



Children's care through science

La Ventilazione non invasiva nelle malattie neuromuscolari

Quando non è più necessario andare in ospedale: le cure che oggi si possono fare a casa

Per *malattie neuromuscolari* si intendono quel gruppo di patologie che interessano la muscolatura del nostro corpo oppure i nervi periferici e che provocano debolezza muscolare. Il decorso di queste malattie è molto diverso tra le varie forme, a seconda dell'età di insorgenza della gravità e dei muscoli colpiti.

Talvolta, purtroppo, alcune forme possono colpire il bambino ed essere lentamente progressive come la **Distrofia muscolare di Duchenne**", che esordisce già nell'infanzia ed interessa inizialmente i muscoli prossimali degli arti inferiori, estendendosi via via agli altri muscoli, o l'**Atrofia Muscolare Spinale**, che può esordire nella forma più grave già nei primi mesi di vita. Indubbiamente nella presa in carico di questi bambini si instaurano percorsi lunghi e complessi, che hanno un impatto importante sul bimbo e sulla famiglia, in termini di assistenza e cura. Per limitare al massimo gli effetti progressivi delle malattie neuromuscolari, sono fondamentali infatti trattamenti di fisioterapia, apparati di sostegno per facilitare gli spostamenti del malato, talvolta interventi chirurgici per allungare tendini contratti. Talvolta subentrano *insufficienze respiratorie*, di tipo acuto o cronico riacutizzato, causate dalla debolezza dei muscoli respiratori. In questi casi è necessario supportare il malato con ventilatori meccanici, come la ventilazione non invasiva.

La Ventilazione non invasiva nelle malattie neuromuscolari

A che cosa serve?

La **ventilazione non invasiva** ha permesso negli ultimi anni di migliorare la qualità di vita nei pazienti con *patologie neuromuscolari croniche* e di impedirne le gravi complicazioni respiratorie, permettendo di aumentare anche di decenni l'aspettativa di vita per esempio dei malati con *Distrofia Muscolare di Duchenne* e di *Atrofia Muscolare Spinale (SMA)*. Applicare regolarmente il ventilatore evita in molti casi di doversi ricoverare in ospedale e permette di superare a casa senza problemi le eventuali complicazioni respiratorie.

I ventilatori che usiamo attualmente sono di dimensioni molto ridotte, stanno facilmente sul proprio comodino di casa, e vengono *utilizzati generalmente solo durante la notte*, mediante un tubo di collegamento ed una maschera da applicare sul viso. Sono sopportati di solito molto bene anche da bambini molto piccoli e permettono di accumulare ossigeno ed espellere anidride

carbonica durante il sonno, evitando pericolose desaturazioni notturne e garantendo una buona saturazione d'ossigeno anche durante tutto il giorno successivo, prevenendo pertanto i disturbi ed i rischi dell'insufficienza respiratoria.

Quando bisogna iniziarla? Ci sono dei segni di allarme?

Quando devono essere applicati questi apparecchi? Per saperlo bisogna fare dei controlli periodici della pressione di ossigeno e di quella dell'anidride carbonica soprattutto durante la notte. Ma a volte ci possono essere dei segni clinici dovuti all'aumento dell'anidride carbonica quali la cefalea al risveglio, la sonnolenza frequente, una certa confusione mentale. Nel reparto di **Neurologia Pediatrica** e **Malattie Muscolari** dell'*Istituto Gaslini* studiamo la respirazione soprattutto durante il sonno mediante apparecchi chiamati *polisonnigrafi*, con il fine di riconoscere il più precocemente possibile la necessità di questo supporto. Ma non bisogna preoccuparsi.

Se gli esami dicono che bisogna iniziare la ventilazione bastano pochi giorni di ricovero ed il bambino viene rimandato a casa. In quei giorni insegniamo ai nostri bambini, ragazzi e alle loro famiglie come utilizzare queste apparecchiature, al fine di renderli completamente autonomi una volta a casa anche se abitano molto lontano dal nostro Istituto. Questi apparecchi, sebbene molto sofisticati, **sono semplici da usare e sono dati gratuitamente**. Il personale in Reparto è formato per rispondere a tutte le domande di pazienti e genitori e per risolvere i piccoli/grandi inconvenienti che possono sorgere anche a casa.

La ventilazione domiciliare deve migliorare la vita del bambino e della famiglia e non essere un ostacolo alla serenità familiare in un percorso di malattia che molte volte è già di per sé complesso.

Il nostro lavoro è sostenuto dalle associazioni dei nostri familiari ed in particolare dalla **UILDM** (*Unione Italiana Lotta alla Distrofia Muscolare*), dal **Parent Project Onlus**, dalla *Associazione Famiglie SMA* e dall'*Associazione SMAile Onlus*.

Prof. Carlo Minetti, Dr.ssa Marina Pedemonte, Dr.ssa Federica Trucco

Link: <http://www.gasliniblog.org/la-ventilazione-non-invasiva-nelle-malattie-neuromuscolari/>