

Best Practice

Evidence Based Practice Information Sheets for Health Professionals

Identificazione e gestione della disfagia nei bambini con danno neurologico

Ringraziamenti

Questo Foglio Informativo di *Best Practice* è stato basato su una revisione sistematica pubblicata da The Joanna Briggs Institute, intitolata "Identificazione e gestione infermieristica della disfagia in individui con danno neurologico".¹ Questa ricerca è stata supportata da una sovvenzione fornita dalla Charles Viertel Charitable Foundation.

I riferimenti bibliografici principali sui quali è basato questo foglio informativo sono reperibili nel report della revisione sistematica.

Definizione di Disfagia

Difficoltà nella deglutizione

Introduzione

È stata condotta una revisione sistematica per identificare il ruolo dell'infermiere nell'identificazione e gestione della disfagia, l'efficacia dell'intervento infermieristico nel suo riconoscimento e gestione e la disponibilità delle informazioni per i genitori e i caregivers nella gestione della disfagia nei bambini. Questa revisione considera solo: la disfagia risultante da danno neurologico; i bambini sopra i 12 mesi di età; il mantenimento di una nutrizione orale sicura e dell'idratazione. Alcuni bambini con disfagia possono richiedere una nutrizione non-orale. Gli specifici interventi di nutrizione non orale non vengono trattati in questa revisione.

Questo foglio informativo di Best Practice comprende i seguenti argomenti:

- Fisiologia della deglutizione normale
- Cause della disfagia
- Identificazione e valutazione
- Segni e sintomi
- Gestione
- Approccio incentrato sulla famiglia

Qualità dell'evidenza

Dei 25 studi inclusi nella revisione, 12 erano basati sull'opinione di esperti (livello IV), 10 erano classificati come studi descrittivi (livello IV) e tre erano studi di caso-controllo (livello III.2). Alcuni studi hanno usato campioni di piccole dimensioni e campioni adeguati di bambini con disfagia per studi sull'efficacia dell'intervento. Non sono state identificate evidenze relative al ruolo dell'infermiere nella gestione della disfagia nel bambino. Lo scopo di questo Foglio Informativo di Best Practice è di fornire informazioni che possano assistere l'infermiere nel riconoscimento, valutazione e gestione della disfagia nei bambini.

Livelli di evidenza

Tutti gli studi sono stati categorizzati secondo la forza dell'evidenza basata sul seguente sistema di classificazione.

Livello I Evidenza ottenuta da una revisione sistematica di tutti i trials randomizzati controllati rilevanti.

Livello II Evidenza ottenuta da almeno uno studio randomizzato e controllato ben disegnato.

Livello III.1 Evidenza ottenuta da trials controllati ben disegnati senza randomizzazione.

Livello III.2 Evidenza ottenuta da studi analitici di coorte o caso controllo ben disegnati preferibilmente eseguiti da più di un centro o gruppo di ricerca.

Livello III.3 Evidenza ottenuta da serie multiple nel tempo con o senza intervento. Risultati rilevanti in esperimenti non controllati.

Livello IV Opinione di esperti riconosciuti, basate su esperienze cliniche, studi descrittivi o reports di comitati di esperti.

Fisiologia della deglutizione normale

L'atto della deglutizione è un processo complesso e richiede la coordinazione di nervi cranici, tronco cerebrale, corteccia cerebrale e 26 muscoli di bocca, faringe ed esofago. I più importanti nervi cranici che influenzano la deglutizione comprendono il trigemino (V), il facciale (VII), il glossofaringeo (IX), il vago (X) e l'ipoglosso

(XII). Questi nervi mediano sensibilità e movimento relativi alla deglutizione. Ogni anomalia che colpisca questi nervi, corteccia cerebrale, mesencefalo o cervelletto può avere un impatto negativo sulla capacità dell'individuo di deglutire. Le quattro fasi della deglutizione comprendono: orale-preparatoria, orale, faringea ed esofagea.

Disfagia

La disfagia è caratterizzata da una disfunzione nella sequenza delle fasi orale, faringea ed esofagea del processo di deglutizione. La presenza di schemi di movimento anormali, per esempio il mugghetto della lingua nei bambini con paralisi cerebrale, altera il normale movimento del cibo dalla parte anteriore a quella posteriore della bocca. I bambini con danno cerebrale e disfagia hanno difficoltà nel controllo della lingua e nella manipolazione del bolo, problemi nel muovere il cibo dalla bocca alla faringe e ritardata deglutizione faringea. Il ritardo o la mancanza dell'induzione dell'avvio del riflesso di deglutizione può aumentare il rischio di aspirazione nelle vie aeree non protette. La disfagia può essere lieve, moderata o severa.

Cause di disfagia

1. Le cause acute comprendono: emorragia intracranica, infarto cerebrale o danno traumatico.
2. Le cause congenite e croniche comprendono: tumore intracranico, paralisi cerebrale, malattie genetiche, encefalopatie e neuropatie. La disfagia derivata da cause croniche può peggiorare progressivamente o rimanere stabile. Nella disfagia progressiva la capacità a mangiare e a deglutire è destinata a deteriorarsi. Nella disfagia

stabilizzata la capacità di deglutire può rimanere stabile o andare verso un lento miglioramento.

Identificazione e valutazione

Per la valutazione è essenziale conoscere i processi della deglutizione normale e patologica e diverse altre caratteristiche di sviluppo specifiche del bambino. L'identificazione e la valutazione della disfagia è complessa e richiede l'esperienza di un team multidisciplinare. I vari metodi di valutazione che possono essere utilizzati dal team multidisciplinare comprendono: la storia alimentare ottenuta dai genitori (vedi spazio a pag. 4); la valutazione clinica al letto del paziente effettuata dal logopedista; l'esame della motricità orale (anomalie strutturali di lingua, palato e mandibola; difficoltà in qualsiasi delle quattro fasi della deglutizione; anomalie nel movimento orale, laringeo o faringeo) e le indagini radiologiche (per es. lo studio della deglutizione con videofluoroscopio con bario modificato). Una valutazione ulteriore comprende: lo stato di idratazione e di nutrizione del bambino, la crescita e lo sviluppo ed una valutazione neurologica per la presenza di distonia che può intaccare la capacità di alimentarsi. Quando c'è il sospetto di disfagia, il bambino deve essere inviato per la valutazione ad un medico esperto e ad un logopedista.

Fattori di rischio associati alla disfagia

- Gruppi diagnostici a rischio di disfagia comprendono bambini con: disabilità multiple; paralisi cerebrale; danno cerebrale traumatico; malattie genetiche; infarto cerebrale; Sindrome di Rett; Sindrome di Down; disordini neuromuscolari associati, per esempio

miastenia gravis e distrofia muscolare di Duchenne. (livello IV)

- Deficit motori alla parte alta del corpo sono comuni nei bambini con disfagia neurogenica e possono colpire l'abilità di controllare la testa, il collo e il tronco e conseguentemente la capacità di deglutire e di auto alimentarsi. (livello IV)
- Alcuni neurolettici e i farmaci usati per controllare le crisi epilettiche possono ridurre l'attenzione e la capacità di deglutire. Miorilassanti somministrati a bambini con spasticità possono intaccare la capacità a deglutire. (livello IV)
- La presenza di distonia e discinesia può interferire con la capacità del bambino di masticare, di controllare il bolo in bocca e di deglutire. I bambini che soffrono di ipotonia possono avere una scarsa coordinazione della parte posteriore della lingua con conseguente difficoltà nella fase faringea della deglutizione. (livello IV)

Stato nutrizionale/crescita

Segni di malnutrizione, scarso incremento di peso o la mancanza di sviluppo possono indicare che il bambino potrebbe soffrire di disfagia. (livello IV e III.2)

Reflusso gastro-esofageo

Il reflusso gastro-esofageo (GOR) è stato associato a disfagia, con una incidenza del 75% nei bambini con paralisi cerebrale. I segni di GOR comprendono: irritabilità, impossibilità a tollerare una alimentazione abbondante, precoce sazietà e vomito frequente.

Gestione della disfagia

La disfagia nei bambini spesso si presenta associata a molteplici anomalie o ritardati di sviluppo relativi a: aspetti cognitivi, motricità orale, destrezza motoria fine o grossolana. In qualsiasi programma di gestione devono essere considerati l'età dello sviluppo del bambino, i suoi livelli di capacità di deglutizione, per esempio la capacità a masticare e/o a controllare e manipolare un bolo. (livello IV) La gestione della disfagia richiede l'esperienza di un team multidisciplinare. I membri di tale team comprendono medico esperto, logopedista, fisioterapista, terapeuta occupazionale, dietista e infermieri. La conoscenza della deglutizione normale e patologica e delle tecniche terapeutiche è essenziale per gestire la riabilitazione del bambino con disfagia.

Fasi della Deglutizione Normale

Fase orale preparatoria:	E' una fase volontaria. Il cibo solido e liquido viene manipolato per formare il bolo. Durante questa fase, il bolo è posizionato tra lingua e palato duro, il palato molle è abbassato per impedire che il bolo sfugga in faringe. Le vie aeree sono aperte.
Fase orale:	E' una fase volontaria. Il palato molle è alzato e il cibo viene spinto verso la faringe da movimenti peristaltici. Avviene la simultanea chiusura del naso-faringe.
Fase faringea:	E' una fase volontaria ed involontaria. Il bolo viene trasportato attraverso la faringe posteriore. La laringe è chiusa a proteggere le vie aeree e si apre lo sfintere esofageo superiore.
Fase esofagea:	E' una fase involontaria. Segue ad ogni fase faringea. Il bolo è trasportato nello stomaco da movimenti peristaltici.

Gli interventi specifici sono riportati più sotto (l'intervento varierà in accordo con i bisogni del singolo bambino).

Monitoraggio dell'alimentazione e dell'idratazione

Un apporto nutrizionale inadeguato può essere in relazione ad una disfunzione della motricità orale, difficoltà a comunicare i propri desideri e gusti alimentari, inability ad autoalimentarsi, reflusso gastro-esofageo ed aspirazione. (livello III.2) I seguenti interventi/attività aiuteranno nel mantenimento della nutrizione. (livello IV e III.2)

- La valutazione della dieta da parte della dietista con esperienza in pediatria.
- La registrazione del bilancio idrico (compreso vomito e perdita di saliva)
- Registrazione dell'assunzione di cibo e dell'aumento di peso. Alcuni bambini possono richiedere un supplemento di alimentazione non-orale. La quantità di alimento non-orale deve essere registrata ed inclusa nel totale dei liquidi e cibi assunti dal bambino.
- Monitoraggio della durata del pasto.

Posizionamento

Lo scopo del posizionamento è di mantenere un allineamento centrale del corpo. Questo richiede l'assunzione di una postura caratterizzata da una linea mediana simmetrica, una flessione neutra e stabile della testa, estensione del collo, spalle abbassate ma ferme e posizione eretta del tronco, pelvi in posizione neutrale con flessione di 90° delle anche e piedi leggermente dorso flessi. (livello IV)

- I bambini con scarso controllo del capo e poca stabilità del tronco richiederanno delle tecniche di posizionamento appropriate ed individuali. (livello IV)
- Nei bambini con paralisi cerebrale severa e problemi di alimentazione, la posizione per alimentarli può essere dipendente dal grado di disfagia e dal fatto che essa riguardi principalmente la fase orale o faringea. Il mento piegato e posizione reclinata di 30° con anche flesse, possono essere efficaci nell'eliminare l'aspirazione nei bambini con problemi di deglutizione per lo più nella fase orale. Nei bambini con difficoltà di deglutizione minore nella fase orale, ma maggiore nella fase faringea, è stata raccomandata la posizione eretta con collo ed anche flessi. (livello IV)

Segni e sintomi di disfagia nei bambini

Tutti i segni e sintomi sono basati su livelli di evidenza III.2 e IV, tranne i disturbi respiratori ed il reflusso gastro-esofageo, che sono basati sull'opinione di esperti. (livello IV)

- Scialorrea eccessiva
- Problemi a masticare e a deglutire
- Perdita di cibo dalla bocca dovuta a insufficiente controllo della lingua
- Sputi di cibo
- Rifiuto del cibo
- Aumento della durata del pasto (per esempio più di 45 minuti)
- Segni di aumento dello sforzo, della fatica e riduzione del livello di attenzione
- Difficoltà nella gestione di liquidi, di cibi frullati, semi-solidi e solidi
- Segni di difficoltà respiratoria durante il pasto: cambiamenti del normale modo di respirare; respiro forzato; respiro rumoroso; segni di affaticamento durante l'alimentazione
- Segni di aspirazione: soffocamento, tosse e senso di strozzamento con l'ingestione di liquidi e solidi; difficoltà respiratoria, compreso stridore ed affanno.
- Anamnesi di ricorrenti infezioni polmonari
- Aumento della sensibilità tattile orale. Segni: estrema sensibilità a toccare sia dentro sia attorno alla bocca; rifiuto del cibo, riduzione della mimica facciale o smorfie; intolleranza per qualche consistenza del cibo

- L'estensione del collo non è incoraggiata perché può danneggiare i movimenti laringei e il disimpegno faringeo, espone inoltre il bambino ad aumentato rischio di aspirazione. (livello IV)
- La valutazione di una posizione appropriata e sicura può non essere possibile attraverso un giudizio visivo e può essere necessaria una videofluoroscopia con bario modificato. (livello IV)

Dieta

I bambini con disfagia possono avere difficoltà nel gestire boli di dimensioni, gusti e densità diversi. Le modificazioni varieranno in rapporto ai bisogni di ogni bambino. Gli studi della deglutizione con videofluoroscopia con bario modificato possono essere utilizzati per determinare la consistenza del cibo più sicura per ogni bambino con disfagia. In seguito ci sono alcuni esempi delle modificazioni che possono essere raccomandate. (livelli III.2 e IV)

- La dimensione del bolo può dover essere modificata in base alla diversa consistenza dei cibi e alla capacità del bambino di deglutire con efficacia. Generalmente sono raccomandati bocconi di piccole dimensioni. In alcuni casi boli più grandi possono essere vantaggiosi perché aumentano nel bambino la consapevolezza sensoriale della cavità

orale, aiutano nella formazione del bolo e riducono il tempo di transito faringeo.

- Nei bambini con disordini neuromuscolari (e deglutizione indebolita o non coordinata) una consistenza semisolida può essere deglutita più facilmente come singolo bolo.
- Liquidi addensati sono raccomandati per aiutare a ridurre il rischio di aspirazione. Per addensare i liquidi è raccomandato l'uso di addensanti a base di amido.
- I bambini con deglutizione difficoltosa possono tollerare meglio cibi più densi rispetto a quelli più liquidi, ma possono richiedere un tempo più lungo per masticare.
- Quando si considera una variazione della consistenza, dovrebbero essere altresì considerate l'elasticità e la viscosità del cibo.
- Dovrebbero essere offerti ad ogni bambino una varietà di gusti della consistenza considerata. La consistenza preferita e meglio tollerata deve essere registrata per determinare quella più efficace.
- Le risposte dei bambini alla temperatura del cibo è variabile, senza evidenze rispetto a una temperatura ottimale.

Dispositivi di supporto nella gestione della disfagia

Differenti dimensioni e forma del cucchiaino possono essere usate per controllare la dimensione del bolo. Tale modificazione delle posate usate per l'alimentazione può portare beneficio a quei bambini che hanno problemi nella fase orale della deglutizione. Alzabordi per piatti, ciotole arrotondate, manici ergonomici per forchette e cucchiaini sono utili per bambini che stanno imparando a mangiare da soli. Cucchiaini con manico angolato e girevole possono portare beneficio a bambini con movimento limitato. Specifici dispositivi come imbracature, manicotti di braccio e dita possono aiutare l'auto-alimentazione. E' richiesto il riferimento ad un terapeuta occupazionale e ad un fisioterapeuta quando sia identificato il bisogno di tali ausili.

Prevenzione delle complicanze

Aspirazione

- Osservare segni di aspirazione (tosse, soffocamento e affaticamento respiratorio) e registrare modo ed andamento della respirazione. Se si sospetta aspirazione deve essere interrotta l'alimentazione orale finché non ne sia investigata la causa. (livello IV)
- Occorre essere consapevoli che è stata riportata l'aspirazione silente (p.e assenza di segni) nei bambini con disfagia e che essa può avvenire prima, durante o dopo la deglutizione. (livello IV)

Fattori cognitivi e comportamentali che influenzano la gestione della disfagia

Dovrebbero essere considerati fattori cognitivi e comportamentali nella gestione della deglutizione difficile.

Le seguenti raccomandazioni sono basate sull'opinione di esperti. (livello IV)

- Se si sospetta un deficit cognitivo, il bambino deve essere segnalato ai professionisti idonei al fine di garantire l'applicazione delle istruzioni nella somministrazione del pasto.
- Devono essere fornite istruzioni verbali adeguate al livello di comprensione e dell'età mentale del bambino.
- Devono essere usate strategie non aggressive nella gestione del rifiuto alimentare. Va scoraggiata una alimentazione forzata.
- I bambini impulsivi possono richiedere un monitoraggio stretto, uno a uno, anche quando il bambino è in grado di deglutire da solo in sicurezza. Tenere i cibi fuori dalla portata del bambino, rammentare di mangiare lentamente ed assicurarsi che il bolo sia stato deglutito prima di offrirne un altro po'.
- Ai bambini con deficit di memoria o facilmente distraibili deve essere continuamente ricordato di masticare e deglutire il cibo. La loro bocca deve essere sempre controllata al termine dell'alimentazione, per prevenire il

soffocamento dovuto a qualche residuo di cibo trattenuto in fondo alla bocca.

- Un ambiente privo di distrazioni e addetti all'alimentazione conosciuti dal bambino possono aiutare nel mantenimento dell'alimentazione orale nei bambini agitati con danno cerebrale.

Approccio incentrato sulla famiglia

- Prendersi cura di un bambino con disfagia può essere molto stressante. Uno studio riporta depressione nella madre come risultato di questo stress. I caregivers devono essere rassicurati e resi consapevoli dei loro sforzi nel gestire la nutrizione dei loro bambini e dei problemi della deglutizione. (livello IV)
- Devono essere fornite informazioni per aiutare il caregiver nella gestione delle difficoltà di deglutizione e di alimentazione del bambino. Queste comprendono: strategie per l'alimentazione orale; preparazione di pasti nutrienti; attrezzature adattabili; tecniche di posizionamento; comportamenti interattivi positivi e la progressione del bambino nel recupero dell'abilità deglutitoria. (livello IV)
- E' importante un approccio multidisciplinare per l'offerta di servizi che coinvolgano i genitori nella valutazione e gestione della disfagia dei loro bambini. (livelli III.2 e IV)

Anamnesi alimentare fornita da genitori/caregivers

Un'anamnesi alimentare data da genitori e caregivers è importante nell'identificare e valutare specifici problemi nei bambini con difficoltà di deglutizione. Le seguenti informazioni devono essere ottenute per un'ulteriore valutazione, quando si sospetta la presenza di disfagia. (livello III.2 & IV)

- Anamnesi positiva rispetto a qualsiasi problema di suzione, di allattamento al seno ed ai primi solidi.
- Problemi di masticazione e di fuori uscita di cibo o capacità di assumere solo piccole quantità di cibo.
- Tolleranza verso particolari cibi e consistenza.
- Tosse e respirazione rumorosa (può suggerire aspirazione o residui in faringe).
- Rifiuto del cibo (può indicare dolore durante la deglutizione).
- Disagio durante l'alimentazione (può indicare dolore durante la deglutizione).
- Anamnesi di tempi necessari per l'assunzione del cibo molto lunghi.
- Trattenimento del cibo in bocca da parte del bambino (p.e. sputa fuori cibo alla fine del pasto).
- Momenti specifici della giornata in cui il bambino si alimenta meglio.
- Influenza del contesto sul successo dell'alimentazione.
- Metodi di alimentazione dei caregivers – se alcune tecniche hanno più successo di altre.
- Posizione del bambino durante l'alimentazione.

Raccomandazioni

1. Identificazione e Valutazione

- La conoscenza della fisiologia della deglutizione normale e patologica, così come un apprezzamento degli altri fattori inerenti allo sviluppo che influenzano la disfagia, è essenziale per un precoce riconoscimento e valutazione dei bambini a rischio di disfagia. (livello IV)
- La consapevolezza dei fattori di rischio e dei segni e sintomi della disfagia e dell'aspirazione è importante per riconoscere e valutare la disfagia. Quando questi sono identificati, dovrebbe essere discussa con il medico specialista la condizione del bambino e successivamente inviata la richiesta al logopedista per una ulteriore valutazione. (livelli IV, III.2)
- La disfagia dovrebbe essere valutata da un team multidisciplinare, che comprenda l'infermiere. Il logopedista gioca un ruolo primario nella valutazione, sviluppo ed implementazione delle strategie per gestire della disfagia infantile. (livello IV)
- Uno stato nutrizionale povero del bambino e la mancanza di crescita possono essere associati a disfagia nei bambini e dovrebbero essere considerati quando si valutano bambini per la presenza di disfagia. (livello IV)
- Dovrebbero essere ottenute informazioni sulle difficoltà alimentari dai genitori e/o caregivers, quando è sospettata la disfagia. (livelli IV, III.2)

2. Gestione

- La conoscenza della eziologia della deglutizione normale e patologica e una comprensione delle tecniche terapeutiche usate nella gestione e riabilitazione del bambino con disfagia sono essenziali. (livello IV)
- L'approccio in team multidisciplinare è essenziale per la gestione della disfagia. Gli infermieri giocano un ruolo attivo nella

implementazione delle tecniche terapeutiche nei bambini con disfagia. (livello IV)

Mantenimento della nutrizione orale e della idratazione.

- Crescita, idratazione e stato nutrizionale devono essere monitorati nei bambini con disfagia. (livello IV)
- Deve essere implementata una specifica gestione di intervento per mantenere la nutrizione orale e l'idratazione, in base ai bisogni individuali del bambino. (livelli IV e III.2)

Prevenzione delle complicanze

- I bambini con disfagia devono essere monitorati per i segni di aspirazione. Interventi, come una alimentazione cadenzata, devono essere implementati per assicurare una deglutizione in sicurezza. (livello IV)
- L'abilità deglutitoria del bambino deve essere monitorata, riconoscendo che può peggiorare, rimanere stabile o migliorare. Ogni cambiamento nella capacità di deglutire deve essere riferita al logopedista o al medico specialista. (livello IV)

Fattori cognitivi e comportamentali

- È importante essere consapevoli che i bambini con deficit neurologico possono richiedere una terapia cognitiva e comportamentale come parte integrante del programma di gestione della loro disfagia. (livello IV)

3. Approccio incentrato sulla famiglia

- I familiari ed i caregivers che assistono il bambino con disfagia necessitano di supporto, informazioni, rassicurazioni e riconoscimento dei loro sforzi. (livello IV)
- Devono essere implementate strategie che promuovono l'approccio incentrato sulla famiglia per la gestione della disfagia. (livelli IV, III.2)

References

1. Ramritu P, Finlayson K, Mitchell A, Croft G. Identification and Nursing Management of Dysphagia in Individuals with Neurological Impairment. The Joanna Briggs Institute for Evidence Based Nursing and Midwifery; 2000. Systematic Review No.8

Acknowledgments

This publication was produced by Ms Prabha Ramritu based on a systematic review of the research literature undertaken by The Queensland Centre of The Joanna Briggs Institute for Evidence Based Nursing and Midwifery. The Queensland Centre would like to acknowledge and thank the expert panel members whose expertise was invaluable in the development of systematic review report and *Best Practice* Information Sheet. The panel included:

- Speech Pathologists, Speech Pathology Department, Mater Children's Hospital
- Ms Joy Denne - Clinical Nurse Consultant, Mater Children's Hospital
- Ms Mary Mackinnon - Acting Clinical Nurse Consultant - Rehabilitation & Disabilities, Mater Children's Hospital
- * Ms Judy Perrin - Nurse Manager, Mater Children's Hospital
- Dr Geoffrey Wallace - Paediatric Neurologist, Mater Children's Hospital



Margaret Graham Building,
Royal Adelaide Hospital, North Terrace,
Adelaide, South Australia 5000
<http://www.joannabriggs.edu.au>
ph: (+61 8) 8303 4880 fax: (+61 8) 8303 4881
• Published by Blackwell Publishing Asia

The series *Best Practice* is disseminated collaboratively by:



The procedures described in *Best Practice* must only be used by people who have appropriate expertise in the field to which the procedure relates. The applicability of any information must be established before relying on it. While care has been taken to ensure that this edition of *Best Practice* summarises available research and expert consensus, any loss, damage, cost, expense or liability suffered or incurred as a result of reliance on these procedures (whether arising in contract, negligence or otherwise), is, to the extent permitted by law, excluded.