

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 ≤ 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.

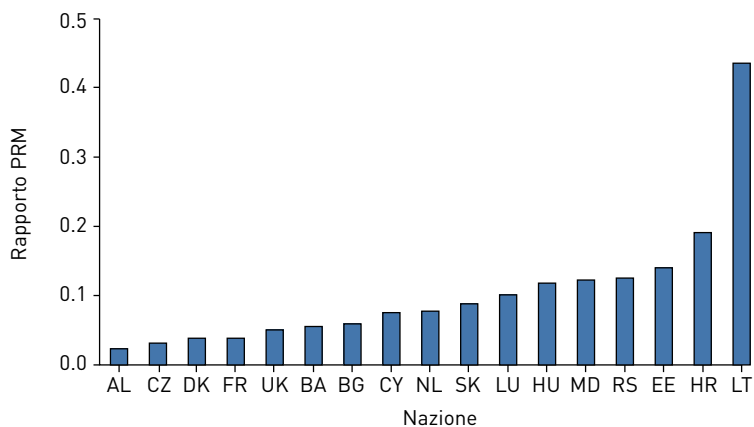


Figura 1 – Rapporto tra specialisti in medicina respiratoria nei bambini (PRM) e negli adulti. I dati provengono da 17 nazioni, da 24 non sono stati forniti e in 7 la PRM non è una sottospecialità riconosciuta.

“
*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).

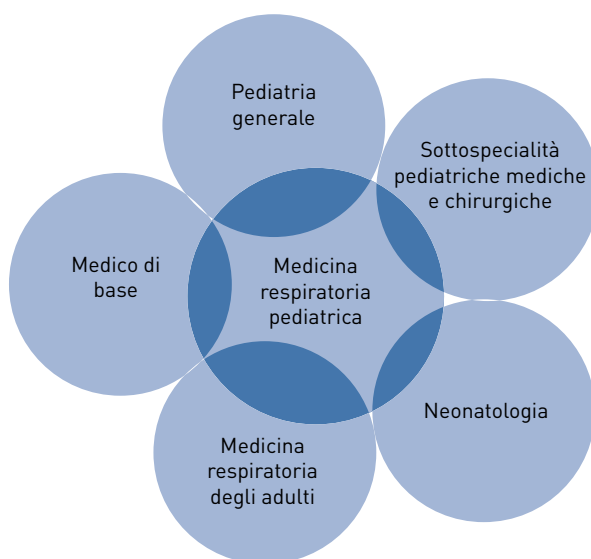


Figura 2 – Interazioni tra medicina respiratoria pediatrica e altre specializzazioni mediche.

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). 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
Asma	BTS and SIGN	BTS and SIGN: British Guideline on the Management of Asthma: a National Clinical Guideline
	GINA	International guidelines: www.ginasthma.org/
	iCAALL	International consensus on (ICON) pediatric asthma
	PRACTALL	Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL consensus report
Bronchiolite	SIGN	Bronchiolitis in Children: a National Clinical Guideline
	American Academy of Pediatrics	Diagnosis and management of bronchiolitis
Fibrosi cistica	Cystic Fibrosis Trust	UK guidelines: www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/
	European Cystic Fibrosis Society	European consensus statements: www.ecfs.eu/publications/consensus_reports
	Cystic Fibrosis Foundation	US guidelines: www.cff.org/treatments/CFCareGuidelines/
Spirometria nei bambini in età prescolastica	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
- 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

Introduzione



Punti chiave

- La chirurgia toracica è cambiata profondamente nel XXI secolo. È in evoluzione un tipo di impostazione terapeutica di tipo multidisciplinare, e i chirurghi rivestono un ruolo importante, collaborando alla gestione di: cancro del polmone, infezioni respiratorie, trauma del torace, disturbi respiratori pediatrici e insufficienza respiratoria terminale.
- Oggi il cancro del polmone costituisce l'indicazione più frequente per la chirurgia toracica.
- Il trapianto del polmone è un'opzione sempre più considerata per i pazienti con malattia polmonare terminale.
- L'organizzazione della chirurgia toracica è variabile tra le nazioni europee e manca ancora la rappresentazione precisa del numero dei centri e delle procedure eseguite ogni anno.
- I chirurghi toracici devono essere ugualmente competenti nella diagnostica preoperatoria, nella pianificazione, nella chirurgia stessa e nella gestione postchirurgica.
- I recenti progressi ottenuti nel campo della chirurgia toracica hanno consentito di diminuirne l'invasività, in particolare grazie all'uso della video-assistenza e all'impiego di tecniche salva – parenchima, come la resezione sublobare.
- Per stimolare ulteriormente il progresso nel campo della chirurgia toracica e per migliorare i risultati nei pazienti la cooperazione con gli specialisti in malattie respiratorie è di fondamentale importanza.

La chirurgia toracica esiste da oltre un secolo come disciplina chirurgica specifica. Inizialmente si è rivolta alla tubercolosi e alle bronchiectasie. Tuttavia, dal 1940 sono stati fatti rapidi progressi nella chirurgia del cancro del polmone, dell'esofago e, in modo particolarmente spettacolare, del cuore. Dopo il 1960 la cardiocirurgia è divenuta una sotto - specializzazione separata, rivolta soprattutto al bypass coronarico, alla chirurgia valvolare e alla chirurgia dei difetti cardiaci congeniti. Nella maggior parte delle nazioni europee, la chirurgia toracica (non cardiaca) è attualmente una specializzazione separata e ben demarcata. Tuttavia il numero di centri in Europa che la praticano non è noto e un numero significativo di procedure viene ancora eseguito al di fuori delle unità specificamente dedicate alla chirurgia toracica. Di conseguenza non sono attualmente disponibili indicazioni specifiche sul totale del numero di interventi. Per esempio, in Belgio la chirurgia toracica non è un'entità definita specificatamente e rientra nell'ambito della chirurgia generale, insieme con la addominale, la cardiaca, la vascolare, la pediatrica e la post-traumatica. Sono circa 2.000 le resezioni polmonari eseguite ogni anno in Belgio, ma solo una minoranza di centri esegue più di 50 interventi maggiori per anno. Le altre operazioni sono eseguite a tappeto in centri più piccoli che praticano meno di 10 interventi per anno.

In altri Paesi (per esempio nel Regno Unito) la chirurgia toracica fa parte della rete cardiotoracica. In Germania esistono grandi unità autonome in combinazione con la medicina respiratoria, insieme con unità cardiotoraciche più piccole e unità toraciche non specialistiche, all'interno delle divisioni di chirurgia generale. È chiaro quindi che

“

Il trapianto del polmone è un'opzione sempre più considerata nei pazienti con malattia polmonare terminale

”

non vi è uniformità in Europa. Per definire più precisamente come debba essere la struttura della chirurgia toracica è stato creato un gruppo di lavoro dalla European Association for Cardio-thoracic Surgery (EACTS) e dalla European Society of Thoracic Surgeons (ESTS). Recentemente l'Union Européenne des Médecins Spécialistes (UEMS) ha dato vita a una divisione specifica di chirurgia toracica, che è correlata alla sezione generale e a quella cardiotoracica. Gli statuti delle divisioni sono stati terminati nel giugno 2012 e ciascuna nazione europea nominerà propri rappresentanti. Sono anche in fase di sviluppo criteri specifici per l'addestramento e l'accreditamento in chirurgia toracica.

La divisione di chirurgia toracica UEMS sta attualmente raccogliendo informazioni sulla pratica di questa specializzazione nell'Unione Europea (EU). Al momento della stesura sono giunte risposte da 22 Stati membri della EU: in 11 la chirurgia toracica è una singola specializzazione separata; in 8 è considerata parte della chirurgia cardiotoracica; in 3 non esiste una specializzazione separata di chirurgia toracica.

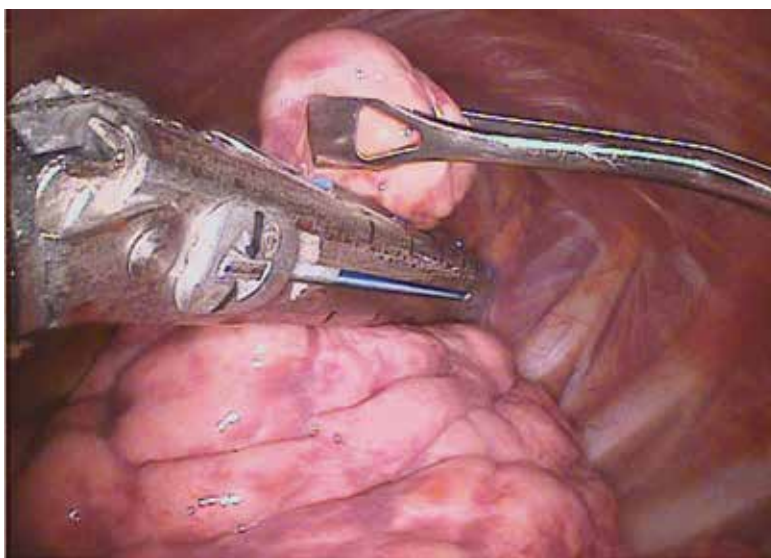
Sono stati creati numerosi sistemi di raccolta dati per ottenere informazioni più precise sul numero delle procedure di chirurgia toracica eseguite in Europa. L'ESTS ha creato un sistema di raccolta dati volontario per la chirurgia toracica generale. Per il 2011 è stato segnalato un totale di 24.574 resezioni polmonari: la lobectomia (rimozione di un intero lobo) ha rappresentato il 57.5% dei casi e la pneumectomia (la rimozione di un polmone) il 9.5%. Sono stati segnalati 16.710 casi di cancro primitivo del polmone, nel 76% dei quali è stato eseguito un intervento di lobectomia o bi - lobectomia. La maggior parte delle segnalazioni proviene dalla Francia, ove è già stato realizzato un sistema di raccolta dati su base nazionale, con il contributo di 90 unità di chirurgia toracica. I dati provenienti dal Second National Thoracic Surgery Database Report of the Society for Cardiothoracic Surgery in Great Britain & Ireland, pubblicati nel 2011, evidenziano un impressionante totale di 109.388 resezioni di cancro del polmone primitivo, realizzate tra il 1980 e il 2010, con un significativo incremento del numero dal 2005 in avanti.

Standard di cura

Per definizione la chirurgia generale toracica presuppone le conoscenze, la capacità tecnica e di giudizio necessarie per diagnosticare e trattare le malattie del torace. L'intero spettro comprende la parete toracica, la pleura, i polmoni, la trachea e i bronchi, il mediastino, il diaframma e l'esofago, negli adulti e nei bambini. La chirurgia toracica generale richiede la

conoscenza approfondita di fisiologia, radiologia, valutazione funzionale d'organo, valutazioni pre- e post-intervento, terapia intensiva, dell'ambito traumatologico, oncologico e trapiantologico. Comprende anche esperienza in protocolli di trattamento multidisciplinari. La principale competenza del chirurgo toracico è la cura del paziente con malattie chirurgiche delle strutture toraciche, prima, durante e dopo l'intervento chirurgico. Questo implica l'indagine diagnostica dei pazienti, le decisioni relative a specifici trattamenti, la realizzazione di procedure tecnicamente corrette e la garanzia di un'assistenza post-operatoria da parte di esperti.

Figura 1 – Escissione a cuneo dell'apice polmonare con la chirurgia toracica video assistita in un paziente con pneumotorace.



Standard

- Lobectomy
- Bilobectomy
- Pneumonectomy

Interventi conservativi o di protezione del parenchima polmonare

- | | |
|-----------|---|
| Proximale | <ul style="list-style-type: none"> Broncotomia Broncoplastica rotativa Escissione a cuneo bronchiale o tracheale Resezione bronchiale o tracheale a manicotto |
| Distale | <ul style="list-style-type: none"> Segmentectomia Escissione a cuneo |

Procedure estese (polmone + altre strutture)

- Pericardio (pneumonectomy intrapericardica)
- Diaframma
- Parete toracica (coste, vertebre)
- Superior sulcus (Tumore di Pancoast)

Tabella 1 – Tipi di procedure operative.

Tecniche e procedure

Fin dal 1990 sono state sviluppate tecniche e procedure meno invasive, con la chirurgia video-assistita che rimpiazza la toracotomia classica per alcune indicazioni. La percentuale di queste procedure minimamente invasive è andata gradualmente aumentando negli ultimi anni: nel Regno Unito circa un terzo di tutte le resezioni polmonari viene attualmente eseguito con la tecnica di chirurgia toracica video assistita (VATS). Lo stesso accade in altre nazioni (un esempio di pleurectomia subtotale mediante VATS può essere visualizzato consultando Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery, dx.doi.org/10.1093/mmcts/mms008). La figura 1 mostra un'escissione a cuneo mediante VATS. Recentemente anche la chirurgia robotica è stata introdotta nel campo della chirurgia toracica, provvedendo una superba visione tridimensionale e consentendo interventi operatori precisi, grazie alle braccia robotiche, altamente flessibili. Anche la timectomia e la resezione di piccoli tumori della regione mediastinica anteriore possono essere facilmente eseguiti con la chirurgia robotica.

La lobectomia e, meno frequentemente, la pneumectomia, rimangono le classiche procedure chirurgiche nel cancro del polmone (tabella 1). Tuttavia negli ultimi due decenni sono stati compiuti sforzi notevoli per sviluppare interventi che risparmino più tessuto polmonare. Le lobectomie a manico e a doppio manico utilizzando tecniche di ricostruzione bronco/tracheoplastiche e vascolari sono state introdotte e praticate con successo. Queste tecniche evitano la necessità della pneumonectomia; di conseguenza l'impatto sulla funzionalità respiratoria è minore e la qualità della vita migliora; permettono inoltre di eseguire resezioni appropriate in pazienti che altrimenti non sarebbero in grado di tollerare la pneumonectomia. Vi è sempre più attenzione nei confronti della segmentectomia e della escissione a cuneo allargata nei piccoli tumori periferici: i risultati fino a ora sono promettenti; infatti l'andamento della sopravvivenza è simile, in studi non randomizzati, a quello dopo la lobectomia classica. La tabella 2 elenca le indicazioni per il trattamento chirurgico del cancro del polmone non a piccole cellule. La metastasectomia polmonare è divenuta una procedura ben riconosciuta nel trattamento di metastasi che si originino da alcuni tumori di organi solidi. Anche se ancora soggetta a controversie, la chirurgia radicale del mesotelioma maligno, come parte di una strategia terapeutica multimodale, viene eseguita da numerosi chirurghi toracici nel tentativo di ottenere la massima riduzione del tumore; essa consiste nella pneumonectomia extrapleurica e nella pleurectomia/decorticazione estesa.

Trapianto del polmone

Grazie allo sviluppo della materia e alla cooperazione multidisciplinare, il trapianto del polmone costituisce sempre più una valida opzione per i pazienti affetti da patologia polmonare terminale. I trapianti eseguiti in tutto il mondo sono aumentati progressivamente negli ultimi 25 anni.

All'interno delle nazioni facenti parte della comunità Eurotransplant sono stati trapiantati 1.182 polmoni (528 doppio polmone, 89 singolo e 27 polmoni più altri organi) nel 2011, con un incremento del 6.6% paragonato al 2010. Le indicazioni più comuni sono l'enfisema terminale, la fibrosi cistica, la fibrosi polmonare idiopatica e l'ipertensione polmonare. Il trapianto doppio di polmone è divenuto la metodica di riferimento. Secondo la relazione più recente sul trapianto del polmone nell'adulto dalla International Society for Heart & Lung Transplantation (ISHLT), nel 2010 sono stati eseguiti 3.519 trapianti di polmone globalmente, il numero maggiore fino a ora segnalato. Anche se il trapianto di polmone rimane una procedura ad alto rischio, nell'ultimo decennio la sopravvivenza è aumentata. La sopravvivenza a 5 anni è attualmente il 50% del totale globalmente, ma i centri con maggiore esperienza attualmente ne segnalano valori intorno al 70% (figura 3). Tuttavia la sopravvivenza a lungo termine rimane bassa, in confronto al trapianto di altri organi, a causa dell'infezione cronica e della reazione



Definite

Stadio IA	T1a,bN0
Stadio IB	T2aN0
Stadio IIA	T2bN0, T1a,bN1, T2aN1
Stadio IIB	T2bN1, T3N0
Stadio IIIA	T3N1

Sperimentali

Stadio IIIA	T1-3N2, T4N0,1
Stadio IIIB	T4N2, T1-4N3

Eccezionali

Stadio IV – metastasi singola
Stadio IV – metastasi multiple

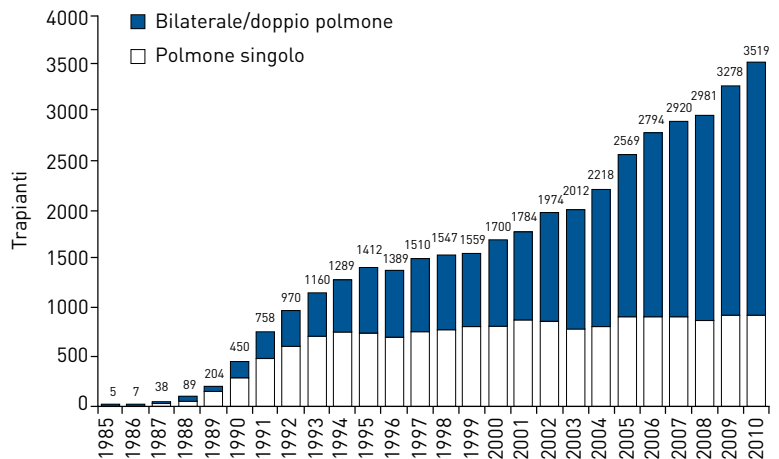
Tabella 2 – Indicazioni per il trattamento chirurgico del tumore del polmone non a piccolo cellule. Vedi il capitolo 19 per la spiegazione della stadiazione del cancro del polmone.

da rigetto, che provoca la sindrome della bronchiolite obliterante (BOS), il "tallone di Achille" del trapianto polmonare.

Organizzazione dei centri di chirurgia toracica

Per assicurare la migliore assistenza possibile al paziente in chirurgia toracica il gruppo di lavoro EACTS/ESTS stabilisce che l'attività dovrebbe essere svolta entro la struttura logistica ed economica di unità specialistiche. Queste unità dovrebbero essere progettate per permettere l'assistenza e il trattamento del paziente secondo quanto raccomandato. Il gruppo di lavoro ha proposto due tipi di centri di chirurgia toracica: quelli altamente specializzati

Figura 2 – Il numero complessivo di trapianti del polmone negli adulti segnalato dalla International Society for Heart & Lung Transplantation ogni anno dal 1985. Riprodotto da: CHRISTIE et al., 2012, con il permesso dell'editore.



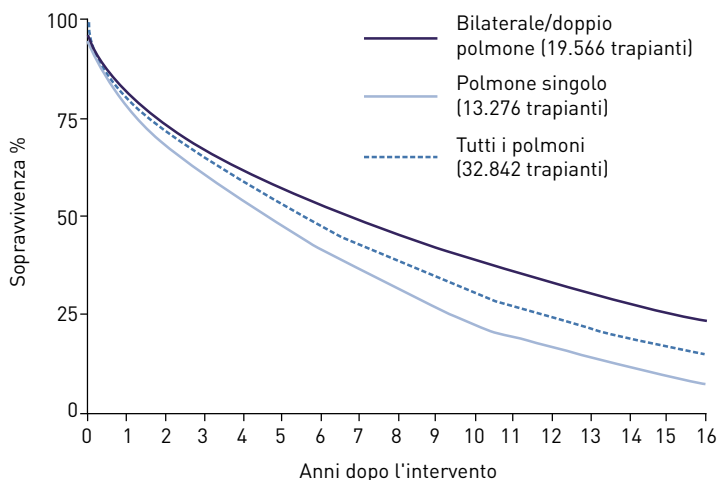


Figura 3 – Sopravvivenza dei pazienti adulti trapiantati di polmone (operazioni eseguite nel periodo 1994 – 2010) secondo il tipo di trapianto. Riprodotto da CHRISTIE et al., 2012, con il permesso dell'editore.


entro l'università o associati a essa, che svolgano almeno 250 procedure maggiori di chirurgia toracica per anno e le unità standard, con almeno 150 interventi eseguiti annualmente. Il trapianto del polmone e le procedure che ne sono l'alternativa dovrebbero essere eseguiti solo in centri dedicati, con la presenza della cardiochirurgia.

Cambiamento dei ruoli

La chirurgia toracica è cambiata profondamente nel XXI secolo. È in evoluzione l'approccio multidisciplinare e i chirurghi toracici devono partecipare da protagonisti in gruppi di lavoro che si occupano di malattie correlate all'oncologia del torace, infezioni, traumi, disturbi pediatrici e insufficienza respiratoria terminale. Il cambiamento del tipo di pratica in chirurgia toracica viene esemplificato dalla nuova classificazione dell'adenocarcinoma, di recente acquisizione, che avrà un impatto profondo sul processo decisionale e sul trattamento chirurgico. Per i tumori più piccoli il ruolo della resezione sublobare viene riconsiderato, come già menzionato in precedenza. Nella revisione più recente della classificazione Tumore, linfonodi, Metastasi (TNM) per il cancro del polmone sono stati apportati cambiamenti importanti, per ciò che concerne i descrittori T e M, con la definizione di sottocategorie nuove. È stata presentata una nuova mappa dei linfonodi, insieme con il concetto di zone nodali, così da riconciliare le classificazioni, pubblicate in precedenza, che li riguardavano. È già stato creato un sistema di raccolta dati prospettico per perfezionare la classificazione prima della prossima revisione.

Il futuro

È necessaria un'ulteriore armonizzazione della pratica e dell'organizzazione per aumentare il profilo della chirurgia toracica all'interno dell'Unione Europea e dovunque in Europa. Questo si correla non solo con l'addestramento in chirurgia toracica, ma anche con la certificazione delle unità dedicate.



Dovrebbero essere disponibili sistemi unificati di raccolta dati, ai quali contribuiscano la maggior parte dei chirurghi, che riportino in dettaglio non solo la mortalità, ma anche misure specifiche di esito, correlate alla morbosità, sopravvivenza e qualità della vita. L'educazione post corso di studi rimane essenziale per assicurare interventi chirurgici di alta qualità, come è stato recentemente dimostrato da uno studio eseguito nei Paesi Bassi, che valutava la completezza della dissezione dei linfonodi in centri dedicati alla chirurgia toracica. I chirurghi toracici dovrebbero essere ulteriormente coinvolti in studi clinici randomizzati, che paragonino le nuove modalità di trattamento come la radioterapia stereotassica o l'ablazione con radiofrequenza in rapporto alle procedure chirurgiche classiche.

Dato che la materia è in continua evoluzione, il chirurgo toracico dovrebbe essere preparato ad adattarsi alle nuove condizioni, che comportano non solo nuove sfide, ma anche opportunità di ulteriore sviluppo e perfezionamento nell'ambito di questa specializzazione così affascinante.

Per stimolare ancor più il progresso della chirurgia toracica generale la cooperazione con lo specialista di malattie respiratorie è di massima importanza, con lo scopo di migliorare il risultato per i pazienti. La struttura della European Respiratory Society garantisce una base solida per stimolare le interazioni reciproche e gli scambi di conoscenze tra il gruppo degli specialisti in malattie respiratorie e quello dei chirurghi toracici. Il risultato finale sarà una migliore assistenza per il paziente.

Lettere ulteriori



Generali

- European Society of Thoracic Surgeons (ESTS) Database Annual Report 2011.
- Klepetko W, Aberg TH, Lerut AE, et al. Structure of general thoracic surgery in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 663–668.
- Page RD, McShane J, Kinsman R, on behalf of the Society for Cardiothoracic Surgery in Great Britain & Ireland. Second National Thoracic Surgery Activity & Outcomes Report 2011. Henley-on-Thames, Dendrite Clinical Systems, 2011. www.scts.org/_userfiles/resources/634558869917493937_Thoracic_2011_FINAL.pdf

Cancro del polmone

- Aberle DR, Adams AM, Berg CD, et al. Reduced lung-cancer mortality with low-dose computed tomographic screening. *N Engl J Med* 2011; 365: 395–409.
- Bach PB, Mirkin JN, Oliver TK, et al. Benefits and harms of CT screening for lung cancer: a systematic review. *JAMA* 2012; 307: 2418–2429.
- Giroux DJ, Rami-Porta R, Chansky K, et al. The IASLC Lung Cancer Staging Project: data elements for the prospective project. *J Thorac Oncol* 2009; 4: 679–683.

- Goldstraw P, Crowley J, Chansky K, et al. The IASLC Lung Cancer Staging Project: proposals for the revision of the TNM stage groupings in the forthcoming (seventh) edition of the TNM Classification of malignant tumours. *J Thorac Oncol* 2007; 2: 706–714.
- Rusch VW, Asamura H, Watanabe H, et al. The IASLC lung cancer staging project: a proposal for a new international lymph node map in the forthcoming seventh edition of the TNM classification for lung cancer. *J Thorac Oncol* 2009; 4: 568–577.
- Travis WD, Brambilla E, Noguchi M, et al. International Association for the Study of Lung Cancer/American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary classification of lung adenocarcinoma. *J Thorac Oncol* 2011; 6: 244–285.
- Travis WD, Brambilla E, Van Schil P, et al. Paradigm shifts in lung cancer as defined in the new IASLC/ATS/ERS lung adenocarcinoma classification. *Eur Respir J* 2011; 38: 239–243.
- Van Schil PE, Asamura H, Rusch VW, et al. Surgical implications of the new IASLC/ATS/ERS adenocarcinoma classification. *Eur Respir J* 2012; 39: 478–486.
- Van Schil PE. Action point: intraoperative lymph node staging. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 41: 839–840.
- Verhagen AF, Schoenmakers MC, Barendregt W, et al. Completeness of lung cancer surgery: is mediastinal dissection common practice? *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 41: 834–838.

Chirurgia video-assistita

- Swanson SJ, Meyers BF, Gunnarsson CL, et al. Video-assisted thoracoscopic lobectomy is less costly and morbid than open lobectomy: a retrospective multiinstitutional database analysis. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 1027–1032.

Mesotelioma

- Rice D, Rusch V, Pass H, et al. Recommendations for uniform definitions of surgical techniques for malignant pleural mesothelioma: a consensus report of the international association for the study of lung cancer international staging committee and the international mesothelioma interest group. *J Thorac Oncol* 2011; 6: 1304–1312.
- Rice D. Surgical therapy of mesothelioma. *Recent Results Cancer Res* 2011; 189: 97–125.

Trapianto del polmone

- Christie JD, Edwards LB, Kucheryavaya AY, et al. The registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: 29th adult lung and heart–lung transplant report – 2012. *J Heart Lung Transplant* 2012; 31:1074–1086.
- Eurotransplant Statistics Report Library. statistics.eurotransplant.org
- Fuller J, Fisher AJ. An update on lung transplantation. *Breathe* 2013; 9: 188–200.