutizione delle secrezioni orali e di evidenziare e quantificare eventuali episodi di inalazione salivare. Esso prevede l'introduzione per via sublinguale di piccole quantità di materiale radioattivo e la successiva acquisizione di immagini dinamiche e statiche dall'orofaringeo al diaframma. Infine, a tale esame può essere associata una scintigrafia gastroesofagea che permette di valutare l'eventuale presenza di aspirazioni correlate a reflusso gastroesofageo.

### Terapia

Per quanto concerne l'aspetto terapeutico gli obiettivi principali sono da un lato la riduzione della scialorrea (agendo sinergicamente sulla produzione e sull'abilità deglutitoria), dall'altro il trattamento/prevenzione delle complicanze correlate alla scialorrea. Per il trattamento della scialorrea spesso è necessario un approccio multidisciplinare, farmacologico e non [8,9]. Valuteremo ora i singoli aspetti.

Per quanto concerne il *controllo della produzione di secrezioni salivari* i farmaci di prima scelta sono gli anticolinergici che agiscono inibendo il sistema nervoso parasimpatico. Ovviamente il principale effetto collaterale che questi farmaci possono determinare, è la comparsa di secrezioni dense, di difficile gestione. Pertanto gli effetti del farmaco vanno attentamente monitorati e il dosaggio deve essere con-

tinuamente modulato in base alla risposta del paziente.

I farmaci/interventi più utilizzati sono:

- *Scopolamina cerotto transdermico*, da posizionare dietro il padiglione auricolare. Dosaggio sintomo ed età-dipendente: di solito si inizia con 1/8-1/4 di cerotto e si modula in base alla risposta. Durata d'azione: 72h.

Il metodo ottimale di utilizzo, come indicato in letteratura [10], sarebbe quello di non tagliare il cerotto ma di applicare solo la porzione prescritta e coprire la restante parte con un altro cerotto; tuttavia nella pratica clinica, vista la tipologia di pazienti, la presenza spesso di sudorazione e la difficoltà nella gestione della *care* e dell'igiene del bambino, si ricorre al taglio del cerotto secondo la modalità sopra riportata.

**Vantaggi:** facilità d'uso, riduzione del carico gestionale del caregiver.

**Svantaggi:** difficoltà di modulazione, inizio d'azione dopo 8-12 h dal posizionamento e persistenza per 8-12 h dopo la rimozione, difficoltà talvolta a reperire il farmaco.

**Effetti collaterali:** xerostomia, secrezioni dense e possibile formazione di tappi di muco (in questo caso considerare riduzione del dosaggio o uso intermittente); raramente stipsi, ritenzione urinaria, flushing, nausea, alterazioni comportamentali, disturbi del visus, midriasi, aritmie, reazioni allergiche sistemiche e/o a livello dell'area di applicazione.

- *Glicopirronio bromuro* soluzione orale (possibile richiedere formulazione galenica). Dose iniziale 0,02 mg/kg × 3/die, possibile aumento di 0,02 mg/kg/dose ogni 7 giorni in base alla risposta (fino a 0,1 mg/kg, dose massima 1,5-3 mg/dose) [11].

**Vantaggi:** modulabile in base all'entità del sintomo, disponibile anche in formulazione galenica.

**Svantaggi:** maggior carico gestionale del caregiver relato alla somministrazione per os.

**Effetti collaterali:** xerostomia, secrezioni dense, stipsi, vomito/nausea, flushing, ritenzione urinaria, reazioni allergiche, più raramente alterazioni comportamentali.

- *Atropina collirio* 0,5%: 1 goccia (10-20 kg) o 2 gocce (> 20 kg) × 3-4/die in base all'età, usato per via sublinguale [12].

**Vantaggi:** facilità di somministrazione, rapida regressione degli eventi avversi alla sospensione.

**Svantaggi:** la letteratura in ambito pediatrico si basa soprattutto su case report, mancano trial clinici; inoltre

mancano dati sulla popolazione pediatrica con peso < 10 kg, per la quale il dosaggio usato si basa sull'esperienza clinica.

**Effetti collaterali:** secchezza secrezioni, flushing, febbre, irritabilità e alterazioni comportamentali, reazioni allergiche.

- In caso di inefficacia o comparsa di effetti collaterali, le altre strategie terapeutiche prevedono *tossina botulinica* iniezione in ghiandola parotide o sottomandibolare sotto guida ecografica. Massima risposta dopo 1 mese.

**Vantaggi:** durata nel tempo (3-4 mesi).

**Svantaggi:** operatore-dipendente per cui va effettuata presso centri di riferimento in cui vi sia personale adeguatamente formato alla procedura, distress correlato all'ospedalizzazione per la procedura.

**Effetti avversi:** xerostomia, secrezioni dense, difficoltà masticatoria, rischio di paralisi facciale, disfagia.

- *Tecniche di correzione chirurgica* quali legatura dei dotti salivari delle ghiandole parotide e sottomandibolare; rimozione delle ghiandole salivari; denervazione. In tali casi andranno considerati non solo i rischi correlati all'intervento (quali per esempio xerostomia, paralisi facciale, abolizione del gusto nei 2/3 anteriori della lingua) ma anche i rischi anestesio-logici e post operatori (per esempio infezioni, sanguinamento).

Per quanto concerne il **trattamento delle competenze deglutitorie** le strategie sono prevalentemente di tipo non farmacologico. Esse prevedono: la fisioterapia deglutitoria, la terapia sensitivo motoria, la fisioterapia respiratoria, con eventuale utilizzo di macchina della tosse, e gli interventi comportamentali.

Per quanto concerne la **gestione delle complicanze:**

- *trattamento della dermatite:* creme idrattanti ed eventuali steroidi e antibiotici/antimicotici topici in caso di sovrainfezione;
- *trattamento della gengivite e delle ulcere orali:* igiene orale con ricorso a presidi ad hoc (spazzolini morbidi), utilizzo di gel a base di aloe vera e/o analgesici topici (per esempio pomata gengivale a base di amilocaina 0,5%).
- *prevenzione e trattamento delle infezioni:* in caso di frequenti episodi infettivi respiratori, nel sospetto di microinalazioni croniche, viene consigliata l'esecuzione, nei mesi invernali, di profilassi antibiotica con azitromicina 10 mg/kg 1 volta al giorno per 3 giorni a set-

timana (dati che derivano dalla popolazione adulta e dalla popolazione pediatrica con pneumopatia cronica) [13]. In caso di eventi infettivi acuti è raccomandata la pronta valutazione clinica, quindi, ove possibile, il trattamento a domicilio, l'avvio di ciclo di terapia antibiotica (prima linea amoxicillina, seconda linea azitromicina/claritromicina) ed eventualmente terapia steroidea orale (per esempio bentelan 0,1 mg/kg, max 5 mg) e broncinalatoria in caso di broncospasmo; in casi più severi si raccomanda ospedalizzazione.

#### Take home message

La scialorrea è un sintomo che non va sottovalutato e che necessita di essere adeguatamente gestito.

Il gold standard terapeutico è la terapia medica.

La terapia medica va modulata in base alla risposta clinica del paziente (in termini di beneficio ed effetti collaterali).

È disponibile anche una terapia chirurgica che va proposta solo se inefficacia della terapia medica (in quanto più aggressiva e da effettuare in centri specializzati)

#### Caso clinico

8 anni. 22 kg. Paziente affetto da encefalopatia epilettica e tetraparesi spastica a eziologia non nota. Portatore di tracheostomia e alimentato esclusivamente via PEG. Viene descritta dai genitori importante scialorrea con necessità di aspirazioni frequenti, circa ogni 2 ore, e incremento degli episodi di infezioni respiratorie.

**Approccio terapeutico:** avvio di terapia con cerotto di scopolamina, inizialmente 1/4 di cerotto ogni 72 h, poi modulato in base alla risposta. Tuttavia, dopo un anno compare una reazione allergica topica in sede di cerotto, con necessità di sospendere il trattamento.

#### Tappi di muco

##### Definizione e cause

Si definiscono tappi di muco gli accumuli di secrezioni dense e ostruenti che possono essere riscontrati a carico delle vie aeree (alte e basse) e nei pazienti portatori di tracheostomia [14].

La presenza di tappi di muco può portare a un quadro di urgenza medica, per cui, nei pazienti a rischio, è importante accertarsi che i genitori siano stati abilitati all'aspirazione, all'uso del pallone autoinsufflante e degli altri dispositivi in uso (come per esempio ventilatore o macchina della tosse) nelle varie modalità disponibili e al PBLs. Le cause principali che determinano la formazione dei tappi sono:

- alterazioni strutturali delle caratteristiche del muco;
- debolezza muscolare, per incapacità di espandere completamente la gabbia toracica e di realizzare una tosse efficace;
- disidratazione;
- sedentarietà e mancanza di esercizio fisico, che comportano un ridotto flusso aereo;
- tracheostomia, in quanto la presenza di un corpo estraneo stimola la produzione di muco.

I pazienti pediatrici maggiormente a rischio di presentare tappi di muco sono quelli affetti da [15]:

- malattie neurodegenerative/neuromuscolari;
- fibrosi cistica;
- pazienti portatori di tracheostomia;
- pazienti con decubito obbligato;
- bronchiectasie;
- bronchite plastica (s/p intervento di Fontan o altra cardiocirurgia).

#### Sintomatologia

La sintomatologia di presentazione si caratterizza per improvvisa insorgenza di tosse [16], persistente e poco produttiva, dispnea, desaturazione, difficoltà di aspirazione. Spesso, nei giorni precedenti, si associa storia di riscontro di *secrezioni dense*. Le conseguenze principali sono la formazione di *aree atelettasiche* e *l'aumentato rischio di infezioni polmonari*. Raro ma segnalato il rischio di rottura tracheale su base traumatica.

Nei pazienti tracheostomizzati e/o ventilati, gli scenari clinici possono variare a seconda della sede dell'occlusione. Nel caso si formasse un tappo di muco ostruente le alte vie respiratorie o la cannula tracheostomica, il ventilatore segnalerebbe immediatamente l'occlusione e l'impossibilità a garantire la ventilazione. Nel caso invece di tappi di muco bronchiali si risconterebbe una progressiva necessità di incremento dei parametri ventilatori come conseguenza del dereclutamento dell'area a valle del tappo.

#### Diagnosi

La diagnosi è principalmente clinica e si basa sulla raccolta anamnestica e sull'esame obiettivo. La priorità assoluta va data alla definizione dell'urgenza del caso, in base alla quale viene definito il prosieguo della presa in carico.

#### Anamnesi e valutazione clinica

La raccolta anamnestica verte in primis sull'indagare lo stato clinico del paziente, il tempo e le caratteristiche d'insorgenza. Informazioni utili per definire la condizione clinica del paziente riguardano lo stato di coscienza, la presenza di alterazione dei parametri vitali (desaturazione, tachicardia o bradicardia), l'entità della dispnea, la tempistica di insorgenza e la comparsa o meno di segni di affaticamento.

Una volta definite le condizioni cliniche del bambino si indagano le eventuali manovre disostruttive messe in atto quali principalmente, l'aspirazione (quest'ultima è possibile o si riscontra un ostacolo?), la posturazione e/o l'utilizzo di dispositivi ad hoc quali la macchina della tosse (per i quali il caregiver deve essere formato all'utilizzo anche in condizioni di urgenza).

Una volta risolto l'evento acuto si indaga su eventuali modifiche delle secrezioni riscontrate nei giorni precedenti e sulla presenza di eventuali fattori predisponenti (come, per esempio, presenza di disidratazione; sudorazione intensa/urine concentrate; modifiche dell'umidificazione dell'ambiente domestico o dei dispositivi di umidificazione dei ventilatori; segni di infezione respiratorie).

#### Esami strumentali

L'utilizzo di altri strumenti diagnostici quali per esempio Rx torace o TAC torace trova un'indicazione nel caso di complicanze, come atelettasie e polmoniti [16].

#### Trattamento

La prima forma di trattamento dei tappi di muco è la prevenzione. Nei pazienti a rischio è fondamentale una frequente mobilizzazione del bambino, un'adeguata umidificazione dell'ambiente e del ventilatore se in uso, un adeguato stato di idratazione del paziente, l'esecuzione di fisioterapia respiratoria utilizzando anche presidi quali macchina della tosse e tosse manualmente assistita (Valsalva, Heimlich, Ambu), l'esecuzione di periodiche aspirazioni, con eventuale utilizzo di soluzione fisiologica +/- mucolitici (per via inalatoria o endotracheale per i pazienti tracheostomizzati). In caso di episodio acuto è importante posturare il paziente ed eseguire immediatamente aspirazione; bisogna tentare la disostruzione con presidi ad hoc quali Ambu o macchina della tosse impostata con parametri per la disostruzione. Si consiglia esecuzione di lavaggi o aerosol con solu-

zione fisiologica ed eventualmente mucolitici per cercare di fluidificare le secrezioni. Utilizzare inoltre broncodilatatori e cortisonici in puff (usando la posologia pediatrica per il broncospasma) per incrementare la compliance delle vie aeree e ridurre lo stato di infiammazione. In caso di pazienti ventilati è necessario incrementare i parametri ventilatori. Nel paziente tracheostomizzato con ostruzione a livello della cannula, occorre pronta sostituzione della cannula.

In casi emergenti, o di fallimento delle manovre di disostruzione, sono necessarie ospedalizzazione ed esecuzione in urgenza di broncoscopia per rimozione del tappo.

#### Take home message

I tappi di muco possono essere un'urgenza clinica.

La prima forma di trattamento è la prevenzione.

La terapia prevede interventi simultanea di tipo medico e fisioterapico.

I familiari e caregiver devono essere formati su gestione routinaria e in emergenza.

#### Caso clinico

3 anni. 9 kg. SMA 1. Chiamati dalla madre per improvvisa insorgenza di tosse e difficoltà a respirare. I genitori avevano già provato ad usare la macchina della tosse con programma di base, senza beneficio.

Completamento della valutazione clinica:  
PV: FC 120 bpm, SpO<sub>2</sub> 75%, FR 80 apm  
La madre lo descrive: polidispnoico, cianotico, sensorio integro.

#### Approccio terapeutico:

- aspirazione (non efficace, impressione di tappo);
- cambio di postura;
- aerosol con 3 cc di soluzione fisiologica + aspirazione;
- broncodilatatore in puff;
- macchina della tosse impostata per disostruzione: espulsione del tappo di muco.

In seguito all'episodio sono state rivalutate le metodiche di prevenzione:

- adeguata idratazione;
- umidificazione dell'ambiente;
- uso ciclico di soluzione fisiologica e mucolitici inalatori.

✉ [irene.avagnina@aopd.veneto.it](mailto:irene.avagnina@aopd.veneto.it)

La bibliografia è consultabile online.

## Bibliografia

1. Jeffrey C Klick, Julie Hauer. Pediatric Palliative Care. *Curr Prob Pediatr Adolesc Health Care* 2010 Jul; 40 (6): 120-51. Doi: 10.1016/j.cppeds.2010.05.001
2. Benini F, Spizzichino M, Trapanotto M, Ferrante A. Pediatric Palliative Care. *Ital J Pediatr*. 2008 dec 1;34 (1):4. Doi: 10.1186/1824-7288-34-4.
3. Hain R, Jassal SS. *Paediatric Palliative Medicine*. Oxford University Press; 2010.
4. Aspiration due to swallowing dysfunction in children – UpToDate
5. Varley LP, Denieffe S, O’Gorman C, Murphy A, Gooney M. A systematic review of noninvasive and invasive sialorrhoea management. *J Clin Nurs*. 2019;28(23-24):4190-4206. doi:10.1111/jocn.15009.
6. Paine CC 2nd, Snider JW 3rd. When saliva becomes a problem: the challenges and palliative care for patients with sialorrhoea. *Ann Palliat Med* 2020. doi: 10.21037/apm.2020.02.34
7. Karly P, Garnock-Jones. Glycopyrolate Oral Solution for chronic, severe drooling in pediatric patients with neurologic conditions. *Pediatr Drugs* 2012; 14 (4): 263-269. doi:10.1177/1099766511419004
8. Dias BLS, Fernandes AR, Maia HS Filho. Treatment of drooling with sublingual atropine sulfate in children and adolescents with cerebral palsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2017 May; 75 (5):282-287. Doi: 10.1590/0004-282X20170033.
9. Boucher RC. Muco-obstructive lung diseases. *N Engl J Med*. 2019;380(20):1941-1953. doi:10.1056/NEJMra1813799.
10. Panchabhai TS, Mukhopadhyay S, Sehgal S, Bandyopadhyay D, Erzurum SC, Mehta AC. Plugs of the Air Passages A Clinicopathologic Review. *Chest*. 2016;150:1141-1157. doi:10.1016/j.chest.2016.07.003.
11. Salamone I, Mondello B, Lucanto MC, Cristadoro S, Lombardo M, Barone M. Bronchial tree-shaped mucous plug in cystic fibrosis: Imaging-guided management. *Respirol Case Reports*. 2017;5(2):e00214. doi:10.1002/rcr2.214.