

Disfagia: consigli pratici di gestione nei pazienti eleggibili alle cure palliative pediatriche

Brenda Mori, Irene Avagnina, Federica Corno, Franca Benini

Centro Regionale Veneto di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Università di Padova

Introduzione

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.

In questo quinto lavoro verranno affrontati la stipsi e la disfagia, che risultano frequenti e invalidanti nei bambini in CPP. Entrambi questi sintomi possono determinare un impatto fortemente negativo sulla qualità di vita del bambino e possono risultare difficili da gestire per i clinici.

Disfagia

Definizione

Per disfagia si intende qualsiasi disturbo nella deglutizione, dal quale deriva una compromissione della sicurezza delle vie aeree, ed eventualmente una riduzione dell'adeguatezza dell'introito calorico. Si tratta di un disturbo organico, da tenere distinto dai disturbi del comportamento alimentare (per quanto questi in alcuni casi possono essere secondari a disfagie sconosciute).

Perché parlarne

Considerando la popolazione pediatrica, la disfagia è un sintomo frequente che può essere considerato para-fisiologico durante i primi mesi di vita quando vi è ancora un'immaturità del sistema deglutitorio e che diventa patologico quando permane durante la crescita.

In CPP la disfagia è un sintomo frequente: circa il 40% dei pazienti con patologie neuromuscolari presenta disfagia e inoltre la gravità del sintomo è solitamente direttamente correlata al grado di compromissione neurologica o alla gravità della patologia di base.

Durante l'età evolutiva è fondamentale garantire un adeguato introito calorico per garantire lo sviluppo fisico e motorio; la presenza di disfagia, infatti, potrebbe rallentare o in alcuni casi addirittura arrestare il corretto sviluppo psicofisico di un individuo. Bisogna inoltre considerare che la disfagia aumenta il rischio di inalazione, che può portare a problematiche gravi, fino a essere fatale.

Fisiologia della deglutizione

L'atto della deglutizione può essere schematicamente suddiviso in quattro fasi:

1. fase orale (di preparazione del bolo);
2. fase di innesco del riflesso della deglutizione (transito del bolo nella regione posteriore del cavo orale);
3. fase faringea (passaggio del bolo attraverso il faringe; si tratta di una zona anatomicamente delicata, in quanto connessa con le vie aeree. Il rischio di aspirazione è ridotto dalla presenza di riflessi di protezione delle vie aeree);
4. fase esofagea.

I primi tentativi di deglutizione iniziano intorno alla 12^a settimana gestazionale, quando il feto inizia a ingoiare liquido amniotico; tuttavia solo dopo la 34^a settimana gestazionale si potrà garantire un'adeguata assunzione orale di liquidi. Alla nascita infatti la fase orale della deglutizione è caratterizzata dal riflesso di suzione: si tratta per l'appunto di un meccanismo riflesso, con un movimento della lingua unidirezionale che garantisce l'introito di soli liquidi. Intorno al terzo-quarto mese di vita, grazie al progressivo controllo del tronco e del capo, della crescita della bocca in termini di dimensioni e con l'acquisizione dei movimenti di masticazione e di mobilità della lingua su diversi piani, è possibile il passaggio ad alimenti di diverse consistenze. Con la crescita, inoltre, la fase orale di deglutizione non diventa più un meccanismo riflesso bensì passa sotto il controllo volontario dell'individuo. Le altre fasi della deglutizione restano invece meccanismi riflessi. La deglutizione è controllata da stimoli corticali, afferenze nervose sensitive e stimolazioni efferenti dei nervi motori.

Riflessi protettivi delle vie aeree

I riflessi protettivi delle vie aeree sono innescati da meccanocettori e chemocettori presenti sulla superficie della laringe, dell'epiglottide, delle cartilagini aritenoidi e delle corde vocali. La risposta all'attivazione di questi riflessi varia a seconda dell'età:

- la stimolazione dei meccanocettori presenti nella faringe stimola il riflesso di deglutizione a ogni età;
- per quanto riguarda i chemocettori, nei neonati e nei lattanti la stimolazione dei chemocettori della laringe causa un periodo di apnea, mentre con la maturazione del SNC e del centro del respiro verrà stimolato il riflesso della tosse.

In caso di aspirazione si avrà il passaggio di materiale alimentare nelle vie respiratorie, che causa un danno polmonare la cui entità dipenderà dalla quantità del materiale aspirato e dalla sua acidità. È da tenere distinto dalla penetrazione laringea, ossia dal passaggio di materiale alimentare nella laringe, che tuttavia non passa al di sotto delle corde vocali.

Epidemiologia

Circa l'1% della popolazione pediatrica sperimenta un periodo di disfagia. L'incidenza della disfagia nella popolazione pediatrica è in aumento negli ultimi anni.

Questo dato può essere ricondotto a due fattori:

- aumentata incidenza dei nati pretermine;
- aumentata incidenza di patologie croniche in età pediatrica, con inoltre un aumento della loro aspettativa di vita.

È infatti importante segnalare che la disfagia nella popolazione pediatrica ha un'incidenza maggiore nei bambini affetti dalle seguenti patologie: paralisi cerebrale infantile, disturbi neuromuscolari, malformazioni delle vie aeree, malformazioni cranio-facciali, traumi cranici, patologie cardiache o gastrointestinali, nati pretermine.

In CPP è frequente nel paziente con patologia neurologica e nel fine vita, soprattutto in pazienti con tumore cerebrale, pazienti con tumori che causano compressioni o alterazioni anatomiche a livello del cavo orale/collo o in conseguenza di terapie che determinano sonnolenza, alterazione dello stato di coscienza, riduzione del controllo del capo e del riflesso di protezione delle vie aeree.

Possibili cause di disfagia nella popolazione pediatrica

- Disturbi neuromuscolari, in cui l'ipotonia muscolare può portare a una scarsa coordinazione durante la deglutizione e a un precoce affaticamento durante l'alimentazione.
- Disturbi del SNC quali paralisi cerebrale infantile (la causa più frequente di disfagia nella popolazione pediatrica), malformazione di Arnold-Chiari, esiti di ictus o emorragie, patologie metaboliche, tumori cerebrali, paralisi del VII nervo cranico.
- Anomalie anatomiche delle vie aeree o digestive, per esempio: macroglossia, palatoschisi, atresia esofagea, fistola tracheoesofagea, malformazioni vascolari, tumori del cavo orale o del collo.
- Disturbi gastrointestinali, per esempio: reflusso gastroesofageo, esofagite eosinofila.
- Patologie genetiche, soprattutto quando associate a un ritardo dello sviluppo cognitivo e neuromotorio o ad anomalie anatomiche cranio-facciali o del sistema respiratorio.
- Mucositi del cavo orale, del faringe o esofagiti: la presenza di un'inflammatione della mucosa o di un tratto delle prime vie del TGI può causare disfagia sia come riflesso a dolore evocato, sia come alterazione della motilità del tratto interessato, per esempio: mucositi correlate a chemioterapia o radioterapia nel paziente oncologico.
- Iatrogena, per esempio in conseguenza dell'effetto sedativo di farmaci quali oppioidi, benzodiazepine, barbiturici, o altri sedativi.
- Tutte quelle condizioni permanenti o acquisite che possono compromettere la coordinazione tra la masticazione, l'ingoiare e respirare.

Diagnosi

La disfagia è sostanzialmente una diagnosi clinica; l'utilizzo di tecniche di imaging o strumentali è utile al fine di diagnosi differenziale e nello stratificare il rischio di aspirazione e inalazione del paziente. È importante ricordare che per disfagia si intende qualsiasi disturbo organico che ostacoli l'alimentazione. Non deve pertanto essere confuso con i disturbi dell'alimentazione legati a problematiche comportamentali e psicologiche, che entrano in diagnosi differenziale.

Clinica

- *Raccolta anamnestica*, mirata soprattutto a indagare la presenza di fattori di rischio o patologie che aumentano la possibile presenza di disfagia. Questa dovrebbe inoltre essere sempre sospettata nel caso di sintomatologia respiratoria acuta priva di altra causa sottostante. Durante la raccolta anamnestica può essere utile chiedere al caregiver:
 - se usa consistenze particolari (liquida, semiliquida, semisolida, solida), se deve frullare, sminuzzare il cibo o se lo somministra tagliato in pezzi piccoli o di media taglia;
 - se usa strumenti che facilitano la somministrazione degli alimenti (biberon, tettarelle, tazze con beccuccio, cucchiaini...);
 - se deve imboccare il proprio figlio o se questi ha un'autonomia nella gestione dell'alimentazione, e in questo caso indagare se il bambino si autoregola o se tende a ingozzarsi;
 - se il bambino mastica adeguatamente o tende a ingoiare direttamente;
 - quanto cibo viene perso dalla bocca durante il pasto e quanto cibo permane nel cavo orale senza essere deglutito;
 - se il bambino mette in atto delle strategie di compenso per facilitare la deglutizione, come per esempio aiutarsi a deglutire i solidi con l'acqua, spostare il capo all'indietro o di lato per favorire la progressione del bolo;
 - se il bambino si affatica durante il pasto;
 - quanto dura il pasto;
 - se durante il pasto si associano altri sintomi quali tosse, pianto, rigurgiti, vomiti, difficoltà respiratoria, dolore;
 - se ha notato cambiamenti o peggioramenti durante l'ultimo periodo;

- se è mai successo che il bambino si "strozzasse" e quanto frequenti sono gli episodi infettivi respiratori.
- Richiedere al caregiver di compilare un *diario alimentare* dei 3 giorni precedenti alla visita nel quale specificare la tipologia di pasto, le quantità assunte, la frequenza e durata dei pasti; l'assunzione di acqua può essere di aiuto nel definire gli apporti calorici abituali.
- *Esame obiettivo*: mirato soprattutto a indagare la presenza di malformazioni cranio-facciali, controllo del capo ed esame neurologico completo, gestione delle secrezioni, validità della tosse, obiettività toraco-addominale.
- *Osservazione del pasto* ricercando i seguenti segni/sintomi:
 - difficoltà di deglutizione/suzione con perdita del bolo dal cavo orale;
 - tosse durante il pasto;
 - alterazione dei parametri vitali (desaturazione);
 - ipersalivazione o un eccessivo accumulo di secrezioni orali;
 - comparsa all'auscultazione del torace di rantoli, wheezing, rumori umidi alti;
 - alterazione del timbro della voce;
 - comparsa all'auscultazione del collo di rumori umidi;
 - durata del pasto (> 30-40 minuti per i pasti principali).

Al fine della diagnosi clinica possono essere utilizzati diversi score che permettono di stratificare il rischio di presenza di disfagia. I più importanti sono lo Schedule for Oral-Motor Assessment (SOMA) e il Dysphagia Disorder Survey (DDS). Solitamente questi score vengono poco utilizzati nella pratica clinica, dove più spesso ci si basa sull'esperienza del clinico nella valutazione, rischiando però di perdere parte delle possibili diagnosi.

Sono inoltre stati creati degli score che aiutano nel valutare l'impatto che la disfagia può avere nel contesto della qualità di vita dei pazienti pediatrici e dei loro caregivers. Uno di questi è il Feeding/Swallowing Impact Survey (FI-IS), che può essere utile nell'identificare quelle famiglie che necessitano di un supporto aggiuntivo nella gestione di bambini con disfagia.

La valutazione clinica della disfagia può essere condotta da qualsiasi medico nel raccogliere gli elementi clinici che pongono il sospetto di disfagia, e viene poi completata da una valutazione specialistica (fisiatrica per la deglutizione o logopedica o otorinolaringoiatrica).

Radiologica/strumentale

- VFSS (videofluoroscopic swallow study): si tratta della raccolta videofluoroscopica di immagini del cavo orale, faringe e dell'esofago mentre viene fatto inghiottire al paziente materiale radiopaco (in particolare, nel caso del paziente disfagico, il materiale di scelta è il gastromiro). Permette di osservare anatomicamente e dinamicamente l'intero processo di deglutizione, dalla cavità orale fino al tratto esofageo, e permette inoltre di valutare la deglutizione del paziente utilizzando diverse consistenze, proposte di volta in volta (liquida, semiliquida, semisolida, solida). D'altra parte, si tratta di una metodica di indagine che espone alla somministrazione di radiazioni (per quanto di esigua quantità; inoltre necessità che il paziente sia alimentato per via orale per cui è controindicata nei casi di disfagia severa con alto rischio di inalazione).
- FEES (fiberoptic evaluation of swallowing): attraverso l'utilizzo di una sonda endoscopica, questa metodica d'esame permette l'osservazione diretta dell'ipofaringe e della laringe prima e dopo la deglutizione. In tal modo è possibile osservare se durante la deglutizione viene aspirato del materiale o se questo penetra nella laringe. Il vantaggio di questa metodica è che permette di vedere la gestione della saliva e le possibili microinalazioni anche in bambini con disfagia severa per cui non vi è indicazione a somministrare alimenti per via orale. Il limite è che non permette di valutare le fasi faringea e esofagea della deglutizione.
- FEESST (fiberoptic evaluation of swallowing with sensory testing): si tratta di una FEES in cui è possibile valutare anche la

funzionalità di uno dei più importanti riflessi protettivi delle vie aeree, ossia del riflesso laringeo di adduzione. Questo viene stimolato tramite onde di aria, il cui impulso pressorio a livello delle pieghe ariepiglottiche stimola per l'appunto l'adduzione delle corde vocali, oltre a stimolare il riflesso della tosse e della deglutizione. Nel soggetto sano, una pressione di 4 mmHg è sufficiente a innescare il meccanismo riflesso, se invece è necessaria la somministrazione di impulsi maggiori il soggetto ha un aumentato rischio di inalazione.

- RX del torace per escludere la presenza di possibili complicanze dell'inalazione cronica, quali:
 - ispessimento della parete bronchiale o iperinsufflazione;
 - presenza di infiltrati, che nel caso dell'inalazione si localizzano più frequentemente a livello dei lobi superiori o nella porzione posteriore dei lobi inferiori destri.

Trattamento

L'obiettivo nel trattamento della disfagia è quello di garantire che il paziente abbia una deglutizione che gli consenta di avere un adeguato intake calorico e che sia allo stesso tempo sicura e minimizzi o annulli il rischio di aspirazione.

Le possibilità di trattamento dipendono dal grado di disfagia, laddove in una disfagia lieve le manovre conservative saranno le più indicate mentre in una disfagia severa, con elevato rischio di aspirazione, la sospensione dell'alimentazione per via orale e l'avvio di alimentazione per via enterale diventa l'unica possibilità per garantire un'alimentazione in sicurezza.

Si può intervenire con diverse tipologie di trattamento mediante:

- mantenimento dell'alimentazione orale, con l'utilizzo di strategie di compenso:
 - modifiche ambientali: il pasto dovrebbe essere effettuato in un ambiente quanto più tranquillo possibile, riducendo gli stimoli esterni che potrebbero distrarre il bambino durante la deglutizione;
 - modifiche posturali: durante il pasto la posizione ottimale sarebbe quella seduta con il busto che forma un angolo di 90° rispetto alle gambe; la testa dovrebbe essere mantenuta dritta flettendo leggermente il mento (l'iperestensione del capo rende infatti più difficoltosa la deglutizione);
 - modifiche della modalità di assunzione del cibo: per esempio, in alcuni casi può essere utile un'iniziale stimolazione sensoriale della mucosa orale per preparare il paziente al pasto (es. stimolando le labbra con la punta di un cucchiaino); esistono inoltre biberon, cucchiari e tazze con modifiche strutturali volte a favorire una maggiore comodità nell'assunzione del cibo;
 - modifiche nella qualità dei cibi somministrati: per esempio può essere utile l'addensamento dei liquidi, soprattutto in quei pazienti che presentano una fase orale prolungata. (N.B. l'utilizzo degli addensanti non è indicato nei prematuri a causa del rischio aumentato di sviluppo di NEC);
 - esercizi/manovre che migliorano il meccanismo di deglutizione;
- alimentazione per una via diversa da quella orale:
 - sondino nasogastrico o nasodigunale (solitamente utilizzati come strategie temporanee per garantire un adeguato intake calorico al paziente, con la possibilità di futuro ritorno a una alimentazione per via orale);
 - intervento chirurgico (laparoscopico o percutaneo) di gastrostomia o digiunostomia. Si tratta invece di interventi chirurgici che solitamente vengono eseguiti dopo discussione multidisciplinare in pazienti con bassa possibilità di un ritorno a un'alimentazione orale esclusiva. Con il posizionamento di una PEG potrebbe verificarsi il peggioramento di un reflusso gastroesofageo preesistente, motivo per cui prima di un intervento di gastrostomia vengono eseguiti accertamenti quali pHmetria o pHimpedenzometria e studio dello svuotamento gastrico mediante pasto baritato, per valu-

tare sia la presenza di reflusso o anomalie dello svuotamento gastrico sia l'indicazione ad associare un intervento di plastica anti reflusso secondo Nissen alla gastrostomia.

Per quanto concerne la gestione delle complicanze, le più frequenti sono le microinalazioni croniche e le polmoniti ab ingestis.

In pazienti con episodi infettivi respiratori frequenti da verosimili inalazioni croniche è indicata la profilassi con Azitromicina 10 mg/kg per 3 giorni alla settimana da eseguire in maniera continuativa nei casi più severi, o nei mesi invernali per i pazienti con minor frequenza di eventi infettivi.

Il trattamento della polmonite ab ingestis dipende dalla severità dell'infezione. In forme lievi-moderate l'antibiotico di prima scelta è l'amoxicillina-clavulanato per via orale (90 mg/kg/die in 3 dosi da proseguire per 7-10 giorni). La gestione di questi casi, soprattutto nel contesto delle CPP, può essere mantenuta a domicilio garantendo visite da parte del pediatra di libera scelta o dal team di cure palliative. Altri interventi terapeutici utili in caso di polmonite ab ingestis, da valutare caso per caso, sono il supporto d'ossigeno o ventilatorio, la terapia aerosolica o cortisonica sistemica e la fisioterapia respiratoria. In caso di severa compromissione respiratoria è indicata pronta valutazione medica e la gestione in ambito ospedaliero.

Caso clinico

Andrea è un bambino di 10 anni affetto da lissencefalia tipo I con un quadro di epilessia farmacoresistente. Negli ultimi tre mesi ha presentato un peggioramento marcato delle crisi e tendenza a una maggior sonnolenza post-critica. La madre dice che ormai gli dà da mangiare mentre dorme, i pasti durano anche più di un'ora e le sembra che abbia perso peso.

Da un punto di vista clinico: viene completata la raccolta anamnestica da cui emerge la presenza di numerosi colpi di tosse durante i pasti, soprattutto verso la fine o quando Andrea è particolarmente sonnolento. Inoltre Andrea non riesce più a bere l'acqua che la mamma gli somministra in piccole dosi con le siringhe direttamente nel cavo orale. Segnalati infine alcuni episodi di febbre isolata senza però importanti episodi infettivi.

Eseguita valutazione fisiatrica per la deglutizione: che confermava incapacità nella gestione dei boli liquidi, semisolidi e solidi. Inadeguata gestione delle consistenze semiliquide con frequente perdita di alimenti dal cavo orale e alcuni episodi di tosse con desaturazione durante il pasto. Consigliata, visto il quadro neurologico in peggioramento, alimentazione per via enterale tramite SNG, percorso riabilitativo deglutitorio e ripuntualizzazione clinica neurologica.

Take home message

La disfagia è un sintomo frequente in cure palliative pediatriche prevede una diagnostica clinica e strumentale per il suo corretto inquadramento. ■

Bibliografia

1. Tutor JD. Dysphagia and Chronic Pulmonary Aspiration in Children. *Pediatr Rev.* 2020 May;41(5):236-244.
2. Dodrill P, Gosa MM. Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management. *Ann Nutr Metab.* 2015;66 Suppl 5:24-31.
3. Moon JK, Kang MJ, Ko KJ, et al. Clinical Usefulness of Schedule for Oral-Motor Assessment (SOMA) in Children with Dysphagia. *Ann Rehabil Med.* 2011 Aug;35(4):477-484.
4. Sheppard JJ, Hochman R, Baer C. The dysphagia disorder survey: validation of an assessment for swallowing and feeding function in developmental disability. *Res Dev Disabil.* 2014 May;35(5):929-942.
5. Lefton-Greif MA, Okelo SO, Wright JM, et al. Impact of children's feeding/swallowing problems: validation of a new caregiver instrument. *Dysphagia.* 2014 Dec;29(6):671-677.
6. Kakodkar K, Schroeder JW Jr. Pediatric Dysphagia. *Pediatr Clin North Am.* 2013 Aug;60(4):969-977.