



Università degli Studi di Padova

CORSO DI LAUREA IN FISIOTERAPIA
PRESIDENTE: *Ch.ma Prof.ssa Veronica Macchi*

TESI DI LAUREA

PRINCIPI DI TRATTAMENTO FISIOTERAPICO PER PAZIENTI OPERATI CON LA
TECNICA DI NUSS PER LA CORREZIONE DEL PECTUS EXCAVATUM (PE):
REVISIONE NARRATIVA

(Principles of physiotherapy treatment for patients operated with the Nuss technique for the
correction of Pectus Excavatum (PE): literature review)

RELATORE: Dott. Segat Marco

CORRELATORE: Dott. Segat Andrea

LAUREANDO: Pietro Pellizzer

Anno Accademico 2022-2023

INDICE

RIASSUNTO	3
ABSTRACT.....	4
INTRODUZIONE.....	5
Obiettivo della tesi.....	5
1. BACKGROUND	6
1.1 Cos'è il pectus excavatum (PE).....	6
1.2 Come si valuta il pectus excavatum.....	6
1.3 Manifestazioni cliniche del pectus excavatum	7
1.4 Trattamento chirurgico per la gestione del PE	8
1.5 Alternative al trattamento chirurgico.....	9
2. MATERIALI E METODI.....	10
3. RISULTATI.....	14
3.1 Effetti a seguito della procedura di nuss.....	14
3.2 Effetti a seguito della rimozione della/e barra/e	15
3.3 Proposte di trattamento nella fase pre-operatoria	16
3.4 Proposte di trattamento nella fase post-operatoria.....	16
3.5 Proposte di trattamento conservativo per la gestione del PE.....	19
4. DISCUSSIONE.....	24
4.1 Proposta di intervento	28
4.1.1 Parte pre-operatoria	28
4.1.2 Parte post-operatoria.....	30
4.1.3 Considerazioni sulla proposta realizzata	31
4.2 Limiti dello studio.....	33
5. CONCLUSIONI.....	34
BIBLIOGRAFIA	36

RIASSUNTO

Introduzione: il Pectus Excavatum (PE) è una deformità della parete toracica che può spesso causare limitazioni in diversi soggetti. Nella maggior parte dei casi viene risolta attraverso un intervento chirurgico e il più utilizzato è quello di Nuss. Ma come vengono gestiti i pazienti in seguito ad esso?

Obiettivo: lo scopo di questo progetto è individuare un programma riabilitativo, attraverso una revisione della letteratura scientifica, che possa essere proposto ai pazienti operati per la correzione del PE, mediante l'uso della tecnica di Nuss.

Materiali e metodi: è stata eseguita un'indagine consultando le banche dati informatiche di PubMed, PEDro, Cochrane Library e Google Scholar. Da queste, a seguito di un accurata selezione e definizione di determinati criteri di inclusione ed esclusione, sono stati ricavati 27 articoli. Dall'analisi di questi studi sono state raccolte le informazioni principali per la stesura del progetto. Per la ricerca non è stato posto alcun limite rispetto all'età della popolazione di studio degli articoli, outcome valutati, periodo di esecuzione dell'intervento chirurgico ed eventuali follow-up o tipologia di studi inclusi.

Risultati: vista la grande eterogeneità tra i diversi studi è stato deciso di suddividerli in 5 categorie:

1. Effetti a seguito della procedura di Nuss (è emerso che a seguito dell'operazione i valori della funzionalità polmonare, valutati tra i diversi pazienti, sono rimasti stabili o diminuiti);
2. Effetti a seguito della rimozione della/e barra/e (non sono stati registrati miglioramenti in nessuno dei parametri valutati);
3. Proposte di trattamento nella fase pre-operatoria (gli studi coinvolti propongono l'uso della Vacuum Bell (VB) per i diversi pazienti perché permette di diminuire il tempo trascorso in TI, anche se nel lungo termine le differenze tra chi ne ha usufruito o meno sono nulle);
4. Proposte di trattamento nella fase post-operatoria (in questa fase i diversi articoli hanno consigliato interventi come mobilitazioni precoci dei pazienti, esercizi legati alla componente respiratoria, una maggiore partecipazione alle diverse attività della vita quotidiana, una corretta educazione dei familiari e del paziente stesso, un'adeguata igiene posturale ed esercizi di rinforzo globale);
5. Proposte di trattamento conservativo per la gestione del PE (le proposte individuate in questi studi sono simili a quelle del capitolo precedente come l'uso della VB, indicazioni di esercizi legati alla meccanica respiratoria, consapevolezza delle posture, esercizi aerobici e l'uso di un'ortesi utilizzata in due studi brasiliani).

Conclusioni: Il programma proposto potrebbe eliminare o ridurre molti rischi e problematiche nei pazienti che presentano il PE. Un adeguato intervento di prevenzione è la chiave a cui molti professionisti, che gestiscono questa tipologia di pazienti, dovrebbero puntare per ottenere dei risultati soddisfacenti.

ABSTRACT

Introduction: Pectus Excavatum (PE) is a deformity of the chest wall that can often cause limitations in several subjects. In most cases it is resolved through surgery and the most used is the Nuss technique. But how are patients handled as a result of it?

Objective: the aim of this project is to identify a rehabilitation program, through a review of scientific literature, that can be proposed to patients operated for the correction of PE, through the use of the Nuss technique.

Methods: a survey was carried out by consulting the databases of PubMed, Pedro, Cochrane Library and Google Scholar. From these, following a careful selection and definition of inclusion and exclusion criteria, 27 articles were selected. From the analysis of these studies were collected the main information for the drafting of the project. For the research no limit has been set with respect to the population's age of the articles, outcome evaluated, period of execution of the surgery and any follow-up or the type of studies included.

Results: due to the great heterogeneity between the different studies it was decided to divide them into 5 categories: **1.** Effects following the Nuss procedure (it was found that lung function values, evaluated among different patients, remained stable or decreased as a result of the surgery); **2.** Effects following the removal of the bar/s (no improvement was recorded in any of the parameters evaluated); **3.** Treatment proposals in the pre-surgery phase (the studies involved propose the use of Vacuum Bell (VB) for different patients because it allows to reduce the time spent in IT, although in the long term the differences between those who have used it or not are zero); **4.** Treatment proposals in the post-surgery phase (at this stage the different articles recommended interventions such as early patient mobilization, exercises related to the respiratory component, greater participation in the different activities of daily life, proper education of family members and the patient himself, adequate postural hygiene and overall strengthening exercises); **5.** Proposals for conservative treatment for PE management (the proposals identified in these studies are similar to those of the previous chapter such as the use of VB, indications of exercises related to respiratory mechanics, posture awareness, aerobic exercises and the use of an orthosis used in two Brazilian studies).

Conclusion: The intervention proposed could eliminate or reduce many risks and problems in PE patients. Adequate preventive intervention is the key to which many professionals, who manage this type of patient, should aim to obtain satisfactory results.

INTRODUZIONE

Il Pectus Excavatum (PE) è una delle deformità della parete toracica che più spesso si possono identificare nelle persone. Questa malformazione può provocare in alcuni soggetti, oltre che a una limitazione nello svolgimento di alcune attività della vita quotidiana e alterazioni della funzionalità cardiopolmonare, una sensazione di disagio psicosociale che porta frequentemente all'isolamento e alla diminuzione nella partecipazione agli sport, sia individuali che di squadra.

Nella maggior parte dei casi per gestire il PE viene proposto, dal medico o specialista, di correggere la deformità mediante un intervento chirurgico: l'uso della tecnica di Nuss è il metodo più comunemente utilizzato. I pazienti devono poi proseguire il loro percorso attraverso un programma di riabilitazione e gestione infermieristica, per permetterli di migliorare le loro condizioni fisiche e poter tornare a svolgere le normali attività, con le dovute precauzioni.

Ciò che mi ha portato ad approfondire questo argomento, per lo sviluppo della tesi di laurea, è stato il fatto che anch'io, diversi anni fa, ho subito lo stesso intervento, avendo sviluppato durante la mia crescita la deformità del PE.

A seguito dell'operazione ho avuto modo di sperimentare un percorso riabilitativo che mi era stato proposto da un fisioterapista della struttura.

Dopo aver intrapreso questo corso di studi, ed essere entrato a contatto con degli aspetti della riabilitazione che avevo provato in prima persona, mi sono chiesto se all'interno della letteratura scientifica avessi potuto trovare qualcosa di diverso o in più, rispetto a quanto avevo vissuto con la mia esperienza da paziente, visto che alcuni elementi del mio percorso di cura erano stati gestiti con minor attenzione (in particolare la fase pre-intervento e la prosecuzione della riabilitazione una volta concluso il periodo di degenza all'interno dell'ospedale).

OBIETTIVO DELLA TESI

L'obiettivo di questo progetto di tesi è stato quindi quello di effettuare un'analisi e revisione della letteratura scientifica, per individuare un programma riabilitativo che potesse essere proposto ai pazienti operati per la correzione del PE, mediante l'uso della tecnica di Nuss.

Poi, con i dati raccolti è stato ipotizzato di realizzare una proposta riabilitativa che riassume le principali tipologie di intervento adottate, da poter applicare al paziente che avesse intrapreso questo percorso di cura; l'idea è quella di prevedere un programma riabilitativo a 360°.

BACKGROUND

COS'È IL PECTUS EXCAVATUM (PE)

Il PE è la più comune deformità congenita del torace (rappresenta oltre il 90% delle deformità della parete), nella quale la parete toracica anteriore è “affondata” a causa di una crescita anormale dello sterno e diverse costole; essa si traduce con un aspetto del torace concavo. Il difetto può variare da lieve a grave ed essere presente un’asimmetria (forma più diffusa), tra i lati sinistro e destro della parete toracica, colpendo in genere 4-5 costole insieme allo sterno (soprattutto il terzo inferiore di quest’ultimo). Si verifica in 1 su 300-400 nascite (generalmente più frequente nei maschi, con un’incidenza pari a 5:1); la gran parte dei casi vengono notati dalla famiglia alla nascita ma, durante la pubertà e la crescita, si nota un peggioramento del difetto. Le cause di questa malformazione non sono ancora note ma sembra possano derivare da anomalie della morfogenesi delle costole; si ritiene infatti che la crescita anormale tra la costola e la cartilagine causi la spinta dello sterno verso l’interno. Al momento nessuna malattia genetica ha dimostrato di essere direttamente responsabile dello sviluppo del PE, anche se è presente un 35% di ereditarietà familiare. ^{1,2}

COME SI VALUTA IL PECTUS EXCAVATUM

L’indice di Haller (HI) è una delle misure standard per valutare la deformità e può essere facilmente calcolato attraverso le sezioni assiali della TAC (dalle quali si possono anche rilevare eventuali spostamenti o coinvolgimenti cardiaci): esso si basa sul rapporto tra il diametro del torace trasversale interno (distanza orizzontale tra i due lati della gabbia toracica) e il diametro antero-posteriore (distanza tra le vertebre anteriormente e il punto più profondo della depressione sternale, nella parte posteriore dello sterno). Un valore normale equivale a circa 2.5 mentre, se il rapporto risulta maggiore di 3.2, la deformità è ritenuta grave e solitamente viene proposto l’intervento chirurgico; il grado di deformazione è direttamente proporzionale al valore dell’indice di Haller. ³

Per la valutazione cardiaca, invece, viene normalmente eseguito un elettrocardiogramma o ecocardiogramma che possono aiutare ad identificare anomalie cardiache. Inoltre, anche la valutazione delle funzionalità polmonare viene spesso eseguita nei pazienti con PE che possono avere un’alterazione della funzione dei polmoni, diminuzione dei volumi espiratori forzati e della capacità vitale. ³

Un altro parametro utilizzato, per valutare il PE, è il “Pectus Correction Index” (PCI). Questo indice è stato sviluppato nel tentativo di rimuovere la larghezza dal calcolo (rispetto ad HI), avendo poca relazione con la profondità del difetto. Il PCI traccia una linea orizzontale lungo la colonna vertebrale anteriore e, successivamente, vengono misurate due distanze: prima quella minima tra lo sterno

posteriore e la colonna vertebrale anteriore poi, la distanza massima tra la colonna anteriore e il margine interno della porzione più prominente del torace, sulla stessa sezione scelta per la distanza minima. La differenza tra le due rappresenta la quantità del difetto che caratterizza il soggetto.⁴

Per generare il dato, in percentuale, bisogna: eseguire la differenza tra le due misure, dividere il tutto per la misura più lunga e moltiplicare il risultato per 100. Con l'uso di questo indice quindi, affinché un soggetto abbia un PE, nel quale soffermarsi per definire una diagnosi o eseguire degli approfondimenti più completi, è necessario che ci sia un valore di almeno il 10% della profondità del torace. In base ad un confronto, eseguito tra HI e PCI, il valore dell'indice, con il quale può essere considerabile l'opzione di eseguire l'intervento chirurgico per correggere la deformità (paragonabile al 3.2 di Haller), deve essere pari al 28%.⁴

MANIFESTAZIONI CLINICHE DEL PECTUS EXCAVATUM

Molte delle persone che presentano un PE non sono caratterizzate da altre condizioni sottostanti mentre, in alcuni casi, questa deformità può essere associata a scoliosi, malattie cardiache congenite, sindrome di Marfan, sindrome di Down, sindrome di Ehlers-Danlos o osteogenesi imperfetta.¹

I sintomi sembrano essere correlati all'età: i giovani pre-adolescenti sono di solito asintomatici mentre, nella fase adolescenziale, i ragazzi possono presentare dolori alla schiena o al torace di origine muscolo-scheletrica, ridotta resistenza², oppressione toracica o tachicardia. Negli adulti, invece, si manifesta principalmente fatica e ridotta tolleranza all'esercizio fisico come sintomi più diffusi e comuni. La mancanza di respiro può essere attribuita ad una diminuzione dei volumi polmonari: l'auscultazione infatti ci rivela che i campi polmonari più distali hanno un minor afflusso d'aria.¹

Poi, possono essere presenti alcuni cambiamenti (a livello anatomico) come rotazioni e spostamenti del cuore nell'emitorace sinistro. Altra caratteristica, tipica dei pazienti con PE, è l'aumento della gittata cardiaca a causa dell'incremento della frequenza cardiaca, visto che il volume corrente non può aumentare. Lo "sfiguramento" inoltre, generato dal PE, può portare a ritiro sociale, bassa autostima, molestia da parte dei coetanei, ansia con sentimenti di stigmatizzazione e vergogna, con conseguente riduzione della qualità mentale della vita.^{1,2}

TRATTAMENTO CHIRURGICO PER LA GESTIONE DEL PE

L'indicatore principale per la correzione chirurgica è il disagio psicosociale, seguito da una ridotta tolleranza all'esercizio, dispnea e palpitazioni; inoltre, si cerca di ridurre la sintomatologia dolorosa e migliorare la capacità funzionale. La tempistica della chirurgia è fondamentale: per ridurre al minimo il rischio di complicanze post-operatorie, ottimizzare i risultati e ridurre le probabilità di recidive, l'intervento è meglio rinviarlo fino a dopo la crescita infantile (generalmente tra i 10 e 15 anni); questo non vale per i pazienti con grave PE e ridotta funzione cardiopolmonare, la cui situazione giustifica l'intervento eseguito anticipando le tempistiche ideali.^{1,3}

Negli anni, per la correzione del PE, sono state utilizzate diverse tecniche tra cui Ravitch (1949)¹, la quale prevede un'osteotomia sternale; attualmente usata in casi rari di pazienti con un'anatomia del PE complessa. La più recente, e maggiormente utilizzata, è la procedura di Nuss (1998)¹, definita anche riparazione minimamente invasiva del pectus excavatum (MIRPE): essa comporta l'inserimento di una barra d'acciaio retrosternale (al nichel sagomata, o altri materiali scelti in base al paziente e allo screening delle allergie ai metalli, che possono comporre la barra), attraverso due piccole incisioni nella parete, effettuate su entrambi i lati del torace. La barra, poi, viene ruotata per spingere lo sterno verso l'alto e ridurre la concavità; le estremità distali di quest'ultima vengono fissate alla gabbia toracica. Molti casi riescono ad essere corretti con l'uso di una sola barra ma, nei soggetti con PE più severi, può essere necessario usarne una seconda o più. Le complicazioni legate a questo intervento sono diverse, tra cui lo spostamento della barra o lacerazione cardiaca: per cercare di ridurle al minimo, l'uso di routine della guida "Thoracoscopic" e dei SET (tecniche di elevazione sternale), sono strategie molto utili per evitare complicanze importanti.

In media, la degenza ospedaliera post-operatoria è inferiore ad una settimana e, in questo periodo, il paziente viene costantemente seguito nella gestione del dolore attraverso un adeguato trattamento farmacologico. I soggetti, in genere, possono riprendere le normali attività quotidiane entro una settimana dall'intervento; sono comunque invitati ad astenersi da uno sforzo fisico pesante (per circa 6 settimane) e, dopo questo lasso di tempo, possono tornare a praticare attività aerobica, corsa o nuoto. La partecipazione a sport di contatto, come calcio o rugby, non dovrebbe essere ripresa fino alla rimozione della barra.^{1,3,5,6}

La fase finale, programmata per il MIRPE, consiste nella Pectus Bar Removal (PBR), ossia la rimozione della barra/e, solitamente a 2-3 anni dall'inserimento o comunque una volta che viene raggiunta la forma desiderata. La PBR consiste in una procedura "minore", anche se potrebbe essere associata a complicazioni importanti come emorragia di varie strutture mediastiniche: per aumentare la sicurezza del paziente è raccomandato l'uso di SET e/o toracosopia. La procedura di Nuss, in

generale, provoca comunque meno cicatrici e le prove eseguite nel corso degli anni indicano un minor rischio di infezioni e sanguinamento, rispetto alla tecnica di Ravitch.^{3,6}

ALTERNATIVE AL TRATTAMENTO CHIRURGICO

Nei casi più lievi/moderati, o pazienti che preferivano non sottoporsi all'intervento chirurgico, la terapia con l'uso della VB viene utilizzata come opzione di trattamento alternativa alla chirurgia. La VB consiste in una ventosa, attaccata alla parte anteriore del torace, che copre la depressione dello sterno. Generando una pressione negativa, fino al 15%, lo sterno e le costole si sollevano (normalmente entro 1-2 minuti). Il tempo di applicazione, che viene suggerito, varia da almeno 30 minuti, per due volte al giorno, fino a diverse ore; il trattamento è raccomandato per almeno 12-15 mesi.¹

La terapia è controindicata se presenti disturbi scheletrici come l'osteogenesi imperfetta, malattia di Glisson, vasculopatie, coagulopatie e alcuni disturbi cardiaci. Gli effetti collaterali, dell'uso e applicazione della VB, comprendono ematoma sottocutaneo, sanguinamento parenchimale, dorsalgia e parestesia momentanea degli arti superiori.¹

MATERIALI E METODI

Come è già stato definito in precedenza, lo scopo di questa tesi è quello di effettuare un'analisi e revisione della letteratura per individuare un programma riabilitativo da proporre ai pazienti operati, con procedura di Nuss, per la correzione del Pectus Excavatum (PE).

È stata quindi condotta una ricerca bibliografica, nel periodo compreso tra dicembre 2022 e gennaio 2023 (fino al 27/01/23); eventuali articoli o studi oltre questa data non possono essere inclusi nella seguente revisione.

L'indagine si è svolta consultando le banche dati informatiche di *PubMed*, *PEDro*, *Cochrane Library* e *Google Scholar*.

Per effettuare la *raccolta* degli articoli sono state utilizzate le seguenti keywords, combinate con l'operatore booleano "AND", che insieme hanno composto la stringa di ricerca (*Tabella 1*).

COMPOSIZIONE DELLA STRINGA DI RICERCA
("nuss surgery" OR "pectus excavatum") AND ("postoperative treatment" OR "postoperative exercise" OR "postoperative physiotherapy" OR "exercise" OR "rehabilitation" OR "rehabilitation after surgery" OR "physiotherapy after surgery" OR "exercise after surgery")

Tabella 1 – Composizione della stringa di ricerca

La stringa è stata definita con questa modalità (utilizzando diverse keywords) affinché si potessero individuare il maggior numero di risultati possibili, inerenti all'argomento scelto, ed evitare che alcuni articoli, che potessero essere rilevanti, non venissero analizzati.

La scelta di non utilizzare alcune keywords singolarmente, come "pectus excavatum" o "nuss surgery", è stata fatta per evitare di focalizzarsi su aspetti svianti rispetto all'obiettivo della nostra ricerca (maggiormente legati ad elementi chirurgici di interesse propriamente medico-chirurgico).

In *Google Scholar*, invece, sono state utilizzate solamente le parole chiave "nuss surgery" e "rehabilitation", associate all'operatore booleano "AND".

Al termine della fase di raccolta, i risultati delle ricerche sono stati quindi messi insieme.

Successivamente è stata iniziata la fase di *selezione* degli articoli: per evitare di scegliere studi che potessero risultare inappropriati, rispetto al lavoro di revisione che si vuole svolgere, sono stati applicati i seguenti criteri di inclusione ed esclusione (*Tabella 2 e 3*).

CRITERI DI INCLUSIONE (C.I.)
1. Articoli che presentino un programma/protocollo riabilitativo proposto ai pazienti operati per il PE, a seguito della procedura di Nuss
2. Articoli in cui si gestisca il PE attraverso un intervento fisioterapico o strettamente correlato ad esso
3. Articoli che parlino di un trattamento conservativo per la correzione del PE
4. Studi che utilizzino apparecchiature come la “Vacuum Bell” per la gestione del PE
5. Articoli che analizzino la meccanica toracica prima e dopo l’intervento di Nuss
6. Studi che evidenzino le complicanze a seguito dell’intervento chirurgico
7. Articoli che si focalizzino sui risultati ottenuti dopo Nuss
8. Studi che presentino gli esiti/resultati dopo intervento di rimozione delle barre, ed eventuali complicanze
9. Articoli scritti in lingua inglese o italiana
10. Studi pubblicati negli ultimi 25 anni
11. Articoli citati all’interno della bibliografia degli studi selezionati, rispondenti ai C.I. sopracitati

Tabella 2 – Criteri di inclusione

CRITERI DI ESCLUSIONE (C.E.)
1. Articoli dove i pazienti esaminati avessero problematiche non correlate al PE o all’intervento chirurgico
2. Studi incentrati solamente sulla tecnica chirurgica (aspetti propriamente medico-chirurgici)
3. Articoli che trattino il PE con tecniche diverse da quella di Nuss (eccetto combinazioni di diverse tecniche che comprendano comunque Nuss)
4. Studi pubblicati prima dell’avvento della tecnica di Nuss
5. Articoli centrati solamente sulla gestione del paziente attraverso terapia farmacologica

Tabella 3 – Criteri di esclusione

Per la ricerca non è stato posto alcun limite rispetto all'età della popolazione di studio degli articoli, outcome valutati, periodo di esecuzione dell'intervento chirurgico ed eventuali follow-up o tipologia di studi inclusi; si è voluto analizzare la maggior quantità di materiale possibile, viste le poche informazioni dettagliate in letteratura, affinché questo lavoro acquisisse maggiore valenza scientifica, dando alla tesi una base più concreta e solida.

Una volta rimossi gli articoli doppi, la prima fase di selezione è stata eseguita mediante la lettura dei titoli degli studi rimanenti (930). Di questi ne sono stati eliminati 768, mentre i restanti sono stati sottoposti ad un secondo screening attraverso la lettura degli abstract (162), che ha portato ad escluderne altri 119.

Degli studi rimasti (43) è stato letto il full-text integrale di ognuno di essi che ci ha permesso di eliminarne altri 16, nel rispetto di tutti i criteri di inclusione ed esclusione prestabiliti.

Terminata la fase di raccolta e selezione sono stati quindi inclusi 27 articoli.

Tutti i passaggi appena descritti sono stati riproposti e illustrati, in maniera schematica, all'interno della flow-chart (*Figura 1*).

Inoltre, come specificato all'interno del C.I. n° 11, qualora durante la stesura dei risultati lo si fosse ritenuto necessario è stata valutata la possibilità di includere ulteriori articoli, citati all'interno della bibliografia degli studi analizzati, purché soddisfacenti i restanti 10 criteri di inclusione.

Definiti gli articoli sono state estrapolate le informazioni fondamentali, ritenute più adeguate e utili, ai fini della stesura della tesi e al raggiungimento dell'obiettivo finale.

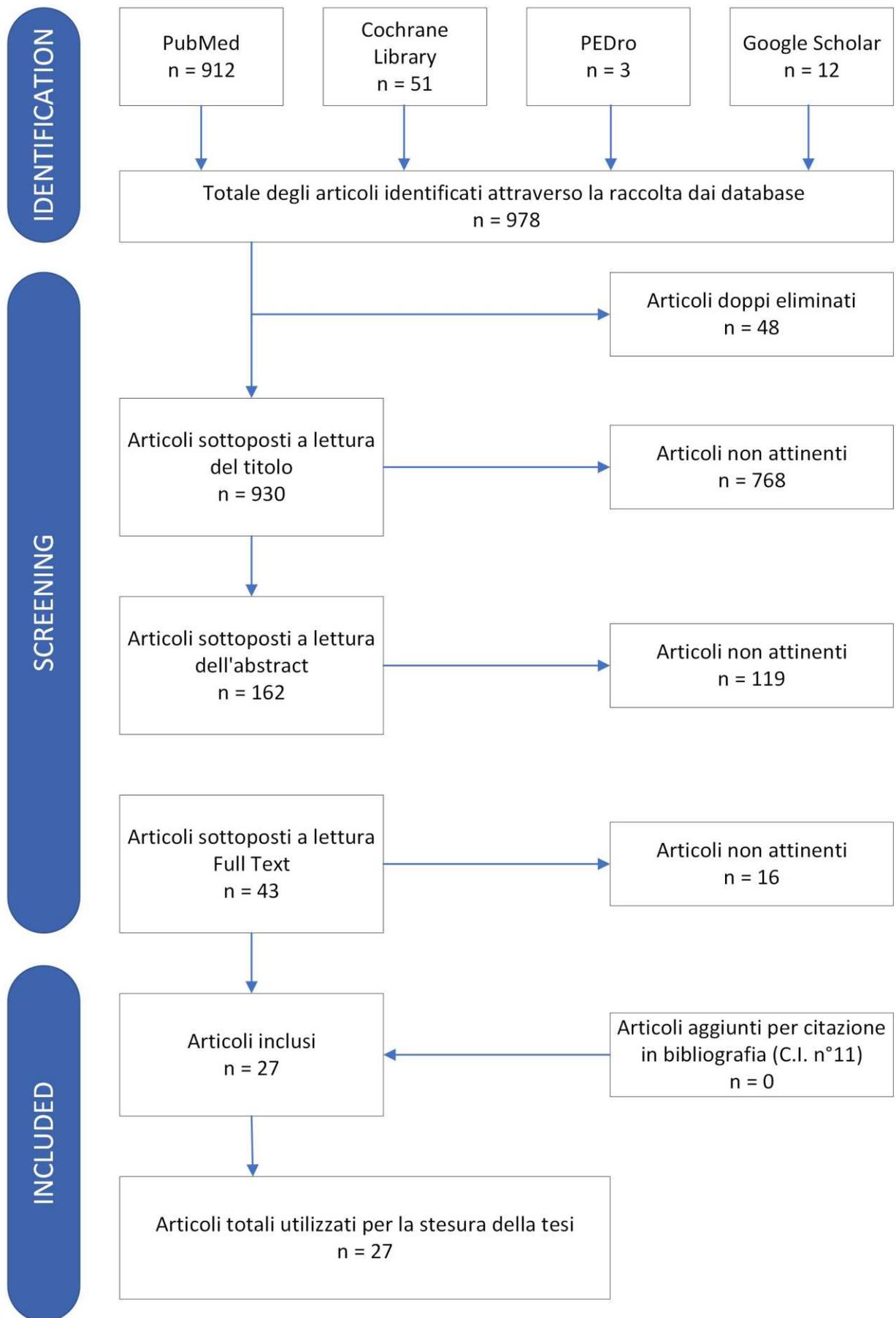


Figura 1 – Flow-chart riassuntiva delle fasi di selezione degli studi

RISULTATI

Nel seguente capitolo, a seguito delle fasi di selezione ed inclusione degli articoli più adatti per la stesura della tesi, i risultati ottenuti dalla ricerca verranno esposti e suddivisi in diversi sottocapitoli, affinché si possano evidenziare gli aspetti principali da ognuno di essi.

Essendoci molta eterogeneità tra i diversi studi, rispetto ad elementi come popolazione, outcome valutati, intervento e periodo di follow-up, si è deciso di raccogliere solo le informazioni più adeguate e inerenti all'obiettivo del nostro studio.

Gli articoli che si andranno ad analizzare, come già definito in precedenza, sono 27: da alcuni sono stati raccolti i dati degli "effetti" che l'operazione porterà al paziente rispetto alla dinamica e funzionalità respiratoria mentre, con gli altri, ci si è focalizzati sugli aspetti riabilitativi proposti sia a seguito dell'intervento chirurgico, sia nella fase pre-intervento o conservativa.

I risultati sono stati quindi descritti nei seguenti capitoli:

EFFETTI A SEGUITO DELLA PROCEDURA DI NUSS

Dal primo studio analizzato ⁷ è emerso che, a seguito della meta-analisi eseguita su alcuni articoli, c'è stata una tendenza ad una diminuzione della FEV1 (volume espiratorio forzato in 1 secondo) e FVC (capacità vitale forzata) dopo l'intervento chirurgico, rispetto ai dati rilevati nel pre-operatorio. Inoltre, anche la CPT (capacità polmonare totale) ha mostrato una diminuzione dei suoi valori (nonostante sia stata considerata non statisticamente significativa).

Nell'articolo ⁵, invece, che presentava una popolazione di 80 pazienti (età compresa tra 7-30 anni), si è visto che dai test della funzionalità polmonare i valori erano anch'essi inferiori a 6 mesi dall'intervento; solo FEV1 è rimasto stabile mentre, valutato il rapporto FEV1/FVC, si è scoperto avere risultati maggiori rispetto alla fase pre-intervento. In un altro studio ⁸, con una popolazione compresa tra 7-34 anni, nei diversi follow-up a 6 e 12 mesi dall'operazione c'è stata una diminuzione della VO₂/kg (assorbimento di O₂ per kg di peso corporeo, utile per determinare la capacità di esercizio dei singoli pazienti); essi inoltre fanno una riflessione sul fatto che i pazienti, a seguito della procedura di Nuss, dovrebbero essere incentivati e motivati a partecipare ad attività sportive per mantenere un livello di condizionamento adeguato, non rilevato nella popolazione studiata. Nell'articolo ⁹, con una popolazione di 46 pazienti con età tra 18-55 anni, si utilizza il 6MWT per valutare la capacità di esercizio prima, 1, 3 e 6 mesi dopo la correzione chirurgica: la distanza è migliorata nel tempo ma non è significativamente aumentata rispetto al follow-up, a un mese dall'intervento.

Indagando i dati emersi dallo studio ¹⁰, che includeva 19 pazienti con età di almeno 21 anni, si è visto che i dati relativi a VO₂/kg, FVC, FEV₁ e FEV₁/FVC non sono incrementati a un anno dall'inserimento delle barre: la funzione cardiopolmonare si è quindi mantenuta stabile rispetto ai valori pre-operatori.

Con l'articolo ¹¹ è stata indagata la cinematica della parete toracica, prima e 6 mesi post-intervento, in 13 soggetti con PE: i risultati emersi evidenziano come i volumi a fine espirazione della gabbia toracica superiore siano aumentati mentre, a livello della gabbia toracica inferiore e dell'addome, non ci sono stati cambiamenti significativi (simili alla fase pre-operatoria). I dati sono stati valutati a riposo e a seguito della massima ventilazione volontaria (MVV). Risultati simili sono stati ritrovati all'interno dello studio ¹², dove i volumi a fine espirazione erano ridotti a livello della gabbia toracica (indicando una diminuzione della mobilità durante l'atto respiratorio, sia a riposo che dopo l'esercizio) mentre, nel compartimento addominale, si sono mantenuti stabili sia prima che dopo l'operazione. Inoltre è stata notata una riduzione della FVC, FEV₁, RR; il VT (volume corrente) è leggermente migliorato dopo 6 mesi rispetto alle misurazioni eseguite subito dopo l'intervento (durante il ricovero), ma non è mai tornato ai valori pre-operatori.

EFFETTI A SEGUITO DELLA RIMOZIONE DELLA/E BARRA/E

Analizzando l'articolo ¹³, nel quale sono stati studiati 9 pazienti (età tra 17-23 anni) appena prima e 6 settimane dopo l'intervento di rimozione della barra di Nuss, è emerso che nei test effettuati non c'è stata una differenza significativa in questo intervallo di tempo: il volume corrente, FEV₁/FVC e la RR sono risultati inalterati a seguito della rimozione della barra, sia nella misurazione a riposo che durante l'esercizio. In entrambi i test è emerso esserci comunque un aumento significativo del contributo della gabbia toracica diaframmatica a seguito della rimozione della barra, ma la dimensione dell'effetto prodotto era lieve.

Un altro studio indagato ¹⁴ va a valutare l'effetto dell'intervento di Nuss prima, 6 mesi e 2 anni dopo l'inserimento (comunque prima della rimozione) e 6 mesi a seguito della rimozione; i pazienti che hanno completato tutti i follow-up sono stati 53, con età compresa tra 6-32 anni. I parametri valutati sono stati TLC o CPT (capacità polmonare totale), FRC (capacità funzionale residua), VT, FEV₁ e la MEF50 (massimo flusso espiratorio al 50% della FVC): non sono merse differenze significative in nessuno degli elementi analizzati (tra i valori pre-operatori e quelli a 6 mesi dalla rimozione della barra). Assenti quindi miglioramenti della funzione polmonare.

PROPOSTE DI TRATTAMENTO NELLA FASE PRE-OPERATORIA

All'interno dell'articolo ² si è voluto indagare se il trattamento del PE nella fase pre-operatoria, con l'uso della Vacuum Bell (VB), potesse portare a dei risultati migliori rispetto all'esecuzione diretta dell'intervento. Dei 127 soggetti inclusi, 27 sono stati sottoposti all'uso della VB con una media di 17 mesi (minimo 3 e max 78 mesi). L'apparecchio, che genera una pressione negativa fino al 15% inferiore alla pressione atmosferica, permette di sollevare lo sterno e le costole: il tempo di applicazione può variare da 30 minuti, per due volte al giorno, fino a diverse ore, con una durata del trattamento consigliata di almeno 12-15 mesi. Dai risultati ottenuti il tempo trascorso in terapia intensiva è stato più breve nei pazienti sottoposti a VB pre-operatoria ma, se si guardano i dati nel lungo termine (circa 7-9 anni dopo l'intervento), non emergono differenze significative tra i due gruppi.

PROPOSTE DI TRATTAMENTO NELLA FASE POST-OPERATORIA

Dal primo studio preso in considerazione ¹ viene definito un programma riabilitativo, proposto subito dopo l'intervento chirurgico, ad una paziente di 9 anni con PE. Prima dell'operazione, la paziente e la famiglia hanno avuto un colloquio con il fisioterapista per definire gli obiettivi della riabilitazione post-operatoria, in modo da evitare l'insorgenza di eventuali complicanze e facilitare un recupero più rapido. Uscita dalla sala operatoria, la bambina è stata sottoposta ad un adeguato trattamento farmacologico e di ossigenoterapia, tramite cannule nasali, con flusso di 3 litri/min. L'intervento fisioterapico è iniziato 30 minuti dopo il ricovero in terapia intensiva. Gli obiettivi definiti, una volta valutata la paziente, sono stati prevenire atelettasie, infezioni toraciche a causa della tosse inibita, incoraggiare la mobilitazione precoce (per promuovere la ventilazione) e tornare a svolgere le normali funzionalità, coinvolgendo la famiglia durante tutto il percorso.

La paziente è stata quindi trasferita, 30 minuti dopo il ricovero, in una sedia (con un'adeguata gestione del dolore) ed incoraggiata a rimanere seduta per quanto più tempo riuscisse, favorendo ventilazione-perfusione e ossigenazione dei tessuti. È stata incaricata poi di eseguire un ciclo attivo di tecniche di respirazione (ACBT), focalizzandosi soprattutto su esercizi di espansione toracica (respirazione profonda) e di controllo della respirazione (respirazione diaframmatica), per permettere all'aria di raggiungere tutti i segmenti polmonari. Inoltre le è stato insegnato e somministrato l'utilizzo della PEP bottle (da eseguire 10 volte ogni ora di veglia) e di un incentivatore volumetrico, adeguatamente regolato dal fisioterapista, con una difficoltà idonea per la paziente (da eseguire 6 inspirazioni ogni ora di veglia); con questo strumento il terapeuta, ogni volta che era presente, disponeva la mani sulla gabbia toracica della bambina, sopra i segmenti basali dei polmoni, per incoraggiare l'espansione della parete e fornire un feedback durante l'atto inspiratorio. La paziente, poi, ha eseguito la FET

(tecnica di espirazione forzata), tosse attiva efficace ed espettorazione durante tutte le sedute di trattamento (per rimuovere eventuali secrezioni dalle vie aeree).

Nella seconda fase del suo percorso è stata trasferita in sedia dal fisioterapista e man mano in autonomia ha iniziato a partecipare maggiormente alle diverse attività, ha progredito nel cammino aumentando di volta in volta la distanza percorsa e, una volta trasferita in reparto al terzo giorno post-operatorio, ha continuato a muoversi in maniera indipendente (scale eseguite con l'uso del corrimano). È stata promossa anche una parte di educazione per la famiglia e la paziente, da parte del fisioterapista e degli infermieri, per facilitare l'auto-cura e l'indipendenza della bambina durante le varie attività. Alla dimissione (5° giorno) tutte le ADL sono state incoraggiate (presente solo una leggera difficoltà nel chinarsi per allacciarsi le scarpe o spazzolarsi i capelli con movimenti di elevazione della spalla superiori a 90°), assenti secrezioni; dopo 6 settimane le è stato permesso il sollevamento di pesi superiori a 5 kg e ritorno allo sport senza contatto (a 3 mesi con contatto); il tutto per evitare spostamenti delle barre nelle settimane successive alla dimissione. Data indicazione di evitare movimenti di rotazione e flessione laterale del tronco per alcune settimane, gestione delle scale con eventuale corrimano (non desaturava o lamentava dolore durante le attività) e prosecuzione degli esercizi respiratori per almeno una settimana dalla dimissione.

Nell'articolo ¹⁵, invece, viene utilizzato un protocollo (ERAS) che prevede di standardizzare il pacchetto di cure pre, intra e post-operatorie; tutto questo per ottimizzare la mobilità funzionale e ridurre infezioni e dolore. Sono stati inclusi 109 pazienti, con età al momento dell'operazione non superiore a 21 anni. Nella fase pre-operatoria i soggetti sono stati sottoposti ad esercizi di stretching (del torace e del dorso) per 3 giorni, affinché potessero migliorare la tenuta della parete toracica, la forma fisica e il dolore post-chirurgico, accelerando il processo di recupero. L'educazione del paziente, a ciò che lo attendeva e quello che avrebbe dovuto fare, ha aiutato molto il decorso ospedaliero: lo stretching ed esercizi pre-operatori sono stati poi riproposti nella fase post-intervento e, due settimane dopo la dimissione, i pazienti sono stati incaricati di iniziare una gamma di esercizi di movimento funzionale sviluppati dai fisioterapisti, per portare in allungamento il muscolo pettorale e trapezio, al fine di ridurre episodi di spasmi muscolari o di minor tenuta della parete toracica.

Mentre, nello studio ¹⁶, si propone un intervento di riabilitazione respiratoria aggressiva, subito dopo l'operazione. Sono stati valutati 34 pazienti divisi in due gruppi (uno con riabilitazione respiratoria, A, e l'altro senza alcun intervento, B). È stato utilizzato un incentivatore di volume (Coach 2) per l'esecuzione degli esercizi: per i primi 4 giorni tutti i pazienti sono stati sottoposti a terapia di in-sufflation per prevenire eventuali atelettasie post-operatorie mentre, dal 5° giorno, è stato somministrato al gruppo A l'incentivatore (4 set per 10 volte al giorno). Dopo la dimissione i pazienti del gruppo A hanno continuato l'esercizio con 20 set, per 2 volte al giorno, per 2 o 3 mesi, affinché

aumentassero i valori rispetto a quelli pre-operatori; il gruppo B, invece, non ha eseguito alcun esercizio. I risultati hanno dimostrato che sebbene alla dimissione non ci fossero grandi differenze tra i 2 gruppi, i parametri del gruppo A, a 3 mesi dall'intervento, erano aumentati notevolmente rispetto a quelli del gruppo B che risultarono inferiori ai dati pre-operatori. Anche nell'articolo ¹⁷ viene proposto di utilizzare l'incentivatore (10 set per ogni ora di veglia): l'unica differenza sta nel fatto che nei primi giorni post-operatori, compreso il giorno stesso dell'operazione, il paziente è stato mobilizzato dal letto alla sedia, ha man mano cominciato a sedersi autonomamente su di essa, ha iniziato a deambulare per la stanza e nelle diverse sale e infine è stato ricondizionato allo svolgimento delle diverse attività della vita quotidiana, già al 3° giorno dall'operazione (seguito da terapeuta occupazionale e fisioterapista). Questo approccio ha permesso una diminuzione della durata del soggiorno ospedaliero, un miglior recupero e gestione del dolore.

Con un altro studio analizzato ¹⁸ si è visto che un programma di riabilitazione precoce (entro le prime 24 ore dopo l'intervento) ha portato a migliorare la capacità di esercizio funzionale alla dimissione, nei pazienti sottoposti a questo tipo di trattamento (20 pazienti), rispetto a quelli che hanno seguito il protocollo standard (trattati dal giorno dopo l'operazione; 20 pazienti). I soggetti sottoposti a riabilitazione precoce hanno eseguito esercizi respiratori di espansione polmonare (6 serie, con intervalli tra una e l'altra, da 10 ripetizioni), ortostatismo in condizioni di sicurezza ed esercizi fisici attivi per AASS e AAI (serie da 10 ripetizioni).

Un altro articolo ¹⁹, che affronta un caso studio, descrive l'efficacia di un percorso riabilitativo di un paziente, a 8 settimane dall'intervento chirurgico di Nuss, per la correzione del PE (inizialmente sottoposto a Ravitch all'età di 7 anni ma, per diverse complicanze insorte negli anni, è stato rioperato all'età di 20 anni con Nuss). Dopo la procedura chirurgica gli era stato consigliato, per i primi 3 mesi dall'intervento, di evitare di flettere e ruotare il torace, portare pesi e partecipare a sport di contatto. A seguito di una visita fisioterapica ed esecuzione di un esame spirometrico, sono state individuate diverse alterazioni: postura scorretta con anteposizione di spalle e scapole, muscoli dorsali allungati che hanno portato a sviluppare ipercifosi toracica, debolezza muscolatura addominale e compromissione della respirazione, con valori di FVC, FEV1, FEV1/FVC e dell'incentivatore volumetrico (2300ml/min) notevolmente diminuiti rispetto alla normalità. Per il paziente è stato quindi realizzato un programma per migliorare le sue condizioni, eliminare la distonia muscolare e ripristinare la corretta mobilità articolare (inizialmente con stretching passivo e man mano con proposte di lavoro attivo). Il miglioramento della postura si è sviluppato attraverso aggiustamenti parziali dei diversi segmenti che combinati poi tra loro hanno portato ad una correzione globale. All'inizio gli esercizi si basavano su posizioni che liberavano la colonna vertebrale dalla compressione assiale (paziente supino o inginocchiato e, gradualmente, in posizione seduta e poi in

pie di); questo ha quindi permesso di aver un maggior controllo della postura: prima aderendo ad una superficie stabile, poi tramite controllo visivo di uno specchio e infine utilizzando la propriocezione. Per rafforzare la muscolatura indebolita sono stati utilizzati esercizi di mantenimento e gestione della postura corretta, per tutta la durata del trattamento (con l'uso di resistenze come Thera-Band), senza perdere gli aggiustamenti suggeriti. In una fase successiva sono stati introdotti anche aspetti legati alla componente respiratoria; questa scelta è stata fatta per permettere al paziente di respirare incrementando la capacità vitale dei polmoni, rinforzare la muscolatura respiratoria e aumentare la mobilità toracica durante l'atto respiratorio. Grazie a questa tipologia di intervento adottata, della durata di 4 settimane, il paziente è riuscito a migliorare la sua postura, potenziare la muscolatura deficitaria ed incrementare le performance respiratorie in tutti i parametri valutati all'inizio del trattamento (all'incentivatore ha ottenuto 3150ml/min).

PROPOSTE DI TRATTAMENTO CONSERVATIVO PER LA GESTIONE DEL PE

All'interno dell'articolo ⁶ viene proposto, come trattamento conservativo, l'uso della Vacuum Bell (VB) per pazienti pediatrici e giovani adolescenti, vista l'elasticità e flessibilità della parete toracica. Lo strumento è stato proposto per 12 mesi consecutivi ad alcuni pazienti con lieve deformità, ottenendo dei risultati eccellenti (non sono presenti indicazioni sulle tempistiche per il suo utilizzo). Il medesimo strumento è stato utilizzato in un altro studio ²⁰: 60 pazienti (età compresa tra 6-35 anni) hanno portato la VB per un minimo di 30 minuti fino ad un max di 5 ore, per almeno 2 volte al giorno. I risultati hanno mostrato un'elevazione sternale di 1-2 cm dopo 1 mese nell'85% dei pazienti mentre, dopo 5 mesi, lo sterno è stato sollevato ad un livello normale in 12 pazienti (20%). La VB viene anche proposta come strategia utile per la preparazione del paziente all'intervento chirurgico.

Inoltre, anche nello studio ²¹ è stata usata la VB: una popolazione di 73 pazienti, divisi in gruppo 1 (17 pazienti con età compresa tra 18-40 anni) e gruppo 2 (56 pazienti con età compresa tra 3-17 anni), è stata selezionata e istruita per utilizzare questo apparecchio, insieme ad esercizi e attività specifiche. Durante la prima settimana la VB è stata utilizzata 3 volte al giorno, per 45-60 minuti ogni sessione; al termine di questo periodo i pazienti sono stati istruiti ad aumentare la durata e l'uso sia durante la notte, sia nel corso della giornata. Una volta raggiunta la correzione completa la VB è stata proseguita per altri 6 mesi, per alcune ore durante il giorno, affinché il miglioramento della deformità fosse stabile e consolidato. Della popolazione, 23 pazienti hanno mostrato una correzione completa (2 dal gruppo 1 e 21 dal gruppo 2); la durata media del trattamento è stata di 10 mesi, con un uso giornaliero tra le 4-8 ore; i restanti pazienti hanno continuato il trattamento ottenendo comunque dei miglioramenti. Nei pazienti più giovani la VB ha degli effetti maggiori, rispetto alla popolazione adulta.

Un programma simile è stato utilizzato in un diverso articolo ²², nel quale 26 pazienti (tra gli 11-18 anni) sono stati suddivisi a metà tra due gruppi: uno trattato con VB mentre, il secondo, con VB + fisioterapia. L'uso della Vacuum Bell è stato raccomandato, in entrambi i gruppi, per almeno 30-60 minuti, due volte al giorno, per 12 settimane (inizialmente proposto di iniziare con sessioni di 10-15 minuti e man mano progredire con il tempo). I pazienti del gruppo 2, poi, hanno seguito un programma di fisioterapia della durata di 45 minuti, per due volte al giorno, per tutti i giorni ad eccezione di uno, in cui venivano richiamati in struttura per essere seguiti dai fisioterapisti di persona. Le attività proposte per casa comprendevano 10-12 esercizi di respirazione, per 2-3 volte al giorno, ed esercizi muscolo-scheletrici, per almeno 3-4 volte a settimana. Durante il periodo di riabilitazione gli esercizi sono stati gradualmente intensificati in base alle condizioni del paziente: la parte polmonare comprendeva respirazione diaframmatica, superiore, media e inferiore, laterale costale ed esercizi respiratori per ogni lobo polmonare. Sono stati assegnati anche esercizi in posizione prona, combinati con quelli precedenti (25 minuti a sessione di fisioterapia); se i pazienti presentavano una deformità asimmetrica gli veniva impedito di respirare dal lato meno depresso. Gli esercizi muscolo-scheletrici, invece, sono stati decisi dopo aver valutato la distorsione posturale, tenuta dei muscoli e forza del paziente. Essi includevano: stretching, rafforzamento, consapevolezza della postura, mobilizzazioni e manipolazioni. Se la mobilità del tronco e gli esercizi di respirazione risultavano adeguati, venivano insegnati ai pazienti anche esercizi aerobici supplementari (permessi solo ad un mese dall'inizio del trattamento, per 10 minuti a sessione). Ogni programma è stato realizzato in base alla deformità del paziente, in combinazione con esercizi di respirazione segmentale. Lo stretching, inizialmente proposto per 5-10 sec, poi aumento a 30 sec-1 minuto, includeva i flessori laterali e antero-posteriori del capo, muscoli pettorali e dorsali. La parte di rinforzo (due volte al giorno, per 3-4 volte a settimana) era prevista per i muscoli respiratori accessori, trapezio medio e inferiore, dentato anteriore, romboidi, muscoli della cuffia dei rotatori, estensori del tronco, quadrato dei lombi, retto addominale e obliqui interni ed esterni. Oltre a questi sono stati aggiunti esercizi di propriocezione posturale, manipolazioni e mobilizzazioni per aumentare la mobilità della colonna e del torace. Al termine dei 3 mesi di trattamento i pazienti del gruppo 2 (rimasti in 11 e per i quali era previsto un programma di fisioterapia), hanno avuto un'elevazione sternale media di 12,86 mm; quasi il doppio rispetto a quella del gruppo 1 (6,66 mm; solo 12 hanno completato il percorso). Questo ha portato inoltre ad un miglioramento delle distorsioni posturali e qualità fisiologica della vita per i pazienti del gruppo 2.

Un'altra ortesi è stata utilizzata in un diverso articolo ²³: essa genera una pressione costante sulla sporgenza anomala (a livello delle ultime costole, abbassandole) fino a portare all'elevazione della depressione e quindi al rimodellamento osseo; il tutto è stato unito all'esecuzione di esercizi specifici

per rafforzare la parete toracica anteriore. Sono stati inclusi 84 pazienti (età media di 13 anni e con una deformità toracica che copriva l'area sopra e sotto la linea del capezzolo), i quali sono stati istruiti nel portare l'ortesi per almeno 23 ore al giorno (minimo 18), consentendoli di rimuoverla solo per l'esecuzione di attività in acqua o sport di contatto; la forza di compressione è stata regolata dal paziente mantenendola ad un livello confortevole. Dopo almeno 24 mesi di trattamento i dati dimostrano che l'uso di questo strumento, associato ad esercizi specifici, ha portato ad ottimi risultati nel 70% dei pazienti (maggiore in quelli con una deformità più lieve) che hanno aderito con costanza al percorso; quando invece l'uso dell'apparecchio era irregolare, solo il 29% ha avuto buoni risultati. Uno studio simile ²⁴, ha utilizzato la stessa metodica di trattamento (ortesi + esercizi specifici) in 115 pazienti che presentavano la zona depressa limitata alla sola regione inferiore della linea del capezzolo. I soggetti, quindi, dovevano tenere l'ortesi con le medesime tempistiche già descritte sopra ed eseguire i diversi esercizi (da svolgere almeno 5 volte a settimana, mantenendo la max inspirazione durante la contrazione concentrica). Inizialmente insegnati dal fisioterapista, ed adattati in base all'età del paziente, gli esercizi assegnati sono stati i seguenti (per entrambi gli articoli): abduzione e contemporanea estensione contro-resistenza degli AASS, estensione del tronco in posizione prona, piegamenti, sit-up, "crocifisso" e soffiare in un palloncino per 10 minuti. Anche qui i risultati sono stati soddisfacenti se l'uso dell'ortesi, associato ad esercizi, era regolare (il 62% dei pazienti hanno ottenuto un buon miglioramento della deformità). Ad un anno dalla fine del trattamento non sono insorte recidive nei diversi pazienti.

Nell'articolo ²⁵ è stato proposto a 14 pazienti (età compresa tra 5-14 anni), affetti da PE, un programma basato sull'esercizio fisico per fermare o rallentare la progressione della deformità e migliorare quindi la postura e i parametri respiratori. Il percorso è durato 12 settimane (30 minuti al giorno) e prevedeva: una sessione iniziale di stretching ed esercizi respiratori, rinforzo dei muscoli respiratori, aumento della mobilità ed espansione toracica e miglioramento della postura. Nelle prime 3 settimane ogni esercitazione è stata eseguita in 3 serie da 10 ripetizioni mentre, dopo questo periodo, si è passati a 4 serie da 10. La correzione della postura prevedeva la regolazione della posizione del capo, riduzione della cifosi toracica e miglioramento dell'espansione toracica; gli esercizi venivano eseguiti in posizione supina, in ginocchio, seduti o in piedi con controllo visivo sullo specchio e, in una fase avanzata, usando la propriocezione. Dopo 3 settimane sono stati aggiunti esercizi aerobici per migliorare la funzione cardiopolmonare (ciclismo o corsa su tapis roulant). I parametri respiratori sono notevolmente migliorati in tutti i pazienti, soprattutto FVC, FEV1 e la capacità funzionale, valutata con il 6MWT.

Analizzando invece un altro studio ²⁶, si vanno a valutare gli effetti di un programma di fisioterapia individualizzato per un soggetto di 22 anni con PE e dolore bilaterale alla spalla. L'intervento scelto,

realizzato in base alle debolezze identificate nel paziente, comprendeva esercizi cardiopolmonari e ortopedici, includendo aspetti legati alla respirazione e alla componente aerobica (da eseguire 3-5 volte a settimana, con una progressione in base ai sintomi e alla Borg scale). La parte respiratoria riguardava la sia respirazione diaframmatica, sia quella laterale-costale (con e senza facilitazione manuale), usando uno stretch rapido, assistito e indipendente, sugli addominali e aree costali laterali. Altri esercizi proposti sono stati quelli di stretching e rafforzamento muscolo-scheletrico, molti dei quali eseguiti in quadrupedica (per favorire l'effetto della gravità e promuovere una maggiore espansione toracica).

Per l'intervento cardiorespiratorio sono stati scelti, invece, esercizi di respirazione diaframmatica, di ritenzione del respiro ed aerobici; questi ultimi erano da eseguire a piedi, durante l'attività di jogging o in bicicletta (cadenza di 60 giri al minuto); per 10-20 minuti, fino a raggiungere 20-30 minuti di esercizio aerobico continuo totale; una volta al giorno, per 3-5 volte a settimana; intensità con FC max al 70-80% (130-150 battiti/min) e scala di Borg (3/10, ossia sensazione di esercizio con dispnea moderata). Nella fase di rafforzamento e stretching muscolo-scheletrico ci si è concentrati nel migliorare la flessibilità del tratto medio-basso della colonna: in piedi, con le braccia in alto, il paziente è stato istruito nel piegarsi lateralmente mantenendo la posizione per 30 sec (4 ripetizioni per 3 volte al giorno).

In quadrupedica gli è stato assegnato l'esercizio "gatto/cammello", seguito da elevazione della spalla (tenendo 3-6 sec, per poi ripetere); prima con le mani sotto al corpo (spalla flessa a 90°) e poi con le mani davanti (spalla flessa a 120°); il tutto per 1 set ad esercizio, da 10-20 ripetizioni, 1 volta al giorno, per 3 volte a settimana. In posizione supina, invece, doveva tenere le ginocchia flesse con piedi in appoggio; portare in elevazione gli AASS fino a 90°, a gomito esteso, contro la resistenza di un Theraband, posto inferiormente; set da 10-20 ripetizioni, 1 volta al giorno per 3 volte a settimana (il colore della resistenza aumentava dopo aver completato 20 ripetizioni). In posizione prona sono stati suggeriti questi esercizi: adduzione bilaterale della scapola con mani in appoggio sui glutei (tenere 3-6 sec, 1 set da 10-20 ripetizioni, iniziando da 10 e man mano aumentando fino a 20), abduzione orizzontale bilaterale degli AASS, con rotazione esterna e scapole addotte (tenere per 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni), elevazione bilaterale delle spalle, addotte a 130° e con i pollici verso l'alto, con l'obiettivo di portarle verso il soffitto (tenere 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni) ed elevazione bilaterale delle spalle, addotte a 180° e sempre con i pollici rivolti verso l'alto, con l'obiettivo di sollevare entrambi gli arti, staccandoli dal lettino e adducendo correttamente le scapole (tenere 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni).

Il paziente è stato valutato dai fisioterapisti per tutta la durata del trattamento, i quali programmavano e progredivano gli esercizi di volta in volta. I risultati ottenuti supportano l'efficacia di un percorso

di fisioterapia per questo paziente: mobilità toracica e addominale, volumi polmonari, forza muscolare toracica e diaframmatica, misure di resistenza e tolleranza all'esercizio sono migliorate nel soggetto. Questi dati possono quindi essere utilizzati come punto di riferimento per la correzione del PE, attraverso un trattamento di tipo conservativo.

DISCUSSIONE

Con questa ricerca si è voluto indagare ed individuare, nell'attuale letteratura scientifica, un programma riabilitativo adatto ai pazienti operati con la procedura di Nuss, per correggere il PE. In essa sono stati inclusi anche articoli che hanno valutato gli effetti dopo questo intervento ed eventuali studi in cui il PE venisse gestito attraverso un trattamento di tipo conservativo, da poter applicare ai pazienti sia prima che in seguito alla chirurgia.

In base agli articoli in cui venivano analizzati gli effetti della procedura di Nuss su alcuni pazienti, nella gran parte di essi è emerso che dopo l'intervento i diversi soggetti inclusi hanno avuto una diminuzione di alcuni parametri o comunque sono rimasti stabili a seguito della chirurgia (sia nell'immediato che nei follow-up a lungo termine). Questi dati sono molto utili perché permettono di "anticipare" quali potrebbero essere alcune lacune nella funzionalità polmonare dei diversi soggetti sottoposti all'intervento, potendo quindi intervenire correttamente e tempestivamente per risolverle. A seguito dei test effettuati gli elementi maggiormente influenzati dall'intervento sono stati: FVC, FEV1, CPT, FEV1/FVC, VO2/kg, 6MWT, volumi a fine espirazione (sia della gabbia toracica che dell'addome), RR, VT, FRC e MEF50. Interessante è stato il commento degli studi ^{7, 8} nei quali si riflette sul fatto che in questi pazienti la funzionalità polmonare potrebbe essere alterata in base allo stile di vita che i diversi soggetti assumono a seguito dell'intervento. Se fin da subito, come da molti studi è emerso, non viene incentivata l'attività fisica o comunque un percorso post-operatorio adeguato, molti pazienti dopo l'operazione potrebbero pensare di non aver bisogno di migliorare alcuni aspetti deficitari o stazionari (come appunto emerge dagli articoli). Il movimento è sempre stato un punto chiave nel recupero per una persona sottoposta ad un intervento, come quello di Nuss; nel rispetto comunque dei tempi di guarigione, spronare i pazienti a praticare diverse attività o esercizi propedeutici, eventualmente seguiti da una figura professionale come quella del fisioterapista, potrebbe portare a dei vantaggi e migliori performance. Come proposto nell'articolo ²⁷, l'ideale sarebbe monitorare e documentare l'esercizio fisico abituale per ciascun paziente, affinché si possa definire quali aspetti e parametri, confrontando il prima e il dopo della procedura di Nuss, assumono valori inferiori o stabili e quali, invece, migliorano a seguito di essa.

Dall'analisi dello studio ¹³ si stabilisce che a seguito dell'intervento i tessuti molli possono presentarsi con una maggiore tensione; questo può portare quindi ad una restrizione del movimento della parete toracica che può essere risolto attraverso un programma mirato di esercizi o di attività sportiva, che si focalizzi sulla mobilitazione dei distretti più interessati e limitati, rispettando comunque i tempi di recupero.

Questi spunti sono degli ottimi aiuti che potrebbero essere utilizzati in nuovi studi per evitare di creare incongruenze nelle valutazioni della funzionalità cardiopolmonare dei diversi pazienti.

Per quanto riguarda la fase pre-operatoria, invece, la terapia con l'uso della VB sembra aver dato qualche risultato nei pazienti solo nella fase immediatamente successiva all'intervento. Se l'apparecchiatura fosse stata utilizzata in concomitanza con un programma prestabilito di esercizi specifici (come proposto in alcuni studi legati al trattamento conservativo ^{21, 22}), probabilmente i risultati sarebbero stati più efficaci, anche per un recupero più rapido e una forma fisica migliore nei diversi pazienti.

Una gestione della fase pre-chirurgica con un intervento mirato ed efficiente, da proporre ai diversi soggetti, aiuterebbe molto anche il lavoro di medici e personale del reparto nella gestione delle persone, durante la loro degenza: l'uso della VB, con associato un percorso fisioterapico adeguato, può quindi essere un'ottima soluzione.

Nella fase post-operatoria, nonostante siano presenti alcuni elementi e trattamenti utili per la gestione dei pazienti a seguito dell'intervento di Nuss, ci sono dei punti chiave sui quali è importante soffermarci.

Nell'articolo ¹, ad esempio, i medici hanno consigliato alla paziente di proseguire gli esercizi per una settimana, dal giorno della dimissione; se invece di proporli solo per 7 giorni, le avessero richiesto di farli per un periodo più lungo questo avrebbe potuto portare ad un miglioramento della funzione cardiopolmonare e quindi ad un recupero più veloce. Inoltre sarebbe stato opportuno suggerire ai pazienti o ai loro genitori di continuare il percorso di riabilitazione, magari sotto la guida di un fisioterapista, per poter monitorare con attenzione degli aspetti legati alla meccanica respiratoria ed eventuali sue alterazioni.

Gli esercizi di stretching proposti con lo studio ¹⁵, sia nella fase pre-operatoria che post, sembrano aver avuto una buona efficacia nella riduzione degli spasmi muscolari, incremento della tenuta della parete toracica e forma fisica del paziente; l'assegnazione alle diverse persone di alcuni esercizi, da eseguire prima dell'operazione, può facilitare poi anche il percorso di cura post-operatorio, sapendo già quali movimenti sono importanti da mantenere e continuare ad eseguire. Inoltre, un aspetto fondamentale da proporre ad ogni paziente è la spiegazione su ciò che lo attenderà con l'intervento, cosa dovrà aspettarsi ed indicargli gli aspetti che probabilmente saranno da migliorare: questo può aiutarlo rendendolo più consapevole delle sue condizioni e del percorso riabilitativo che dovrà affrontare.

Strumento molto utile ed utilizzato nella maggior parte degli articoli analizzati, in particolare ^{16, 17}, è l'incentivatore volumetrico: oltre a portare ad un miglioramento della forza dei muscoli inspiratori,

esso fornisce un feedback visivo al paziente che lo può aiutare, durante la degenza e nell'esecuzione degli esercizi una volta dimesso, a porsi degli obiettivi concreti e verificare se l'andamento del suo recupero procede con difficoltà o meno. L'associazione dell'incentivatore ad un percorso di riabilitazione precoce (entro le prime 24h dall'intervento), come proposto nello studio ¹⁸, oltre a migliorare alcuni aspetti cardiopolmonari del paziente, porta ad una riduzione dello stress post-chirurgico: il soggetto operato sembra acquisire maggiore consapevolezza e sicurezza durante l'esecuzione dei diversi esercizi e spostamenti, eseguiti sotto la supervisione del fisioterapista, inizialmente, e poi in autonomia. Questo permette di ridurre le complicanze a seguito dell'intervento ma è necessario che il paziente sia seguito in maniera corretta, nella gestione del dolore, durante tutto il suo percorso. A volte infatti, elementi come cateteri vescicali o epidurali toracici possono interferire o essere considerati come degli ostacoli dalle diverse persone nella parte di riabilitazione, di esercizi o durante la deambulazione; importante, quindi, è istruire i pazienti sulla corretta gestione di quest'ultimi, fin dalle prime 24h dopo l'intervento, permettendogli di acquisire una maggiore coscienza sul loro utilizzo e controllo.

Altro elemento chiave, da considerare per il percorso post-operatorio del paziente, è la realizzazione di un corretto programma fisioterapico, che si basi sulle condizioni e test della funzione cardiopolmonare della singola persona. Un intervento individualizzato, simile a quello realizzato all'interno dell'articolo ¹⁹, sugli aspetti più deficitari del singolo soggetto, è probabilmente la soluzione più efficace ed ideale per permettere al paziente una ripresa ottimale.

La parte dei risultati, dove sono state analizzate diverse proposte di trattamento conservativo per la gestione del PE, hanno evidenziato alcune informazioni utili che possono esserci d'aiuto, per un eventuale proposta di trattamento pre e post-operatoria.

Tra i diversi articoli in cui si propone la terapia con VB, per la gestione del PE nei vari soggetti presi in considerazione, si evince che questo apparecchio può essere molto utile alla preparazione del tessuto connettivo (che viene reso più elastico), per l'intervento chirurgico. La VB però dovrebbe essere proposta per almeno diversi mesi prima dell'operazione, ed è consigliabile soprattutto nel periodo della pubertà quando lo sterno e le costole sono ancora flessibili. La durata del trattamento, infatti, è auspicabile regolarla in base all'età del paziente, gravità della malformazione e frequenza d'uso dello strumento da parte del singolo soggetto. ^{6, 20, 21} Inoltre, dai dati emersi con lo studio ²², risulta che la terapia VB, combinata con un programma di fisioterapia individualizzato per ogni singolo paziente, andrebbe a generare degli ottimi risultati nella correzione della deformità (soprattutto in soggetti con età inferiore a 18 anni).

Dai risultati ottenuti con l'articolo ²⁵, nonostante la giovane età dei pazienti sottoposti al trattamento, i dati ci dimostrano che comunque c'è stata un'ottima aderenza da parte di tutti i soggetti all'esecuzione degli esercizi assegnati loro, ottenendo dei notevoli miglioramenti. Questo ci aiuta nel capire che anche se le persone da seguire hanno un'età relativamente bassa, l'idea di realizzare un programma per la gestione della loro deformità, con esercizi o altre forme di trattamento, può essere comunque fattibile e concretizzabile (eventualmente coinvolgendo maggiormente le figure genitoriali).

Le proposte di trattamento, con un approccio di tipo conservativo, hanno portato a degli ottimi risultati in tutti gli articoli analizzati: questa tipologia di intervento sarebbe importante proporla ai diversi pazienti, tra cui anche coloro che devono sottoporsi all'intervento chirurgico, perché sembra riesca a portare dei benefici sotto diversi aspetti. Se utilizzata in un'eventuale fase pre-operatoria, i pazienti avrebbero la possibilità di essere maggiormente coinvolti nel percorso di cura, di poter migliorare (anche di poco) le loro condizioni fisiche, affinché il recupero sia più efficiente, e di poter acquisire maggiori competenze rispetto ad eventuali esercizi o aspetti riabilitativi che potranno essere riproposti durante il periodo post-operatorio. Se poi con questo programma di preparazione all'intervento il paziente, i medici e gli operatori vedessero dei miglioramenti significativi, si potrebbe anche pensare di continuare con questa tipologia di percorso, evitando quindi la parte chirurgica. ^{23, 26}

Il lavoro da svolgere comunque, a prescindere che sia come forma di preparazione all'intervento o per cercare di migliorare la situazione di un paziente che preferisce evitarlo, è auspicabile proporlo in soggetti con PE quando ancora il tessuto osseo è flessibile e più facilmente "modificabile" (entro i 17-18 anni di età); questo soprattutto per trattamenti che prevedono l'uso di ortesi o nel caso in cui la deformità sia considerata grave.

L'ideale, come sottolineato in precedenza, sarebbe quello di realizzare un percorso di fisioterapia individualizzato che coinvolga aspetti ortopedici e cardiopolmonari, per ottenere così dei risultati più globali per ogni singolo soggetto coinvolto. ^{23, 26}

PROPOSTA DI INTERVENTO

In base ai risultati raccolti dai vari studi, e le diverse considerazioni fatte, è stata formulata questa proposta per la gestione dei pazienti con PE, prima e in seguito alla correzione chirurgica di Nuss:

PARTE PRE-OPERATORIA

I pazienti, per prepararsi al meglio per l'intervento chirurgico, possono seguire queste indicazioni:

- Utilizzare la VB per alcuni mesi prima dell'intervento (da un minimo di 30 minuti fino a circa 5 ore, per due volte al gg; consigliato l'uso anche durante la notte; trattamento da eseguire per almeno 6-12 mesi). In aggiunta alla VB (eventualmente con riduzione del suo tempo di utilizzo ad 1 ora, per 2-3 volte al gg) possono essere eseguiti alcuni esercizi e movimenti funzionali, che verranno elencati nella parte sottostante;
- Componente respiratoria: esecuzione di esercizi legati alla respirazione diaframmatica, gabbia toracica superiore, media e inferiore, laterale costale; la posizione da mantenere per il paziente può essere prona, supina, in ginocchio, seduta o in piedi (con controllo visivo dello specchio o tramite propriocezione); proposte 3-4 serie da 10 ripetizioni, una volta al gg. Aggiunti anche esercizi di rinforzo per la muscolatura respiratoria e alcuni finalizzati al miglioramento dell'espansione toracica. Gli esercizi vengono intensificati e modificati in base alle condizioni del paziente;
- Componente muscolo-scheletrica:

Stretching che include i flessori laterali e antero-posteriori del capo, i muscoli pettorali e i muscoli dorsali (30 sec - 1 minuto per distretto). Inoltre, per migliorare la flessibilità del tratto medio-basso della colonna, è stato suggerito il seguente esercizio: in piedi, con le braccia in alto, il paziente è stato istruito nel piegarsi lateralmente, mantenendo la posizione per 30 sec (4 ripetizioni, per 3 volte al giorno).

Esercizi di propriocezione, o comunque un intervento attivo da parte del paziente, per aumentare la mobilità della colonna e del torace, regolazione del capo, riduzione di eventuale cifosi toracica (accentuata in pazienti con PE): trattamento eseguito in diverse posizioni tra cui in quadrupedica (per favorire l'effetto della gravità e promuovere l'espansione toracica).

Rinforzo consigliato per i muscoli respiratori accessori, trapezio medio e inferiore, dentato anteriore, romboidi, muscoli della cuffia dei rotatori, estensori del tronco, quadrato dei lombi, retto addominale e obliqui interni ed esterni. Alcuni degli esercizi utilizzati sono stati: in quadrupedica proposto l'esercizio "gatto/cammello", seguito da elevazione della spalla (tenendo 3-6 sec, per poi ripetere), prima con le mani sotto al corpo (spalla flessa a 90°)

e poi con le mani davanti (spalla flessa a 120°); 1 set ad esercizio, da 10-20 ripetizioni, 1 volta al giorno, per 3 volte a settimana.

In posizione supina, invece, il paziente deve tenere le ginocchia flesse con piedi in appoggio, portare in elevazione gli AASS fino a 90°, a gomito esteso, contro la resistenza di un Theraband, posto inferiormente; set da 10-20 ripetizioni, 1 volta al giorno per 3 volte a settimana.

Nella posizione prona sono stati suggeriti: adduzione bilaterale della scapola con mani in appoggio sui glutei (tenere 3-6 sec, 1 set da 10-20 ripetizioni, iniziando da 10 e man mano aumentando fino a 20), abduzione orizzontale bilaterale degli AASS, con rotazione esterna e scapole addotte (tenere per 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni), elevazione bilaterale delle spalle, addotte a 130° e con i pollici verso l'alto, con l'obiettivo di portarle verso il soffitto (tenere 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni) ed elevazione bilaterale delle spalle, addotte a 180° e sempre con i pollici rivolti verso l'alto, con l'obiettivo di sollevare entrambi gli arti, staccandoli dal lettino e adducendo correttamente le scapole (tenere 3-6 sec, un set da 10-20 ripetizioni).

Gli esercizi vengono intensificati e modificati in base alle condizioni del paziente;

- Componente aerobica: per migliorare la funzione cardio-polmonare se la mobilità del tronco e gli esercizi di respirazione risultavano adeguati (normalmente a 3-4 settimane dall'inizio del trattamento). Utilizzate attività come ciclismo o corsa su tapis roulant: proposti da 10-20 a 20-30 minuti di esercizio aerobico continuo totale, una volta al giorno, per 3-5 volte a settimana; intensità con FC max al 70-80% (130-150 battiti/min) e scala di Borg (3/10, ossia sensazione di esercizio con dispnea moderata). Gli esercizi vengono intensificati e modificati in base alle condizioni del paziente;
- Ortesi utilizzata nell'articolo ^{23, 24}, in alternativa all'uso della VB, da portare per almeno 23 ore al giorno (minimo 18), consentendogli di rimuoverla solo per l'esecuzione di attività in acqua o sport di contatto, combinata con esercizi come abduzione e contemporanea estensione contro-resistenza degli AASS, estensione del tronco in posizione prona, piegamenti, sit-up, "crocifisso" e soffiare in un palloncino per 10 minuti (da svolgere almeno 5 volte a settimana, mantenendo la max inspirazione durante la contrazione concentrica);

La durata complessiva del trattamento cambierà in base alle condizioni del paziente, gravità del PE e tempistiche che lo porteranno all'esecuzione dell'intervento chirurgico.

Inoltre sarà importante prevedere una parte di educazione del paziente ed eventuali familiari, da parte del personale sanitario, sull'intervento a cui verrà sottoposto, cosa gli aspetterà in seguito ad esso

(possibili difficoltà riscontrabili) e come sarà opportuno procedere per ottenere il miglior recupero possibile.

PARTE POST-OPERATORIA

L'intervento riabilitativo che viene proposto per la gestione dei pazienti, a seguito dell'intervento di Nuss, prevede:

- Valutazione iniziale e definizione degli obiettivi principali per il trattamento, insieme al paziente ed eventuali familiari;
- Subito dopo l'operazione, entro le prime 24h, è consigliabile proporre spostamenti e trasferimenti fuori dal letto, l'utilizzo dell'incentivatore volumetrico (10 set per ogni ora di veglia) per favorire l'espansione polmonare, ortostatismo in condizioni di sicurezza ed esercizi attivi per AASS e AAI; il tutto sotto la guida di un fisioterapista;
- Esecuzione di un ciclo attivo di tecniche di respirazione (ACBT), focalizzandosi su esercizi di espansione toracica e diaframmatica, FET (tecniche di espirazione forzata), utilizzo della PEP bottle (almeno 10 volte ogni ora di veglia), aumentare l'uso dell'incentivatore (in base alla tolleranza del paziente);
- Incoraggiare maggiori spostamenti, progredire con il cammino incrementando la deambulazione per la stanza e i diversi ambienti disponibili, iniziare a svolgere in autonomia la maggior parte delle ADL (rispettando sempre i tempi di guarigione), favorire l'allungamento della muscolatura pettorale e del trapezio per ridurre episodi di spasmi o una minor tenuta della parete toracica, incrementare l'uso dell'incentivatore ed utilizzare esercizi che permettano il mantenimento e la gestione di una postura corretta, per tutta la durata del trattamento;
- Una volta dimesso bisogna incoraggiare il paziente a svolgere la maggior parte delle attività in autonomia e rispettare le indicazioni date dal medico per evitare complicanze (gli è permesso di sollevare pesi superiori a 5kg e ritornare a praticare sport senza contatto dopo 6 settimane, 3 mesi per quelli con contatto, ed evitare movimenti di rotazione e flessione laterale del tronco per alcune settimane);
- Al paziente verrà poi proposto di continuare il suo percorso riabilitativo, preferibilmente sotto la guida di un fisioterapista, per migliorare le sue condizioni e favorirne un ritorno alla vita quotidiana in maniera funzionale.

Gli esercizi proposti nella fase pre-operatoria, ad eccezione dell'uso della VB o dell'ortesi, sono spunti ideali per la creazione di un programma adatto per la gestione del paziente, una volta dimesso dall'ospedale.

La durata del trattamento a seguito dell'intervento si modificherà in base all'evoluzione delle capacità e funzionalità del paziente; in questa fase, essere seguito da un fisioterapista lo aiuterebbe a definire gli elementi ancora deficitari e come progredire con il lavoro per migliorarli.

CONSIDERAZIONI SULLA PROPOSTA REALIZZATA

L'intervento progettato, sulla base degli articoli analizzati, può essere considerato un buon punto di partenza per una corretta gestione dei pazienti con PE, sia prima che in seguito all'operazione di Nuss. Affinché il paziente possa ottenere il miglior recupero possibile, una volta dimesso dalla struttura, è auspicabile consigliarli di continuare il suo percorso di cura anche fuori dall'ospedale; nella maggior parte degli studi infatti questo concetto non è stato riproposto spesso dal personale che gestiva i diversi pazienti e, da quanto emerge nei diversi follow-up, la capacità e i parametri funzionali valutati si erano mantenuti stabili o addirittura diminuiti. Diversificare quindi la parte riabilitativa, attraverso un approccio al paziente in più fasi (pre e post-intervento), oltre a portare degli elementi positivi per il singolo soggetto, aiuterebbe molto anche le diverse strutture del sistema sanitario ed operatori a diminuire le giornate di degenza e quindi le diverse spese sanitarie. Inoltre, incentivare e consigliare di proseguire la riabilitazione fin da subito, potrebbe diminuire eventuali casi di recidive o complicanze post-operatorie che andrebbero quindi ad aumentare i costi e creare scompensi nella struttura.

Per permettere che questo progetto abbia dei risultati soddisfacenti uno dei punti cardine è l'educazione e la modalità con cui i pazienti vengono gestiti: i diversi soggetti devono essere protagonisti del loro percorso di cura e questo implica coinvolgerli maggiormente nelle diverse scelte terapeutiche messe in atto, una volta che vengono definiti gli obiettivi per la loro riabilitazione. Oltre ad essi, anche i genitori sono delle figure a cui è importante dare tutte le indicazioni necessarie ed una corretta formazione ed educazione su come gestire al meglio, e far progredire correttamente, il percorso riabilitativo dei propri figli.

Tra i diversi pazienti che subiscono l'intervento, per coloro che ancora non hanno raggiunto la completa maturità scheletrica sarebbe importante poterli seguire fino al completamento di quest'ultima, affinché si possa diminuire il rischio di insorgenza di eventuali complicanze. Se infatti venissero "controllati" una volta dimessi, da una figura professionale come quella del fisioterapista, questo aiuterebbe molto nella loro gestione e sicurezza.

L'intervento ideato deve essere adattato per ogni singolo soggetto. Ogni persona infatti ha degli aspetti diversi (sia in base alle caratteristiche prima dell'operazione, sia rispetto a come affronta e il corpo reagisce in seguito all'intervento chirurgico); questo dimostra come sia fondamentale che la

parte riabilitativa venga progettata basandosi sugli elementi che contraddistinguono ogni singolo soggetto, potendo sempre prendere come spunto quanto proposto e sintetizzato sopra.

Incoraggiare la mobilitazione precoce, garantire una corretta gestione del dolore durante la degenza e alla dimissione, fornire un corretto programma riabilitativo nelle diverse fasi della gestione chirurgica del PE ed educare correttamente il paziente durante tutto il suo percorso, sono tra i punti principali che potrebbero potenziare gli outcome raggiunti dai pazienti tra i quali la loro qualità di vita.

LIMITI DELLO STUDIO

Dagli studi selezionati e durante la stesura del progetto di tesi sono emersi i seguenti limiti:

- Nella scelta dei CI e CE per i singoli studi non è stato fatto alcun riferimento al livello di evidenza, essendoci pochi articoli in letteratura;
- Gli studi, messi a confronto, presentavano un'importante eterogeneità rispetto alla popolazione (età dei pazienti diversa per ogni articolo), modalità di valutazione dell'outcome (soprattutto per gli studi dove si analizzava l'efficacia del trattamento chirurgico e conservativo), la tipologia di intervento per il paziente (non era standardizzato) e i periodi di follow-up di controllo;
- Alcuni elementi raccolti dai diversi articoli che promuovevano un trattamento solo in una determinata fase del processo di cura, sono stati inseriti in più punti della proposta d'intervento, a seguito di alcune considerazioni personali;
- In alcuni studi non erano stati definiti con chiarezza le tipologie e posologie degli esercizi proposti, ma solo una descrizione generale dell'intervento fatto e degli elementi sui quali avevano lavorato (alcune parti utilizzate poi per la proposta di trattamento);
- Disporre di un setting riabilitativo adeguato per la gestione di questi pazienti, in base alla strumentazione che è stata utilizzata nella proposta d'intervento (VB, ortesi, incentivatore), può non essere facilmente replicabile da tutti i professionisti;
- La proposta realizzata con questo progetto non è stata approfondita da appositi studi e quindi non se ne conosce la reale efficacia rispetto allo standard care e generalizzazione all'intera popolazione in oggetto.

CONCLUSIONI

Dalla ricerca condotta per lo svolgimento di questo lavoro di tesi, nella quale si è voluto analizzare la letteratura scientifica per individuare un programma riabilitativo per i pazienti con PE, operati con tecnica di Nuss, i dati raccolti hanno portato a formulare le seguenti conclusioni.

In base agli aspetti evidenziati dai diversi articoli, tra cui quelli riguardanti l'analisi degli effetti che la procedura chirurgica genera nei diversi pazienti, è stata formulata una proposta di trattamento, sia pre che post-operatoria, per riuscire a gestire correttamente e garantire il miglior percorso di cura possibile a tutti i soggetti.

Inoltre, degli studi futuri potrebbero andare ad utilizzare il programma realizzato in alcuni soggetti con PE, per verificare se porti effettivamente a dei risultati ottimali per i singoli pazienti.

Importante sarebbe poi riuscire a creare dei sottogruppi d'intervento tra i pazienti (in base all'età, gravità della deformità del PE, modalità di valutazione dell'outcome, tipologia di intervento e periodi di follow-up) affinché si riesca a massimizzare il risultato.

Ogni paziente avrà comunque delle caratteristiche uniche che lo distingueranno dagli altri, soprattutto nelle fasi successive alla dimissione dove ognuno di loro tornerà alle normali attività della vita quotidiana; importante sarà quindi riuscire ad identificare un intervento adatto per la prosecuzione del trattamento, utilizzando come base il lavoro proposto all'interno della ricerca.

L'intervento riabilitativo individualizzato, secondo i risultati ottenuti, è uno dei punti cardine per poter garantire alle diverse persone dei risultati soddisfacenti. Questo significa che per i pazienti, in base alle loro condizioni, la proposta fatta può essere modificata (rispetto ad elementi come la posologia, gli esercizi e la loro progressione) per ognuno di essi e, se necessario, intervenire su "nuovi" aspetti che possono emergere durante la degenza o alla dimissione.

La parte di intervento proposta nella fase pre-operatoria, spesso non menzionata o utilizzata dalle diverse strutture che gestiscono ed operano i pazienti con PE, potrebbe essere un ulteriore punto di lavoro e approfondimento futuro: se per diversi mesi le persone con PE potessero sottoporsi a questo tipo di intervento, portando ad un miglioramento delle loro condizioni fisiche, la fase di recupero post-operatoria sarebbe sicuramente più veloce e favorevole per il paziente.

Inoltre la proposta realizzata può essere utilizzata anche per i pazienti non in lista per l'operazione, ma che possiedono la deformità del PE: se quest'ultimi ottenessero degli esiti soddisfacenti potrebbero evitare di doversi sottoporre all'intervento chirurgico e riuscire comunque ad avere una corretta funzionalità cardiopolmonare, associata ad un buon risultato dal punto di vista estetico.

Intervenire precocemente, quando ancora il tessuto scheletrico non ha raggiunto la completa maturità e le condizioni sono ancora stazionarie, è fondamentale per riuscire a garantire a questi pazienti il miglior intervento possibile.

La procedura chirurgica, infatti, dovrebbe essere utilizzata solo come ultima risorsa per queste persone; la prevenzione per coloro che possiedono il PE non è ancora così diffusa ad oggi, ma sarebbe un elemento importante a cui molti professionisti dovrebbero ambire.

BIBLIOGRAFIA

1. Schewitz, J., Aswegen, H.V., 2013. Rehabilitation after pectus excavatum corrective surgery: A single case report. *International Journal of Therapy and Rehabilitation* 20, 301–307. <https://doi.org/10.12968/ijtr.2013.20.6.301>
2. Muff, J.L., Guglielmetti, L.C., Gros, S.J., Buchmüller, L., Frongia, G., Haecker, F.-M., Holland-Cunz, S.G., de Trey, T., Vuille-dit-Bille, R.N., 2021. Failed preoperative vacuum bell therapy does not affect outcomes following minimally invasive repair of pectus excavatum. *Pediatr Surg Int* 37, 1429–1435. <https://doi.org/10.1007/s00383-021-04963-6>
3. Abdullah, F., Harris, J., 2016. Pectus Excavatum: More Than a Matter of Aesthetics. *Pediatr Ann* 45. <https://doi.org/10.3928/19382359-20161007-01>
4. Sujka, J.A., St. Peter, S.D., 2018. Quantification of pectus excavatum: Anatomic indices. *Seminars in Pediatric Surgery*, 122–126. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.05.006>
5. Kuru, P., Dudakli, A., Mursaloglu, H., Arikan, H., Oktay, A., Yuksel, M., 2015. How pulmonary function changes after pectus excavatum correction surgery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 23, 945–949. <https://doi.org/10.1177/0218492315596464>
6. Haecker, F.-M., Krebs, T.F., Kleitsch, K.-U., 2022. Current Development of Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum (MIRPE). *Children* 9, 478. <https://doi.org/10.3390/children9040478>
7. Johnson, J.N., Hartman, T.K., Pianosi, P.T., Driscoll, D.J., 2008. Cardiorespiratory Function after Operation for Pectus Excavatum. *The Journal of Pediatrics* 153, 359-364.e4. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.03.037>
8. Castellani, C., Windhaber, J., Schober, P.H., Hoellwarth, M.E., 2010. Exercise performance testing in patients with pectus excavatum before and after Nuss procedure. *Pediatr Surg Int* 26, 659–663. <https://doi.org/10.1007/s00383-010-2627-0>
9. Yeh, S.-W., Yang, M.-C., Chang, Y.-W., Hsu, Y.-T., Tzeng, I.-S., Cheng, Y.-L., 2020. Improved Dynamics of Thoracic Cage and Exercise Capacity after Nuss Repair for Pectus Excavatum. *Thorac cardiovasc Surg* 68, 085–091. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1683384>
10. Udholm, S., Maagaard, M., Pilegaard, H., Hjortdal, V., 2016. Cardiac function in adults following minimally invasive repair of pectus excavatum. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 22, 525–529. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivw007>
11. Binazzi, B., Innocenti Bruni, G., Gigliotti, F., Coli, C., Romagnoli, I., Messineo, A., Lo Piccolo, R., Scano, G., 2012. Effects of the Nuss procedure on chest wall kinematics in adolescents with pectus excavatum. *Respiratory Physiology & Neurobiology* 183, 122–127. <https://doi.org/10.1016/j.resp.2012.05.015>

12. Acosta, J., Bradley, A., Raja, V., Aliverti, A., Badiyani, S., Motta, A., Moriconi, S., Parker, K., Rajesh, P., Naidu, B., 2014. Exercise improvement after pectus excavatum repair is not related to chest wall function†. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 45, 544–548. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezt473>
13. Oswald, N., Jalal, Z., Kadiri, S., Naidu, B., 2019. Changes in chest wall motion with removal of Nuss bar in repaired pectus excavatum – a cohort study. *J Cardiothorac Surg* 14, 4. <https://doi.org/10.1186/s13019-018-0827-1>
14. Aronson, D.C., Bosgraaf, R.P., Merz, E.-M., van Steenwijk, R.P., van Aalderen, W.M.C., van Baren, R., 2007. Lung Function after the Minimal Invasive Pectus Excavatum Repair (Nuss Procedure). *World J Surg* 31, 1518–1522. <https://doi.org/10.1007/s00268-007-9081-8>
15. Wharton, K., Chun, Y., Hunsberger, J., Jelin, E., Garcia, A., Stewart, D., 2020. Successful use of an enhanced recovery after surgery (ERAS) pathway to improve outcomes following the Nuss procedure for pectus excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 55, 1065–1071. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.02.049>
16. Noguchi, M., Hoshino, Y., Yaguchi, K., Hizume, E., Yuzuriha, S., 2020. Does aggressive respiratory rehabilitation after primary nuss procedure improve pulmonary function? *Journal of Pediatric Surgery* 55, 615–618. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.05.023>
17. Gurria, J.P., Simpson, B., Tuncel-Kara, S., Bates, C., McKenna, E., Rogers, T., Kraemer, A., Platt, M., Mecoli, M., Garcia, V.F., Brown, R.L., 2020. Standardization of clinical care pathway leads to sustained decreased length of stay following Nuss pectus repair: A multidisciplinary quality improvement initiative. *Journal of Pediatric Surgery* 55, 2690–2698. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.08.009>
18. Linhares, S.G.D., Pereira, J.C.D.-N., Fernandes, P.M.P., de Campos, J.R.M., 2017. Functional exercise capacity and lung function in patients undergoing an early rehabilitation program after the Nuss procedure: a randomized controlled trial. *Pediatr Surg Int* 33, 69–74. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3992-0>
19. Bal-Bocheńska, M.A., Kądziołka, W., Rzechonek, A., 2016. Evaluation of the effects of rehabilitation after surgery using the Ravitch and Nuss methods: a case study. *kitp* 1, 72–77. <https://doi.org/10.5114/kitp.2016.58973>
20. Schier, F., Bahr, M., Klobe, E., 2005. The vacuum chest wall lifter: an innovative, nonsurgical addition to the management of pectus excavatum. *Journal of Pediatric Surgery* 40, 496–500. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.11.033>
21. Lopez, M., Patoir, A., Costes, F., Varlet, F., Barthelemy, J.-C., Tiffet, O., 2016. Preliminary study of efficacy of cup suction in the correction of typical pectus excavatum. *Journal of*

- Pediatric Surgery 51, 183–187. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.10.003>
22. Alaca, N., Alaca, I., Yüksel, M., 2020. Physiotherapy in addition to vacuum bell therapy in patients with pectus excavatum. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 31, 650–656. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivaa161>
23. Haje, D. de P., Haje, S.A., Volpon, J.B., Silva, A.C.O. da, Lima, L.F.B., Huang, W., 2021. BROAD PECTUS EXCAVATUM TREATMENT: LONG TERM RESULTS OF A BRAZILIAN TECHNIQUE. *Acta ortop. bras.* 29, 197–202. <https://doi.org/10.1590/1413-785220212904243419>
24. Haje, D.D.P., Haje, S.A., Volpon, J.B., Silva, A.C.O.D., Lima, L.F.B., Huang, W., 2021. LOCALIZED PECTUS EXCAVATUM TREATED WITH BRACE AND EXERCISE: LONG TERM RESULTS OF A BRAZILIAN TECHNIQUE. *Acta ortop. bras.* 29, 143–148. <https://doi.org/10.1590/1413-785220212903241550>
25. Amăricăi, E., Suci, O., Onofrei, R.R., Miclăuș, R.S., Cațan, L., Cerbu, S., Popoiu, C.M., 2019. Assessment of children with pectus excavatum without surgical correction. *Wien Klin Wochenschr* 131, 126–131. <https://doi.org/10.1007/s00508-018-1406-0>
26. Canavan, P.K., Cahalin, L., 2008. Integrated Physical Therapy Intervention for a Person With Pectus Excavatum and Bilateral Shoulder Pain: A Single-Case Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 89, 2195–2204. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2008.04.014>
27. Jaroszewski, D., Velazco, C., Pulivarthi, V., Arsanjani, R., Obermeyer, R., 2018. Cardiopulmonary Function in Thoracic Wall Deformities: What Do We Really Know? *Eur J Pediatr Surg* 28, 327–346. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1668130>