SMA
GUIDA PER FAMIGLIE
E PROFESSIONISTI

03

Atrofia Muscolare Spinale

Informazioni per il caregiver: identificazione e trattamento degli eventi critici a casa

famigliesma.org

Famiglie SMA
Genitori per la Ricerca
sull'Atrofia Muscolare Spinale

I più sentiti ringraziamenti vanno alle Famiglie
coinvolte nella rilettura del documento.

Famiglie SMA 1: Leotardi, Macorig, Serra;
Famiglie SMA 2: Candi, Castagnetti, Colosio.

Un grazie particolare a Maria e Ivan Ivanova,
mamma e papà di Aleksandrina (SMA 1)
per averci donato le fotografie presenti in questo manuale.

Il presente documento è stato scritto e realizzato con il supporto
organizzativo ed economico di FAMIGLIE SMA ONLUS

.

NOTA SULLA METODOLOGIA

Il presente documento è stato inizialmente presentato e discusso dagli autori durante il tavolo tecnico dal titolo "**LA GESTIONE DELL'EMERGENZA RESPIRATORIA NELL'ATROFIA MUSCOLARE SPINALE**" organizzato dall'Associazione Famiglie SMA ONLUS il 5 febbraio 2016 a Milano. Gli autori hanno poi aggiornato e riscritto il documento presentandolo ad un panel di revisori medici e professionisti della salute. Infine sono state selezionate sei famiglie di bambini affetti da SMA che potessero rileggere il documento e dare un feedback rispetto alla sua fruibilità (facilità di lettura e comprensibilità) e utilità del documento stesso. Famiglie SMA ha supportato e gestito i diversi passaggi e ha infine curato l'edizione di questo booklet.

PRIMA EDIZIONE

Gennaio 2018

PROGETTO GRAFICO

DEVELOPING.IT

INDICE

1	Cosa si intende per insufficienza respiratoria acuta (IRA)?	8
2	Quali sono le cause più comuni di insufficienza respiratoria acuta?	9
3	Quali sono i sintomi di insufficienza respiratoria acuta?	10
4	Oltre a quelle già descritte ci possono essere altre cause che possono provocare un peggioramento respiratorio acuto?	11
5	Il bambino non riesce a gestire bene la deglutizione dei cibi e/o della saliva. Questo cosa significa?	13
6	Come posso riconoscere o quando devo sospettare un episodio di aspirazione di cibo/saliva?	14
7	Come posso conoscere in anticipo il rischio di un futuro peggioramento clinico a casa?	16
8	Come prevenire una insufficienza respiratoria acuta e la sua progressione?	18
9	Il saturimetro deve essere sempre collegato ed acceso?	25
10	Come identificare e trattare un episodio di insufficienza respiratoria acuta (IRA) SENZA desaturazione?	26
11	Come trattare un episodio di insufficienza respiratoria acuta, in cui l'ossigenazione è bassa?	29
12	Il pallone auto insufflante detto anche pallone di AMBU, indispensabile per l'emergenza, può essere utilizzato anche come fisioterapia respiratoria?	36
13	Come e quando usare la macchina della tosse durante la malattia?	38

14 Come gestire la terapia inalatoria (aerosol con mascherina, ambu con distanziatore e puff, ampolla inserita nel circuito respiratorio, quando ricorrere al farmaco broncodilatatore)? 40

15 Quando può verificarsi un peggioramento clinico improvviso provocato da cause diverse da quelle respiratorie? 41

16 Come ci si deve comportare in merito agli aspetti relativi all'alimentazione ed all'idratazione? 44

17 Cosa si può fare a casa, in attesa di far intervenire i clinici più esperti, per modificare l'impostazione del ventilatore meccanico e della macchina della tosse durante un episodio di peggioramento clinico? 46

18 Come posso gestire l'eventuale somministrazione di ossigeno? 47

19 Quali sono le cose più importanti da sapere per trattare un bambino che sta molto male e che è portatore di una tracheotomia? 48

20 Cosa devo sapere riguardo alla gestione di un episodio di arresto respiratorio? 49

21 Quando devo prendere in considerazione il ricovero d'urgenza? 51

22 Quali sono le cose importanti da fare per migliorare la sicurezza del trasporto da casa in ospedale durante un episodio di insufficienza respiratoria acuta? 53

Atrofia Muscolare Spinale

Informazioni per il caregivers: identificazione e trattamento degli eventi critici a casa

AUTORI:
Chiara Mastella[1], **Giancarlo Ottonello**[2]

[1] *Fisioterapista, SAPRE-UONPIA (Settore di Abilitazione Precoce dei Genitori - Unità Operativa di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza), Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano;*
[2] *Pediatra di famiglia, membro del comitato scientifico di Famiglie SMA, Milano.*

REVISORI:
Antonella Lo Mauro[a]; **Caterina Agosto**[b]; **Katia Alberti**[c]; **Elisabetta Bignamini**[d]; **Jacopo Luca Casiraghi**[e]; **Maria Beatrice Chiarini Testa**[f]; **Giancarlo Garuti**[g]; **Daniela Lizzi**[h]; **Anna Mandelli**[i]; **Tiziana Mongini**[j]; **Mirea Negri**[m]; **Marina Pedemonte**[n]; **Nicoletta Radice**[o]; **Myriam Rauso**[p]; **Elisabetta Roma**[q]; **Antonella Ulliana**[r]; **Annette Wenzel**[s].

[a] *Ingegnere Biomedico, Dipartimento di Elettronica, Informazione e Bioingegneria - Politecnico di Milano;* [b] *Pediatra/Anestesista rianimatore, Hospice Pediatrico, Padova; Neuropsichiatra infantile;* [c] *Terapista della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano;* [d] *Pediatra, città della Salute e della scienza, Torino;* [e] *Psicologo/Psicoterapeuta, Fondazione Serena Centro Clinico NEMO Milano e Famiglie SMA Onlus, Milano;* [f] *Pneumologo, Ospedale Pediatrico Bambin Gesù, Roma;* [g] *Pneumologo, UOC pneumologia, osp. Santa Maria Bianca Mirandola;* [h] *Pediatra di Famiglia, Udine;* [i] *Anestesista rianimatore, Ospedale Buzzi, Milano;* [j] *Neurologo, Ospedale Molinette, Torino;* [m] *Terapista Occupazionale ,SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano;* [n] *Pediatra, Istituto G. Gaslini, Genova;* [o] *Pediatra di Famiglia, Milano;* [p] *Terapista della Neuro e Psicomotricità dell'Età Evolutiva, SAPRE-UONPIA, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano;* [q] *Pneumologo, Fondazione Serena Centro Clinico NEMO Milano;* [r] *Pediatra di famiglia, Udine;* [s] *Pediatra, Policlinico Vittorio Emanuele, Catania.*

ATTENZIONE Questo manuale ha il solo scopo di informare i genitori ed i caregivers. Integra ma non sostituisce l'addestramento pratico e le competenze trasmesse alle famiglie dagli operatori sanitari. Le indicazioni presenti su questo manuale non devono essere seguite senza prima verificarne la fattibilità con il medico di riferimento e con gli operatori sanitari preposti alle cure.

1

Cosa si intende per insufficienza respiratoria acuta (IRA)?

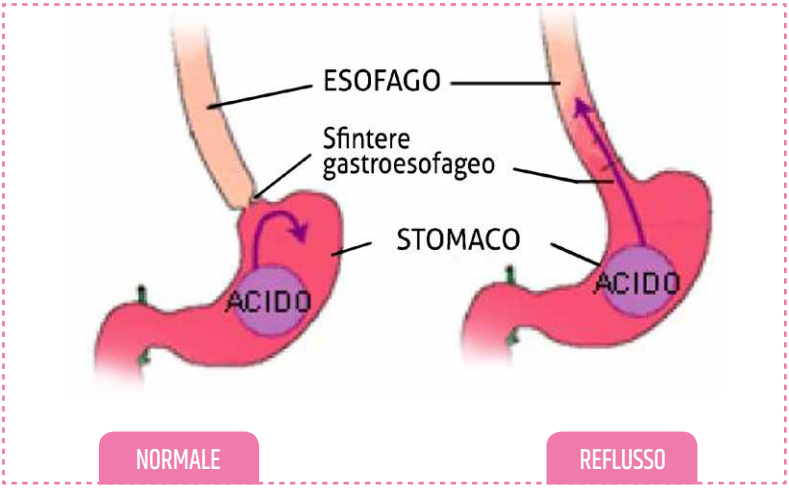
L'insufficienza respiratoria acuta è una condizione nella quale la respirazione del bambino è alterata e non sufficiente a garantire l'ossigenazione. Il bambino può essere in grado inizialmente di compensare il difetto respiratorio ma, in casi particolari, si può manifestare improvvisamente una crisi respiratoria. Durante una crisi respiratoria si può verificare uno scompenso che, se non corretto adeguatamente, può essere responsabile di conseguenze anche gravi (soprattutto a livello cardiaco e neurologico) per l'intero organismo.

2

Quali sono le cause più comuni di insufficienza respiratoria acuta?

Le cause principali sono:

- **infezioni respiratorie** che possono avere origine da virus, batteri o funghi;
- **inalazione di saliva o di materiale alimentare**, frequente in chi presenta debolezza dei muscoli della deglutizione (faringei), soprattutto nelle forme SMA1;
- **malattia da reflusso gastro esofageo** (GERD) per cui il contenuto dello stomaco risale a causa della mancata chiusura della valvola esofagea e, per errore, entra nelle vie respiratorie dove può creare complicazioni a livello dei bronchi e dei polmoni.



3

Quali sono i sintomi e i segni di insufficienza respiratoria acuta?

I sintomi e i segni di deterioramento respiratorio acuto possono essere:

- **aumento della frequenza respiratoria rispetto al ritmo respiratorio consueto del bambino;**
- **presenza di sforzo respiratorio con allargamento delle narici, movimenti di pancia, rientramenti etc. (dispnea);**
- **respiro paradosso (cioè un respiro durante il quale addome e torace si muovono in modo asincrono e opposto);**
- **desaturazione (ridotta ossigenazione del sangue) con e senza cambiamento del colore della cute (pallore, cianosi…);**
- **cambiamento delle caratteristiche delle secrezioni delle vie aeree;**
- **pianto flebile e lamentoso;**
- **ridotta capacità di parlare;**
- **alterazione dello stato di coscienza – agitazione o letargia.**

NOTA BENE

per la diagnosi di IRA sono sufficienti anche solo alcuni degli elementi sopra elencati.

4

Oltre a quelle già descritte ci possono essere altre cause che possono provocare un peggioramento respiratorio acuto?

Sì. Altre cause più rare di deterioramento respiratorio acuto possono essere:

- **pneumotorace**
- **embolia polmonare**
- **insufficienza cardiaca**

} *I caregivers devono applicare le competenze di assistenza di base (ABC del BLS) in attesa del soccorso medico avanzato*

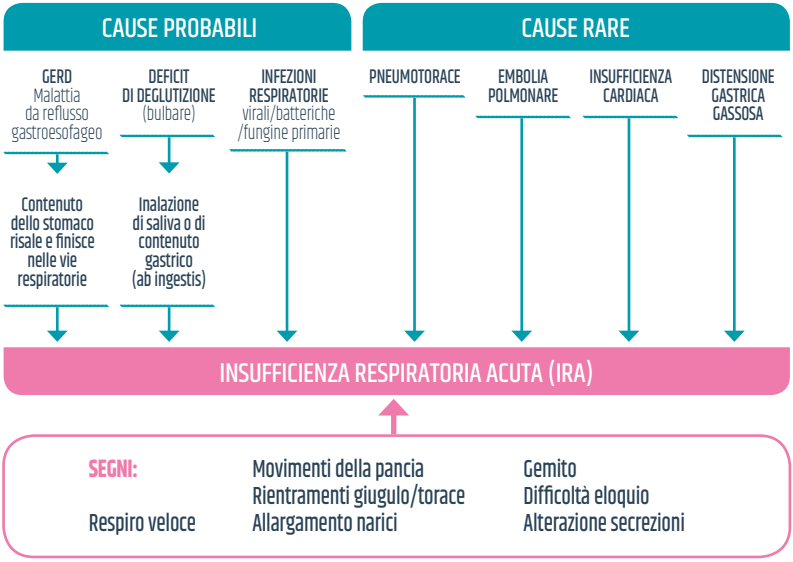
- **distensione gastrica gassosa:** si può verificare durante la ventilazione meccanica con maschera. In questo caso, i caregivers possono provare a rimuovere l'aria dallo stomaco mediante inserimento di una sonda gastrica* (apertura della PEG o inserimento del sondino naso gastrico soprattutto nei pazienti affetti da SMA 1). In caso di meteorismo intestinale importante può essere inserita una sonda rettale.

- **Vomito frequente e/o persistente.**

*

in parole semplici

- **L'insufficienza respiratoria acuta (IRA)** è una condizione in cui la respirazione non è più adeguata ed il paziente deve sforzarsi per respirare. In alcuni casi può anche arrivare al punto di non riuscire a mantenere la respirazione nonostante il suo massimo sforzo.
- **Il bambino va protetto dalle infezioni respiratorie, da virus e batteri,** perché di solito i problemi iniziano con una di queste infezioni.
- **Se il bambino ha debolezza a deglutire o in caso di reflusso** (GERD), esiste il pericolo che il cibo o il contenuto gastrico finisca nelle vie respiratorie e che il bambino possa peggiorare improvvisamente.
- **I segnali che indicano che il bambino sta male** sono: un respiro veloce e affannoso con un movimento più accentuato della pancia; il bambino allarga le narici, muove la testa ma non riesce a parlare come prima o se piange è difficilmente consolabile e presenta secrezioni dal naso o dalla bocca di un colore giallo o verdastro.
- **Ricordarsi che se si fa la ventilazione con pallone e maschera**, può succedere che si mandi aria nello stomaco. In questo caso bisogna aprire la gastrostomia (PEG) o inserire un sondino dal naso fino nello stomaco facendo fuoriuscire l'aria.



5

Il bambino non riesce a gestire bene la deglutizione dei cibi e/o della saliva. Questo cosa significa?

Nei pazienti con deficit della deglutizione (muscoli bulbari) solitamente si verifica un insufficiente apporto calorico e di liquidi. Proprio la presenza di compromissione bulbare può essere responsabile di un deterioramento respiratorio acuto improvviso, anche durante un periodo di benessere, che può derivare da una inalazione improvvisa di contenuto gastrico o saliva o crisi di soffocamento durante il pasto. I genitori e gli operatori sanitari devono avere la consapevolezza che la presenza di compromissione bulbare rende necessario un monitoraggio clinico o ossimetrico.

I caregivers e tutte le persone che assistono un bambino/paziente affetto da una disfunzione bulbare devono aver acquisito le competenze per applicare la rianimazione cardiopolmonare di base (PBLS/BLS) per far fronte a possibili eventi di insufficienza respiratoria acuta o arresto cardiorespiratorio.

6

Come posso riconoscere o quando devo sospettare un episodio di aspirazione di cibo/saliva?

L'inalazione di cibo o saliva durante il pasto o anche successivamente, come conseguenza di una risalita del materiale gastrico verso le vie aeree, può manifestarsi con sintomi improvvisi o con sintomi subdoli.
Nel secondo caso può essere difficile distinguere l'origine del disturbo respiratorio. Il bambino può presentare tosse, febbre, fatica respiratoria e, almeno inizialmente, verranno prescritte cure indirizzate a contrastare una presunta infezione. Solo il persistere dei sintomi, ed eventualmente la presenza di segni di infezioni ricorrenti a carico delle basse vie respiratorie, potrà indirizzare la diagnosi verso la patologia da reflusso gastro esofageo.

L'insufficienza dei muscoli della deglutizione potrebbe anche causare sintomi respiratori improvvisi e molto gravi. Soprattutto nei bambini affetti da SMA 1 possono verificarsi episodi di "soffocamento" legati al passaggio di materiale, proveniente dalle vie digerenti, nelle vie respiratorie. Se questo avviene si verifica un improvviso crollo dell'ossigenazione, il bambino diviene improvvisamente cianotico (colorito scuro della pelle), compare fatica respiratoria, il saturimetro può segnare valori di ossigenazione molto bassi, può anche verificarsi un arresto respiratorio.

In questi casi è necessario cercare di liberare le vie aeree (con aspiratore e/o macchina della tosse)* ed applicare subito le manovre di rianimazione. A causa della imprevedibilità di eventi di questo tipo è necessario, laddove si evidenzi una condizione di deficit dei muscoli della deglutizione, che il bambino sia sempre collegato ad un saturimetro e che sia sempre accudito da una persona in grado di applicare le manovre di rianimazione.

Aspiratore

Macchina per la tosse

7

Come posso conoscere in anticipo il rischio di un futuro peggioramento clinico a casa?

Il centro clinico di riferimento mi può dare queste informazioni. Sarà necessario eseguire gli accertamenti necessari per valutare l'eventuale rischio di un grave peggioramento clinico; questa stima si basa anche sulla valutazione clinico strumentale del deficit della tosse:

- **Nei bambini di età inferiore a 12 anni** il rischio può essere stimato sulla base delle condizioni cliniche ed anche del numero di infezioni delle vie respiratorie avute in un anno;

- **In caso di pazienti di età maggiore di 12 anni** la valutazione del rischio deriva dalla misurazione del picco di flusso di tosse (PCF). Laddove il PCF risulti con valori inferiori a 270 L/min, il rischio di deterioramento è maggiore. Anche le prove di funzionalità respiratoria (FVC, FEV1 etc.) predicono il peggioramento clinico;

- **Nel bambino collaborante** sarebbe opportuno misurare la FVC appena possibile per valutare rischio di IRA con deficit tosse. Per il PCF è anche possibile usare valori di riferimento, disponibili anche per bambini di età inferiore a 12 anni.

Come già descritto nei precedenti paragrafi la presenza di compromissione bulbare e di GERD possono a loro volta favorire un peggioramento clinico.

in parole semplici

- **Quando il bambino viene dimesso dall'ospedale, i genitori devono sempre essere avvisati** sulla possibilità di un peggioramento respiratorio acuto e istruiti sul modo di fronteggiarlo.
- **Il centro di riferimento deve sempre informare i genitori** se, sulla base del decorso e degli esami effettuati, esiste la possibilità che il bambino abbia un peggioramento rapido o improvviso a casa.
- **Medico e pediatra di famiglia devono ricordarsi che ci possono essere delle cause meno comuni che possono provocare un aggravamento improvviso**.
- **Il bambino va protetto dalle infezioni respiratorie** dovute da virus e batteri, perché di solito i problemi respiratori iniziano con una di queste infezioni.
- **Questi bambini possono stare male perché non riescono a mangiare ed a bere a sufficienza.**
- **Se il bambino ha una deglutizione debole** potrebbe incorrere in un problema respiratorio improvviso. Per questo è necessario controllare sempre i parametri respiratori grazie al saturimetro.
- **Il bambino con debolezza nella deglutizione deve avere sempre vicino una persona addestrata a fare le manovre di rianimazione**, perché potrebbe avere improvvisamente un arresto cardio-respiratorio.
- **I genitori o i caregivers che assistono il bambino devono sapere come aiutare il bambino a respirare** con il pallone AMBU in maschera o in cannula della tracheotomia e sapere utilizzare efficacemente la macchina della tosse.*

8

Come prevenire una insufficienza respiratoria acuta e la sua progressione?

I genitori e gli operatori sanitari devono essere informati dal centro di riferimento circa la possibilità di un deterioramento clinico acuto e devono essere addestrati a trattarlo.

L'istruzione/formazione di genitori, tutori e personale sanitario infermieristico e medico, deve includere:

A. **Acquisizione di competenza** in merito alla valutazione di segni e sintomi di pericolo di vita nonché addestramento per risolverli;

B. **Un periodo di rooming** (cioè di vita quotidiana in stanza protetta) con le attrezzature di assistenza domiciliare (apparecchiature, ventilatore, saturimetro, aspiratore, etc etc) da espletarsi in ospedale prima della dimissione;

C. **Accesso ai presidi respiratori di base al momento della dimissione**:
   - aspiratore portatile con batteria di ricambio e relativo kit di materiale di ricambio [Fig. 1];
   - saturimetro portatile con sensori adeguati alle misure del bambino [Fig. 2];
   - pallone autoinsufflante (AMBU) e maschera adeguate a clinica e dimensioni del paziente [Fig. 3];
   - macchina della tosse portatile con batteria autonoma e relativo materiale di consumo [Fig. 4];
   - ventilatore meccanico portatile con umidificazione [Fig. 5];

Figura 1

Figura 2

Figura 3

Figura 4

Figura 5

D. **Addestramento rivolto a genitori, assistenti e personale sanitario in assistenza domiciliare** che comprenda l'acquisizione delle seguenti competenze:
   - utilizzo AMBU in esercizio di espansione toracica ed in emergenza [Fig. 6];
   - utilizzo della macchina della tosse;
   - aspirazione bocca-naso anche in urgenza ed emergenza [Fig. 7];
   - umidificazione delle vie respiratorie;

Figura 6

Figura 7

- utilizzo dell'interfaccia di ventilazione meccanica: posizionamento adatto per la prevenzione delle piaghe cute-viso;
- cambio cannula tracheostomica, se previsto (il cambio cannula dovrebbe essere categoricamente insegnato prima delle dimissioni post intervento di tracheostomia, per essere in grado di gestire in sicurezza eventuali fuoriuscite accidentali della cannula stessa o ostruzioni);
- Basic Life Support (BLS): addestramento nelle manovre di rianimazione cardio polmonare (CRP);
- riconoscimento e monitoraggio degli allarmi del ventilatore e loro significato;

- conoscenza e utilizzo delle posizioni di sicurezza del bambino [Fig. 8] da posizionare con competenza soprattutto in urgenza-emergenza [Fig. 9]: la posizione laterale e prona possono fornire protezione contro l'inalazione di saliva e contenuto gastrico in presenza di compromissione bulbare.

Figura 8

Figura 9

Prima della dimissione bisogna VERIFICARE che:

A. il paziente sia ben adattato alle nuove attrezzature e procedure;
B. la formazione, l'esperienza e l'abilità dei genitori/caregivers/operatori sanitari siano adeguate all'uso delle apparecchiature ed alla gestione del bambino SMA.

Il centro di riferimento, prima della dimissione, deve assicurarsi che l'azienda fornitrice dei presidi di assistenza respiratoria di base, abbia predisposto:

A. la fornitura dell'alimentazione a batteria, compreso caricabatteria per auto, per i seguenti dispositivi:
   - Ventilatore con umidificatore;
   - Saturimetro o Pulsossimetro;
   - Aspiratore;
   - Macchina della tosse con batteria autonoma.
B. la reperibilità di un servizio tecnico che fornisca assistenza 24 ore su 24 dovunque ci si trovi in Italia;
C. la fornitura del 2° ventilatore di backup, qualora il bambino necessiti di ventilazione meccanica per più di 16 ore al giorno;
D. la disponibilità all'assistenza tecnica anche in caso di trasporto e viaggi.

A partire dal momento della dimissione e, in generale, sempre, il kit da viaggio di emergenza deve essere sempre vicino al bambino in ogni momento e nello specifico comprende:

A. pallone AMBU per rianimazione manuale di dimensioni adeguate con maschera di misura adeguata al bambino:
   - AMBU da 0,5 L + maschera mis. 1 per lattante fino a 10 kg;
   - AMBU da 1 L + maschera mis. 2 per bambino fino a 20 kg;
   - AMBU da 1,5 L + maschera mis. 3 per bambino sopra 20 kg;
B. cannula tracheostomica della dimensione corrente ed una più piccola (in caso di portatore di tracheostomia);
C. lubrificante gel o soluzione;
D. numeri di telefono di emergenza;
E. forbici;
F. un paio di fiale di soluzione fisiologica per alleviare l'eventuale secchezza delle

secrezioni interne e favorirne l'aspirazione.

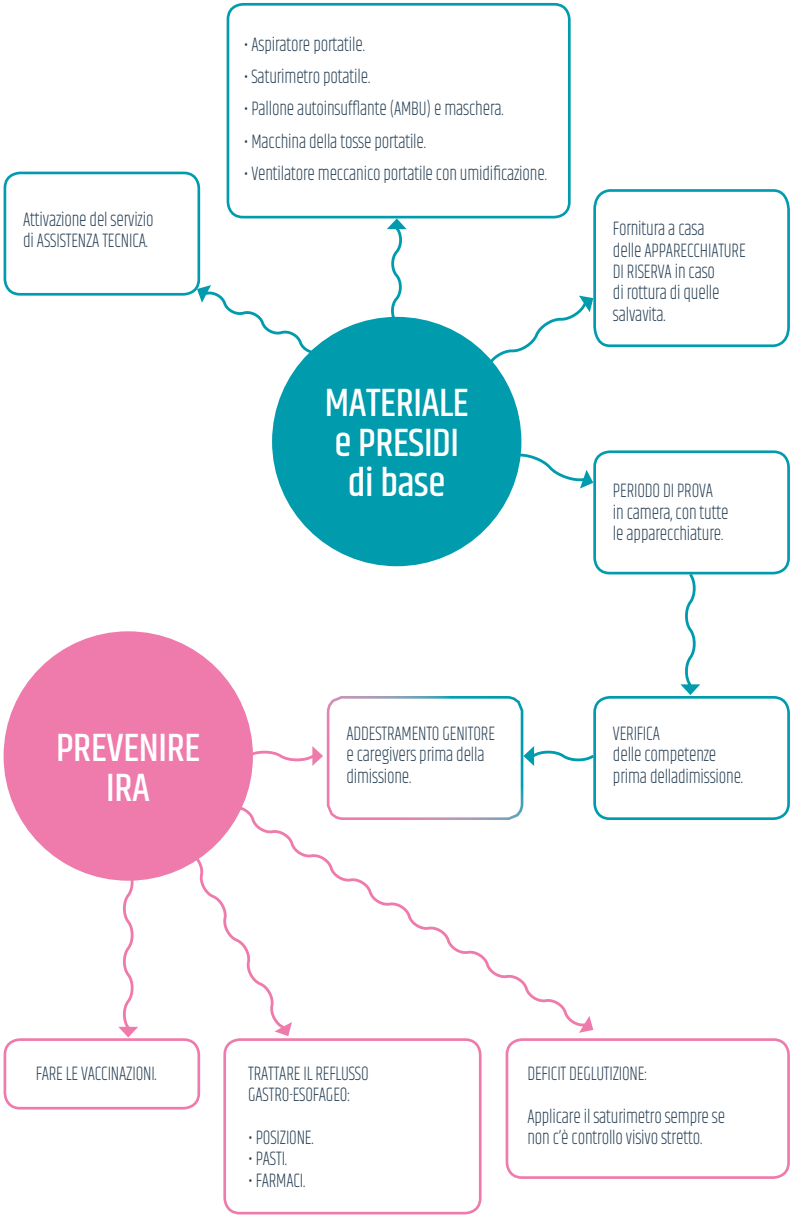
È importante vaccinare il bambino applicando:

- Programma di vaccinazione esteso;
- Vaccinazione anti influenzale;
- Anticorpi monoclonali nei pazienti più piccoli per la prevenzione del virus respiratorio sinciziale (palivizumab), secondo la politica sanitaria nazionale.

Il medico del Centro di riferimento può valutare l'indicazione a terapie di supporto o integratori secondo la necessità clinica.

in parole semplici

- I genitori, i caregivers e il personale di assistenza domiciliare devono essere addestrati prima delle dimissioni.
- I genitori ed i caregivers devono passare del tempo vicino al paziente, prima della dimissione, per impratichirsi rispetto alla gestione domiciliare.
- Prima della dimissione genitori e caregivers dovrebbero fare un test per verificare l'adeguatezza della loro formazione.
- È sempre necessaria la presenza di un apparecchio di riserva oppure che l'azienda responsabile dei presidi meccanici respiratori al domicilio fornisca entro 6-12 ore l'assistenza tecnica necessaria;
- Se la famiglia fa un viaggio o uno spostamento fuori casa, deve sempre avere una borsa con dentro tutto quello che serve per la sicurezza del bambino.
- Tra le apparecchiature fornite al domicilio, ci deve essere il pallone autoinsufflante (detto anche AMBU) che è utile per la ginnastica respiratoria ed eventualmente per rianimare il bambino in arresto respiratorio.
- Le vaccinazioni vanno fatte tutte (ricordare anche la vaccinazione anti influenzale).
- Può essere utile che il medico di riferimento rifletta sull'opportunità di prescrivere anticorpi monoclonali per la prevenzione del virus respiratorio sinciziale (palivizumab), e valutare l'indicazione a terapie di supporto o integratori secondo la necessità clinica.


• Aspiratore portatile.
• Saturimetro potatile.
• Pallone autoinsufflante (AMBU) e maschera.
• Macchina della tosse portatile.
• Ventilatore meccanico portatile con umidificazione.
Attivazione del servizio di ASSISTENZA TECNICA.
Fornitura a casa delle APPARECCHIATURE DI RISERVA in caso di rottura di quelle salvavita.
MATERIALE e PRESIDI di base
PERIODO DI PROVA in camera, con tutte le apparecchiature.
VERIFICA delle competenze prima delladimissione.
ADDESTRAMENTO GENITORE e caregivers prima della dimissione.
PREVENIRE IRA
FARE LE VACCINAZIONI.
TRATTARE IL REFLUSSO GASTRO-ESOFAGEO:
• POSIZIONE.
• PASTI.
• FARMACI.
DEFICIT DEGLUTIZIONE:
Applicare il saturimetro sempre se non c'è controllo visivo stretto.

9

Il saturimetro deve essere sempre collegato ed acceso?

Il saturimetro deve essere sempre attivo quando il bambino si trova in ventilazione meccanica in maschera o via tracheotomia, oppure se si tratta di un bambino con deficit bulbare che non sia sotto contatto visivo diretto con il caregivers. Inoltre il saturimetro deve essere sempre a disposizione per valutare la saturazione regolarmente e ogni qualvolta notiamo un sintomo anomalo nel bambino.

Si ricorda di fare attenzione alle ustioni da riscaldamento continuo nella zona del corpo in cui si trova il sensore a luce rossa del rilevatore della saturazione.

in parole semplici

- Il saturimetro VA SEMPRE posizionato quando il bambino è attaccato al ventilatore meccanico mentre nessuno lo guarda da vicino, se il bambino ha debolezza della deglutizione e non è assistito da vicino, oppure quando è in corso una infezione respiratoria.

10

Come identificare e trattare un episodio di insufficienza respiratoria acuta (IRA) senza desaturazione?

Genitori, operatori sanitari, medico di base e servizio di emergenza (118 o 112) devono essere preavvertiti della presenza di un paziente a rischio di possibile deterioramento clinico e IRA.

- È necessario verificare la presenza di almeno uno o più sintomi di IRA.
- Si ricorda che in presenza di eventi legati ad inalazione di saliva o di contenuto gastrico (GERD) i sintomi possono essere più rapidi con improvvisa desaturazione e dispnea o arresto respiratorio.

Il bambino o il paziente in condizioni di IRA può trarre beneficio da:

a. applicazione di fisioterapia respiratoria (ad es. tramite AMBU);
b. posizionamento prono o sul fianco;
c. aspirazione nasofaringea;
d. nebulizzazioni di soluzioni saline (terapia inalatoria con soluzione fisiologica).

Se è stata diagnosticata una GERD, il trattamento dovrebbe consistere nel:

a. favorire la posizione anti-Trendelenburg durante il sonno (spalle/testa sollevate).

{ NB: porre attenzione ai bambini affetti da SMA1 nei quali la posizione a testa/spalle sollevate potrebbe interferire con la respirazione diaframmatica; con i bambini affetti da SMA1 è consigliabile utilizzare la posizione prona con la testa di lato (posizione di sicurezza) [Fig. 10];

Figura 10

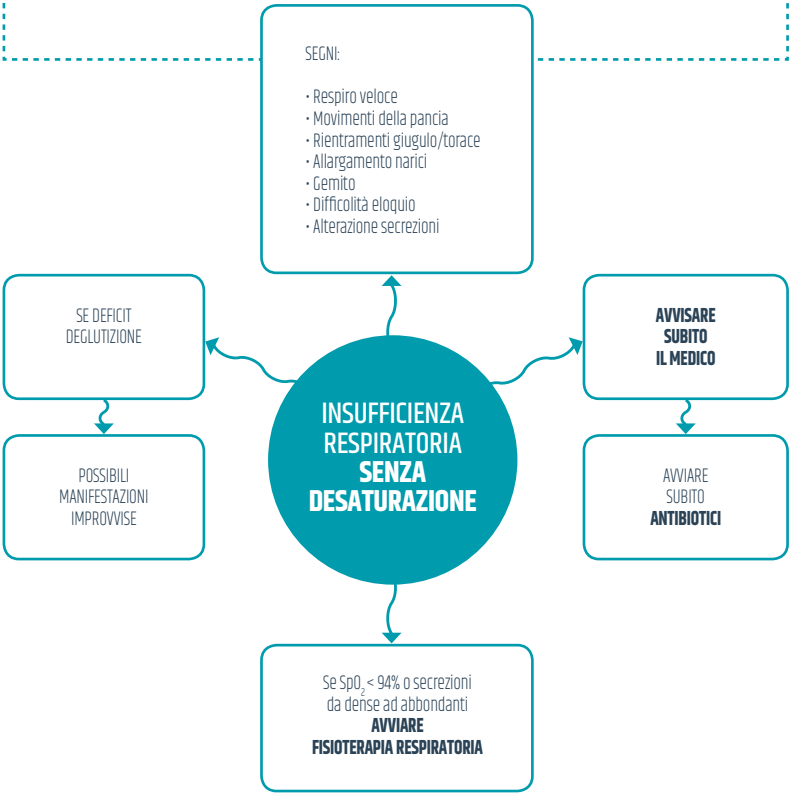
b. frazionare i pasti;
c. aumentare la densità dei pasti;
d. usare dei farmaci specifici.

- Se c'è un sospetto di infezione il trattamento antibiotico deve essere iniziato precocemente. La scelta dovrebbe essere, in un primo momento, verso un farmaco ad ampio spettro. Allo stesso tempo dovrebbero essere avviati esami colturali delle secrezioni delle vie aeree. In caso di fallimento del primo trattamento, il farmaco antibiotico deve essere cambiato con un secondo più specifico contro Pseudomonas e Stafilococchi resistenti.

- Va inoltre considerato la possibilità di infezione da candida (è un fungo comune, causa il "mughetto", che può arrivare dalle vie digestive o dalla gastrostomia PEG), specie se il paziente è in trattamento con antiacidi o inibitori della pompa protonica, e quindi potrebbe essere introdotto un farmaco antifungino.

in parole semplici

- Se il bambino soffre di reflusso potrebbe essere utile dare pasti un poco più densi, meno abbondanti e più frequenti, e tenerlo con il busto un poco sollevato durante il sonno (N.B.: soprattutto nel bambino SMA1 la posizione con testa/spalle sollevate potrebbe però impedire una buona respirazione diaframmatica).
- Il medico può provare a prescrivere farmaci contro il reflusso.
- Soprattutto se il bambino inizia a non stare bene si dovrebbero iniziare subito gli antibiotici e se l'antibiotico ad ampio spettro non funziona bisogna rapidamente sostituirlo con uno più potente.



11

Come trattare un episodio di insufficienza respiratoria acuta, in cui l'ossigenazione è bassa?

Durante un episodio di infezione respiratoria, una discesa della saturazione di ossigeno al di sotto di 94% può verificarsi comunemente.

L'obiettivo del trattamento è la normalizzazione degli scambi gassosi polmonari eliminando le zone in cui l'aria non arriva fino negli alveoli ed ottimizzando la fisioterapia. Nei pazienti affetti da malattie più gravi le decisioni circa la limitazione delle cure avanzate e invasive dovrebbero essere definite in anticipo.

Quando la saturazione scende sotto il 94%:

- **Pre-allertare il medico di base in presenza di un deterioramento clinico**.
- **Iniziare rapidamente la fisioterapia respiratoria** che sarà guidata dal feedback del saturimetro. Valori di ossimetria inferiore al 94% possono derivare da atelettasia (cioè dalla presenza di zone dei polmoni dove non arriva l'aria) causata da accumulo di secrezioni. La fisioterapia consisterà in ventilazione con pallone AMBU e maschera (che può essere applicato subito, come primo soccorso, laddove si verificasse un episodio grave di ipossia) [Fig. 11].
- **Iniziare la tosse assistita** (insufflazioni con pallone AMBU e maschera con air stacking, spinta addominale, macchina della tosse) [Fig. 12] quando la saturazione scende al di sotto del 94% o quando si percepisce la presenza di secrezioni fastidiose e non mobilizzabili autonomamente per correggere l'atelettasia

Figura 11

Figura 12

e ripristinare i valori ossimetrici desiderati, cioè valori al di sopra del 94%. La tosse assistita potrebbe essere necessaria anche in presenza di secrezioni delle vie aeree, se mal tollerate, o in casi di affaticamento respiratorio.

- **Nel caso in cui la fisioterapia e la tosse assistita risultino inefficaci nel ripristinare una saturazione adeguata**, **applicare la ventilazione meccanica non invasiva (NIV)**. Durante gli episodi di insufficienza respiratoria acuta la NIV può essere applicata anche per periodi prolungati durante la veglia o anche 24 ore al giorno.

- **Se i valori di saturazione scendessero al di sotto del 92% stabilmente o in caso di persistenza della fatica respiratoria grave**, dell'affanno o dell'esaurimento fisico del paziente, chiamare subito il servizio di emergenza 112.

- **Se il paziente non è ancora stato addestrato alla NIV, in presenza di insufficienza respiratoria acuta con ipossia** (ossigeno <92%, non reversibile con manovre di tosse assistita e fisioterapia) ricoverare il bambino con urgenza in ospedale. I genitori o tutori dovrebbero applicare ventilazione con pallone e maschera per migliorare il volume polmonare e correggere l'ipossia in attesa della squadra di trasporto.

- **Si sottolinea che la CPAP NON è utile nella gestione dei pazienti affetti da SMA**, in particolare nei bambini con grave tipo di SMA 1.

- **Durante un episodio di IRA i pazienti affetti da SMA1 e SMA2 potrebbero avere beneficio nell'essere messi distesi o in posizione di Trendelenburg** (leggermente a testa in giù) in quanto in questo modo si può ottenere una migliore funzione diaframmatica [Fig. 13].

- **Durante un episodio di IRA e in presenza di deficit della deglutizione**, per ridurre il rischio di inalazione di saliva può essere considerato l'uso di farmaci anticolinergici che riducono la produzione di saliva; tale indicazione è comunque da valutare caso per caso dato che i farmaci anticolinergici possono addensare maggiormente le secrezioni bronchiali e presentare anche possibili effetti collaterali (ritenzione di urina, stipsi, secchezza degli occhi ecc).

Figura 13

- **La maschera oronasale per la ventilazione non invasiva protratta dovrebbe essere evitata** per il rischio di aspirazione nei pazienti con disfunzione bulbare.

- **Durante la ventilazione prolungata in maschera** lasciare aperto il bottone della gastrostomia per evitare il rischio di distensione gastrica.

- **In caso di vomito mettere il bambino sul fianco (Posizione Laterale di Sicurezza - PLS)** o prona (pancia in giù) ed usare la macchina di aspirazione [Fig. 14] per evitare il rischio di aspirazione.

- **Durante un episodio di IRA bisogna ricordare di garantire un adeguato ed aumentato apporto di liquidi** (a causa della febbre, della respirazione aumentata e delle manovre applicate).

- **Nei pazienti affetti da malattie più gravi**, la decisione circa la limitazione delle cure avanzate e invasive dovrebbe essere definita in anticipo.

Figura 14

in parole semplici

- Se il bambino non sta bene è meglio avvisare subito il medico.
  Non è opportuno aspettare che passino le canoniche 48-72 ore come nei bambini che non sono affetti da SMA.

- Se la saturazione scende al di sotto del 95%, l'aria non arriva correttamente in tutte le parti del polmone e pertanto è necessario aumentare la fisioterapia respiratoria sino a che non si torni a valori maggiori del 94%. Si deve incentivare l'entrata di maggiore aria nei polmoni attraverso:

  - fisioterapia respiratoria;
  - cambiamento posizione: considerare la posizione prona (a pancia in giù), oltre che quella di fianco;
  - togliere le secrezioni (catarro) aspirandole sia nel profondo del cavo orale che nel naso;
  - fare Aerosol con soluzione fisiologica per dare sollievo.

- Tutte le volte che la saturazione scende sotto il 95%, è necessario facilitare la tosse assistita con:

  - manovre opportune di pressione addominale;
  - macchina della tosse;
  - altre manovre posturali per spostare le secrezioni da ripetere sino a risoluzione del tappo o da utilizzarsi se il bambino risulta stanco.

- Se nonostante la tosse assistita la saturazione rimane bassa, è necessario usare la ventilazione in maschera, anche se il bambino è sveglio.

- A volte la ventilazione meccanica dovrà essere fatta senza interruzione per giorni, fino a che il bambino non inizia a guarire dall'infezione.

- Se la saturazione non migliora e se il bambino è molto stanco è necessario chiamare il 118 per andare in ospedale.

- È sempre necessario ricoverare in ospedale un bambino senza il ventilatore e che, nonostante le manovre per la tosse, abbia una saturazione <92%. In attesa dell'arrivo dell'ambulanza si deve proseguire con le manovre note: AMBU, macchina della tosse, pressioni addominali per muovere le secrezioni ed aspirarle.

- Se un bambino SMA presenta affanno, la CPAP non è un aiuto utile perché tale modalità di ventilazione ha pressioni troppo basse. Si consiglia di proseguire con l'utilizzo dell'AMBU.

- Se il bambino ha tante secrezioni che lo disturbano (catarro) e manifesta affanno, proseguire con le pressioni addominali per facilitare le manovre della tosse in abbinamento alla macchina della tosse.

- Evitare la posizione seduta (aumenta la fatica respiratoria perché anti-gravitaria).

- In caso di affaticamento respiratorio per infezione, in abbinamento alla difficoltà di deglutizione della saliva, è opportuno considerare l'uso di farmaci che riducono la produzione di saliva. È importante fare attenzione perché questi farmaci possono:

  - bloccare o ridurre la produzione di urina;
  - addensare maggiormente le secrezioni bronchiali;
  - rallentare l'intestino causando stitichezza;
  - ridurre la produzione di lacrime con conseguente arrossamento degli occhi. In questo caso ricordarsi di umidificarli.

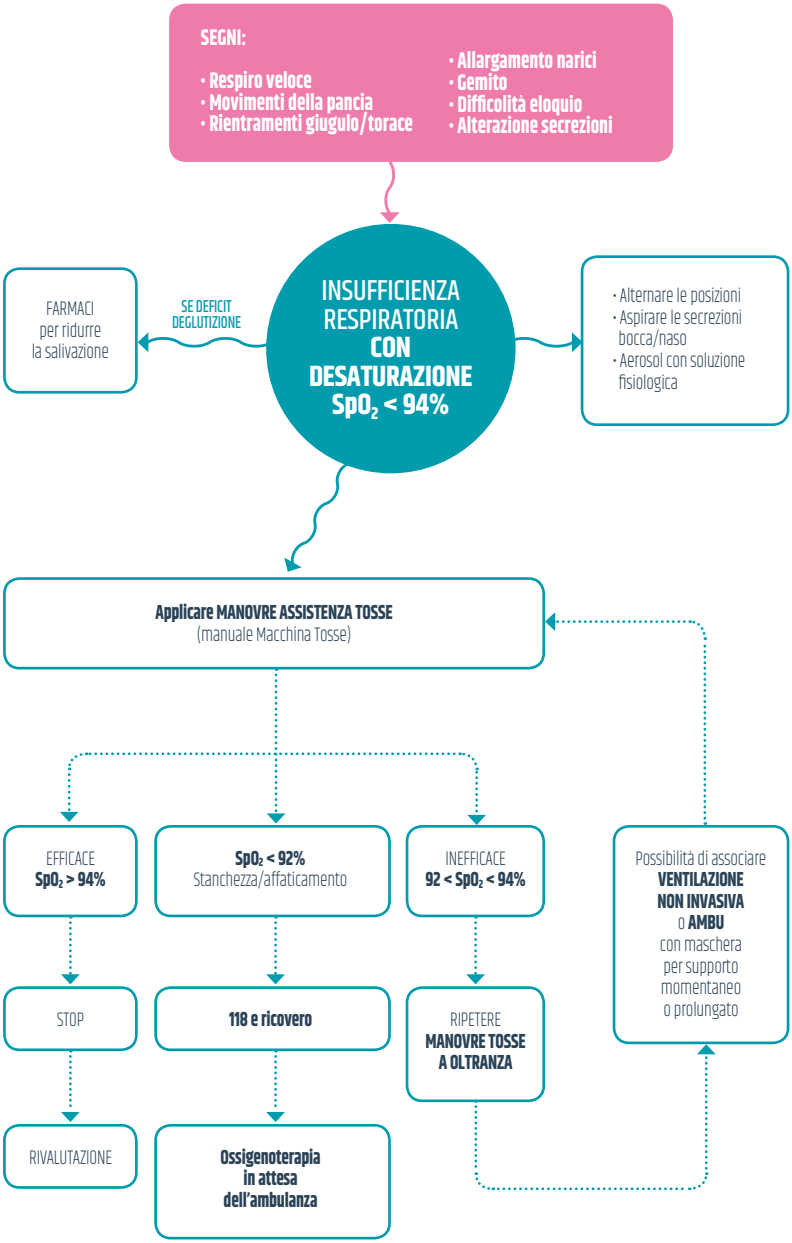
- Non devono essere usate maschere che coprono anche la bocca perché c'è rischio che la saliva anziché uscire vada a finire nelle vie respiratorie.

- Se il bambino si trova da molto tempo ventilato con la maschera bisogna aprire il bottone della gastrostomia e far uscire l'aria. Se non ha la gastrostomia bisogna verificare comunque che non abbia troppa aria nello stomaco ed eventualmente inserire un sondino per farla uscire.

- Durante un episodio di IRA è necessario garantire un adeguato apporto di acqua: il bambino potrebbe necessitare anche di più liquidi rispetto al solito.

- Se il bambino vomita bisogna metterlo di lato o a pancia in giù per evitare il rischio che il vomito scenda nelle vie respiratorie. Inoltre è necessario aspirare rapidamente con un sondino grande.

- È importante che i genitori decidano, PRIMA DI UN EPISODIO ACUTO, con l'aiuto di tutte le persone che possono dare loro informazioni precise, se vogliono che le cure al loro bambino vadano o meno oltre un certo limite. Se le cure prestate durante l'episodio acuto non normalizzano la situazione e si ritiene che il bambino stia soffrendo da troppo tempo i genitori possono chiedere di NON FORNIRE ULTERIORMENTE LE CURE PRESTATE. Le cure in questo caso non saranno comunque interrotte ma saranno LIMITATE a quelle che servono per far stare il bambino in benessere, senza arrecargli dolore. Sarà possibile discutere e ripensare a tale decisione ed eventualmente cambiare idea.


SEGNI:
• Respiro veloce
• Movimenti della pancia
• Rientramenti giugulo/torace
• Allargamento narici
• Gemito
• Difficolità eloquio
• Alterazione secrezioni
INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CON DESATURAZIONE SpO2 < 94%
SE DEFICIT DEGLUTIZIONE
FARMACI per ridurre la salivazione
• Alternare le posizioni
• Aspirare le secrezioni bocca/naso
• Aerosol con soluzione fisiologica
Applicare MANOVRE ASSISTENZA TOSSE
(manuale Macchina Tosse)
EFFICACE
SpO2 > 94%
SpO2 < 92%
Stanchezza/affaticamento
INEFFICACE
92 < SpO2 < 94%
Possibilità di associare VENTILAZIONE NON INVASIVA o AMBU con maschera per supporto momentaneo o prolungato
STOP
118 e ricovero
RIPETERE MANOVRE TOSSE A OLTRANZA
RIVALUTAZIONE
Ossigenoterapia in attesa dell'ambulanza

12

Il pallone auto insufflante detto anche pallone di AMBU, indispensabile per l'emergenza, può essere utilizzato anche come fisioterapia respiratoria?

Sì: l'AMBU [Fig. 15] **è uno strumento indispensabile per gestire eventi acuti di insufficienza respiratoria, in combinazione con le manovre già descritte.**

È inoltre un valido strumento per eseguire fisioterapia respiratoria in quanto allena il torace ad effettuare movimenti ampi che la malattia neuromuscolare limiterebbe.

Tali esercizi aiutano a migliorare l'elasticità della parete toracica ed a risolvere eventuali atelettesie (parti di tessuto polmonare che non vengono raggiunte dall'aria durante la respirazione) [Fig. 16].

Figura 15

Figura 16

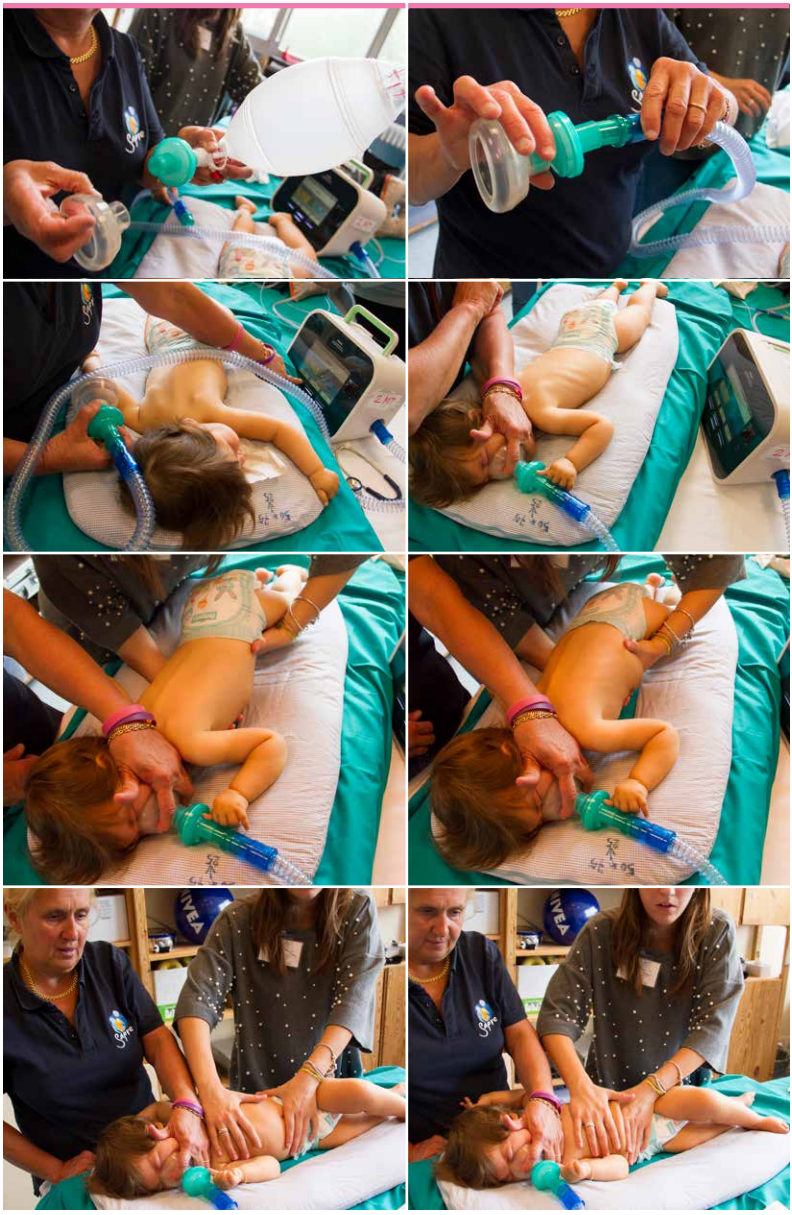
13

Come e quando usare la macchina della tosse durante la malattia?

La macchina della tosse [Fig. 17], se prescritta dal centro di riferimento, verrà utilizzata per rimuovere le secrezioni delle vie respiratorie e migliorare l'ossigenazione. [Fig. 18]. La frequenza dell'utilizzo è in relazione alla persistenza del problema. La modalità ed i valori vanno concordati con il centro di riferimento e possono essere modificati anche in corso d'opera. Se l'ipossia persiste dovrà essere utilizzata più spesso. Sarà preferibile evitare un utilizzo a stomaco pieno. La macchina della tosse andrà anche utilizzata nel bambino/paziente con tracheostomia. I parametri di pressione dovranno essere indicati dal centro di riferimento.

Figura 17

Figura 18



14

Come gestire la terapia inalatoria?

(aerosol con mascherina, ambu con distanziatore e puff, ampolla inserita nel circuito respiratorio, quando ricorrere al farmaco broncodilatatore)

La terapia inalatoria è una vera e propria terapia e quindi la prescrizione deve essere valutata dal medico. Non è a carico della famiglia e dei caregivers.

La somministrazione di umidificazione per le vie aeree, invece, può essere gestita in autonomia. L'umidificazione avviene mediante dispositivi definiti aerosol o da umidificatori laddove si applichi nel circuito della ventilazione meccanica. La gestione degli umidificatori per la ventilazione meccanica è argomento complesso e deve essere affrontato prima della dimissione o comunque in parallelo alla prescrizione del ventilatore meccanico. L'umidificazione con macchine per aerosolterapia può invece essere applicata liberamente. Ha la finalità di aumentare la quota di umidità nel muco delle vie aeree. Vengono preferiti gli apparecchi pneumatici rispetto a quelli ad ultrasuoni in ragione delle dimensioni delle goccioline di aerosol che vengono prodotte.

15

Quando può verificarsi un peggioramento clinico improvviso provocato da cause diverse da quelle respiratorie?

Le cause diverse da quelle respiratorie descritte in letteratura che possono far star male un paziente affetto da SMA sono:

- **cause di origine cardiovascolare e a carico del sistema autonomo** (sistema nervoso "simpatico"): i pazienti SMA raramente possono presentare bradicardia associata o meno ad episodi di perdita di coscienza. La bradicardia può essere grave con frequenza cardiaca inferiore a 40 battiti/minuto ed indica una disfunzione del sistema autonomo.

- **l'endocardite:** i pazienti con gastrostomia possono avere una colonizzazione della gastrostomia a cui può seguire l'infezione da candida. La candida può anche causare endocardite con compromissione della funzione della valvola cardiaca.

- **Il dolore è un problema molto comune, ma sottovalutato in pazienti affetti da SMA**. Esso deve sempre essere valutato e trattato. Il dolore è responsabile di conseguenze acute, poiché interferisce con il sonno, l'alimentazione ed il riposo. È necessario ricordare che possono manifestarsi anche fratture ossee come conseguenza di immobilizzazione e rarefazione ossea che possono essere sottostimate e a loro volta causare dolore.

- **La stipsi può interferire con la respirazione soprattutto in pazienti SMA1 e SMA2** pertanto dovrebbe sempre essere considerata ed opportunamente trattata.

- **La ritenzione urinaria può essere responsabile di un forte dolore con sofferenza generalizzata.** È stato riportato in letteratura soprattutto in pazienti affetti da SMARD ma è verificato anche in pazienti affetti da SMA.

- **Soprattutto i bambini affetti da SMA1 e trattati con maschere nasali per la ventilazione non invasiva** possono, raramente, manifestare epistassi o sanguinamento nasale. In alcuni pazienti l'epistassi si è verificata in maniera molto aggressiva causando il ricovero ospedaliero e l'intubazione tracheale, poiché interferiva con ventilazione in maschera.

in parole semplici

- I bambini possono presentare un peggioramento delle loro condizioni di salute anche a causa di un difetto del ritmo del cuore. Può verificarsi che la frequenza del cuore scenda molto, anche al di sotto di 40 battiti al minuto.

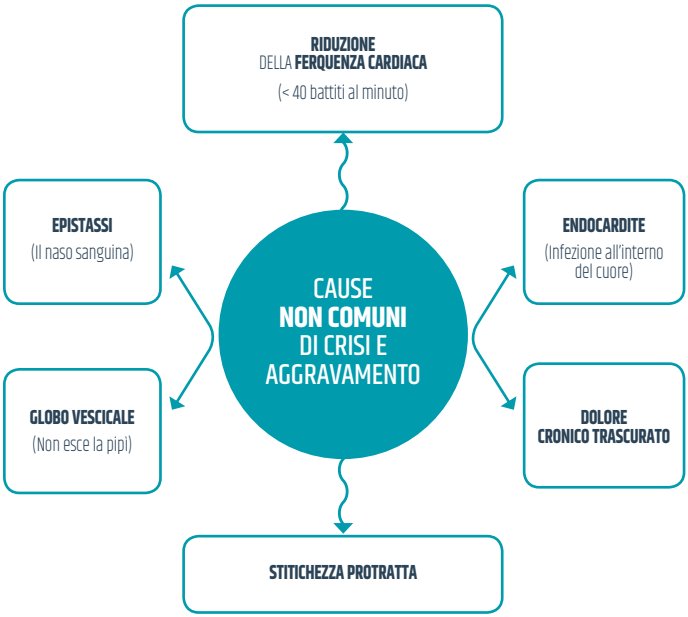
- Se il bambino presenta un'infezione strana non facilmente identificabile, bisogna pensare ad un'infezione all'interno del cuore che può essere provocata da un germe che viene dalle vie digestive e che si chiama candida. Tale infezione spesso origina dalla gastrostomia.

- Bisogna sempre domandare al bambino se prova dolore e se il bambino è piccolo bisogna cercare di capire, attraverso delle scale di valutazione, se prova dolore e se è necessario somministrare degli analgesici. Il dolore continuo crea problemi al benessere generale e può anche essere responsabile di crisi respiratorie.

- È necessario controllare sempre che il bambino evacui le feci (faccia la cacca) in modo regolare. Se ciò non avviene è necessario intervenire per rendere il ritmo regolare ed evitare la stitichezza.

- Può capitare raramente che la debolezza dei muscoli provochi l'incapacità di urinare. Se la pipì si accumula nella pancia (vescica) si possono verificare crisi dolorose e anche crisi respiratorie. Pertanto si deve ricordare di controllare che il bambino faccia pipì regolarmente.

- I bambini che utilizzano la mascherina per la ventilazione meccanica possono avere dei brutti sanguinamenti dal naso. Tale fenomeno va evitato cercando di migliorare l'umidità dei gas che arrivano al bambino e stando attenti ad aspirare con delicatezza. Se si verifica il sanguinamento può essere necessario, in alcuni casi, andare in ospedale.



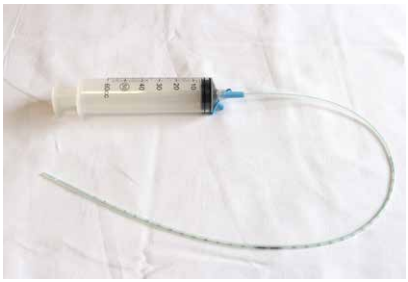
16

Come ci si deve comportare in merito agli aspetti relativi all'alimentazione e all'idratazione?

È necessario garantire un adeguato apporto di fluidi e nutrienti durante un episodio di IRA.

- Dovrebbero essere evitati periodi di digiuno maggiori di 6 ore o di 4 ore se il bambino ha età inferiore a 1 anno. A tal fine, gli operatori sanitari e i genitori devono essere informati circa i fabbisogni calorici e di liquidi del paziente e conoscere come garantirli.

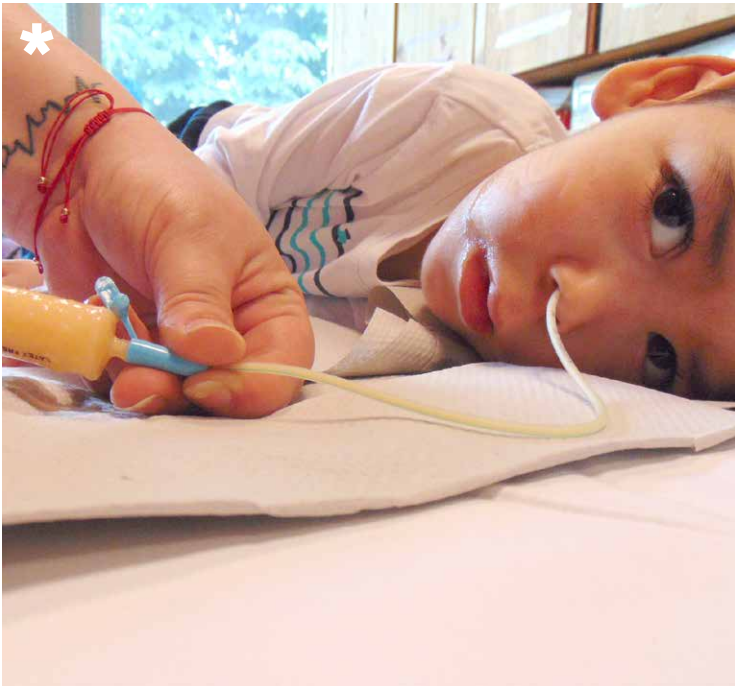
- Può essere utile, specialmente nei bambini piccoli affetti da SMA1, che gli operatori sanitari, i caregivers ed i genitori siano addestrati ad applicare il sondino naso-gastrico in caso di persistenza di inadeguato apporto di liquidi ed energia (calorie).



- Se non è possibile garantire un adeguato supporto nutrizionale a casa, può essere richiesto il ricovero in ospedale.

in parole semplici

- È necessario evitare periodi di digiuno prolungati: 6 ore nei più grandi e 4 ore nei bambini di età inferiore all'anno. Può capitare che se un bambino stia male ed usi il ventilatore si abbia paura di dare la pappa per timore di un rigurgito. Tuttavia bisogna trovare il modo per somministrare il cibo necessario perché altrimenti il bambino rischia di peggiorare o stare male.
- Per riuscire a dare la pappa è necessario che i genitori ed i caregivers dei bambini affetti da SMA1 imparino a mettere il sondino naso gastrico.*
- Se proprio non si riesce a dare da mangiare nei tempi previsti si può decidere di andare in ospedale per somministrare i nutrienti per via endovenosa.



17

Cosa si può fare a casa, in attesa di far intervenire i clinici più esperti, per modificare l'impostazione del ventilatore meccanico e della macchina della tosse durante un episodio di peggioramento clinico?

Esistono alcuni ventilatori meccanici dotati di un doppio settaggio.

In questi casi può essere prevista una seconda impostazione del ventilatore meccanico e della macchina tosse, impostata in ottica previsionale dal centro di riferimento e che i genitori e/o tutori possono eventualmente utilizzare in condizioni di insufficienza respiratoria acuta.

Purtroppo però, non tutti i ventilatori consentono il doppio settaggio in contemporanea. In tal caso, sarà opportuno contattare il centro di riferimento per valutare la possibilità di ri-settare i parametri in base alla situazione clinica attuale.

18

Come posso gestire l'eventuale somministrazione di ossigeno?

La somministrazione di ossigeno deve essere evitata in quanto impedisce un rapido riconoscimento dell'insufficienza respiratoria.

L'ossigeno può essere somministrato a casa solo se associato ad AMBU, macchina della tosse e ventilazione meccanica, e mai a flusso continuo mentre il paziente respira spontaneamente. Lo si può somministrare solo se la desaturazione persiste nonostante la massimizzazione delle cure e se il paziente è in attesa dell'arrivo dei servizi di emergenza per il trasporto in ospedale. Il flusso di ossigeno deve essere mantenuto al minimo richiesto per ottenere una saturazione di ossigeno superiore a 94/95 e inferiore 100. L'ossigeno può essere utilizzato durante la tosse assistita al fine di evitare l'ipossia durante la manovra.

19

Quali sono le cose più importanti da sapere per trattare un bambino che sta molto male e che è portatore di una tracheotomia?

La presenza di tracheotomia può esporre ad alcuni prevedibili ma improvvisi rischi: ostruzione o spostamento della cannula tracheale, sanguinamento.

I genitori e gli operatori sanitari devono essere consapevoli di questi eventi e devono essere addestrati a intervenire. I genitori non possono essere dimessi a casa se non ben addestrati nella gestione di queste emergenze:

a. riconoscimento del problema;
b. sostituzione in emergenza della cannula;
c. intervento in caso di impossibilità di reintroduzione della cannula.

I genitori devono anche conoscere come eseguire la rianimazione (BLS) specifica per il bambino con una tracheostomia.

20

Cosa devo sapere riguardo alla gestione di un episodio di arresto respiratorio?

I genitori e gli operatori sanitari devono essere in grado di eseguire la rianimazione di base attraverso corsi di formazione che dovrebbero essere offerti prima della dimissione a casa e ripetuti nel corso delle visite di follow-up.

L'utilizzo di queste competenze permetterà di adoperarsi in una assistenza immediata ed efficace in caso di arresto respiratorio o cardiorespiratorio.

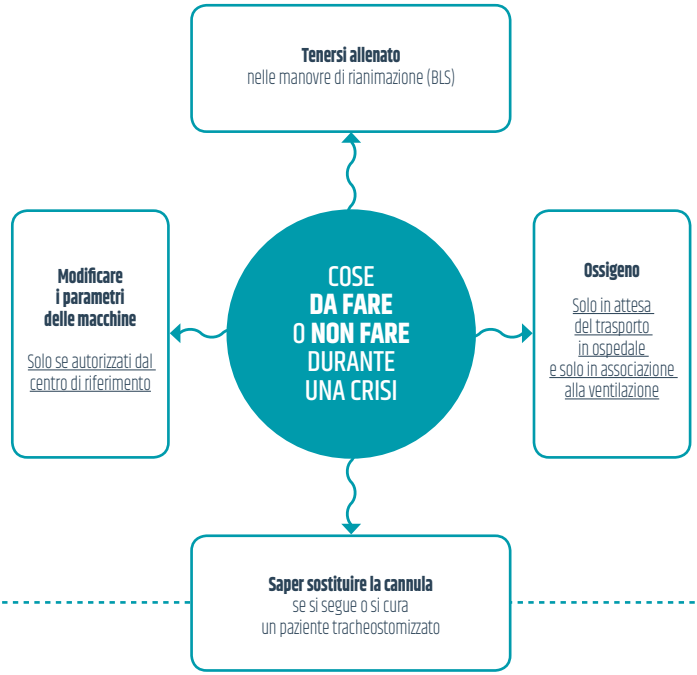
in parole semplici

- Quando il bambino sta male i parametri del ventilatore potrebbero non andare più bene. Ci sono ventilatori che hanno la possibilità di memorizzare 2 tipi di ventilazione e quindi, in caso di malessere respiratorio, i genitori possono schiacciare il tasto per il secondo programma già predisposto per una situazione di questo tipo;
- L'ossigeno non andrebbe quasi mai usato. Se si fornisce ossigeno infatti la saturazione sale e non è più possibile accorgersi se i polmoni funzionano male o se si tappano impedendo di fare una fisioterapia respiratoria adeguata quando serve. È possibile però somministrare ossigeno se decidiamo di portare il bambino in ospedale. In questo caso si dà ossigeno durante la ventilazione con il ventilatore meccanico.

Si può somministrare ossigeno mentre si usa la macchina della tosse. Non bisogna mai dare ossigeno se contemporaneamente non si fa la ventilazione meccanica o la ventilazione con pallone e maschera.

- Se si accudisce un bambino con la cannula tracheostomica è importante sapere che la cannula si può sfilare o tappare. Di conseguenza vicino a quel bambino si deve sempre trovare una persona che sappia risolvere il problema. Questi inconvenienti possono succedere in qualsiasi momento e senza preavviso.

- Tutte le persone che si prendono cura di un bambino con diagnosi di SMA devono essere capaci di fare la rianimazione di base seguendo un corso denominato "corso BLS pediatrico". Devono inoltre fare un ripasso di questo corso almeno ogni 2 anni.



21

Quando si deve prendere in considerazione il ricovero d'urgenza?

Bisogna richiedere l'ospedalizzazione in emergenza durante una o più delle seguenti condizioni:

a. **Saturazione di ossigeno persistente sotto il 92%** nonostante la ventilazione in maschera per 24 ore, la massimizzazione dei parametri di ventilazione e l'applicazione continua di tosse meccanica assistita;

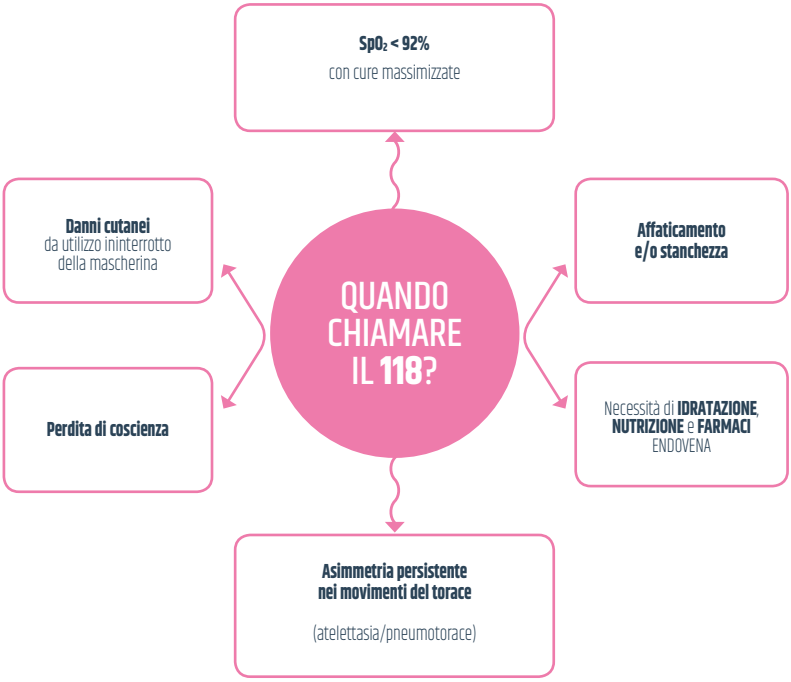
b. **Affaticamento respiratorio con stanchezza e spossatezza**;

c. **Incapacità di fornire le migliori cure a casa o impossibilità di assicurare un'adeguata idratazione e nutrizione a casa** (anche per episodi di gastroenterite acuta), con presenza o meno di febbre persistente e infezioni non controllate da farmaci;

d. **Presenza di danni sulla pelle causati dalla maschera** utilizzata per la NIV con incapacità di fornire ventilazione senza il rischio di aggravamento;

e. **Perdita di coscienza**;

f. **Asimmetria persistente di respiro** valutata dal medico di base (atelettasia refrattaria o pneumotorace).


SpO_2 < 92%
con cure massimizzate
Danni cutanei
da utilizzo ininterrotto
della mascherina
QUANDO
CHIAMARE
IL 118?
Affaticamento
e/o stanchezza
Perdita di coscienza
Necessità di IDRATAZIONE,
NUTRIZIONE e FARMACI
ENDOVENA
Asimmetria persistente
nei movimenti del torace
(atelettasia/pneumotorace)

22

Quali sono le cose importanti da fare per migliorare la sicurezza del trasporto da casa in ospedale durante un episodio di insufficienza respiratoria acuta?

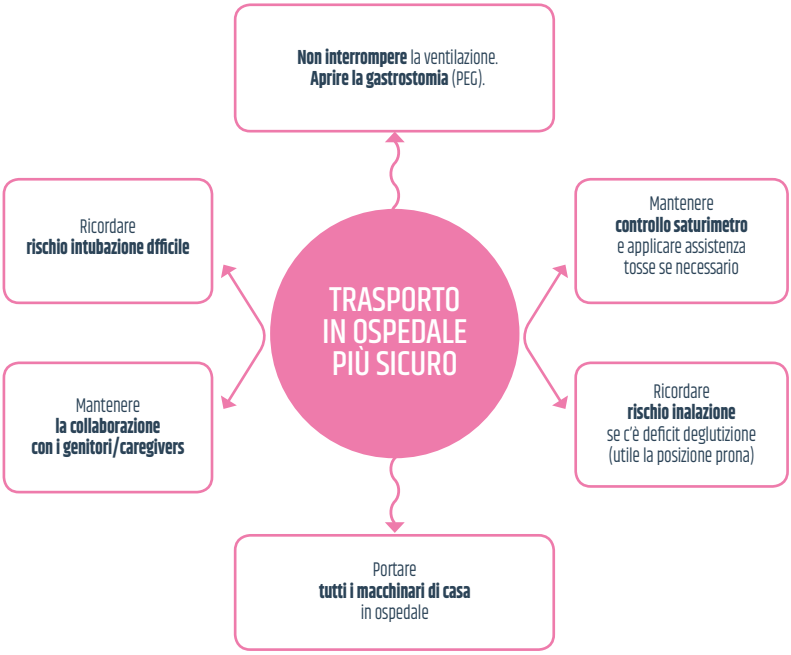
- Durante il trasporto la ventilazione a pressione positiva, se già in atto, deve essere mantenuta con il pallone AMBU e la maschera di ventilazione o ventilatore meccanico; se il paziente porta una gastrostomia, la sua apertura può facilitare la fuoriuscita di aria dallo stomaco e migliorare la ventilazione.

- Mantenere il controllo del saturimetro per applicare assistenza alla tosse. Se l'ossigeno viene utilizzato mantenere sempre la ventilazione a pressione positiva, e non dare mai solo ossigeno con flusso continuo e respirazione spontanea.

- Ricordate il rischio di inalazione di saliva o contenuti gastrici in pazienti con deficit bulbari e pertanto favorire la posizione prona (se già acquisito da parte del bambino e della famiglia) o la posizione sul lato.

- Ricordate che la manovra di intubazione può essere difficile per la rigidità dell'articolazione temporo-mandibolare e retrognazia, per questo motivo preferire la ventilazione con pallone e maschera. I genitori devono fornire tutte informazioni disponibili e dovrebbe essere permesso loro di proseguire le cure che erano in corso anche a casa, se possibile. È necessario ricordarsi di portare tutta l'attrezzatura del bambino in ospedale.

- Ricordate che se anche il bambino viene intubato, può essere estubato una volta stabilizzate le sue condizioni. Lasciate che i soccorritori intervengano come meglio possono.



SMAppunti

SMAppunti

SMAppunti

Famiglie SMA
Genitori per la Ricerca sull'Atrofia Muscolare Spinale

FAMIGLIE SMA O.N.L.U.S.

SEDE LEGALE
Via Agostino Magliani, 82-84 - 00148 Roma

SEDE OPERATIVA
c/o Consorzio Cooperho - via Lamarmora 7 - 20020 Lainate (MI)
Tel. 02 56568312; Tel. 345 2599975; Fax 178 2712609

segreteria@famigliesma.org
www.famigliesma.org

famigliesma.org