SMA gazine 3

ANNO VII• numero 3 • Settembre 2020

Poste Italiane S.p.A. – Spedizione In Abbonamento Postale- Aut. N°2477 Periodico Roc

resi mittente
CPD di Belluno

Famiglie SMA
resta vicino a ognuna
delle sue famiglie.

Famiglie SMA
Genitori per la Ricerca
sull'Atrofia Muscolare Spinale

famigliesma.org

IN COPERTINA
Manuel Gambardella
3 anni

SMAgazine

Notiziario di informazione | Famiglie SMA

Genitori per la ricerca contro
L'Atrofia Muscolare Spinale

Anno VII - Numero 3 - Settembre 2020
Autorizzazione n. 322 del 10/10/2014
Tribunale di Milano

EDITORE
Famiglie SMA
Via Re Umberto I, 103 - 20045 Lainate (MI)

DIRETTORE RESPONSABILE
Marco Piazza

DIREZIONE EDITORIALE
Daniela Lauro, Luca Binetti

REDAZIONE
Barbara Pianca

SEDE
Via Re Umberto I, 103
20020 Lainate MI

HANNO COLLABORATO
Jacopo Casiraghi
Anita Pallara
Simona Spinoglio
Emanuela Crapanzano
Gabriele Vailati

IMPAGINAZIONE
Sandra Bordin_ElioCartoTecnica

STAMPA
ElioCartoTecnica
Via G. Bergamo, 26 - 31044 Montebelluna (TV)

INFORMATIVA SUL TRATTAMENTO DEI DATI PERSONALI
ai sensi dell'articolo 13 del Regolamento (UE) 2016/679
Famiglie SMA è attento al trattamento dei tuoi dati per questo ti informa che ricevi lo SMAgazine perchè abbiamo legittimamente raccolto i tuoi dati e per maggior tutela ti informiamo che puoi sempre esercitare, tra gli altri, il diritto alla cancellazione dei tuoi dati oppure alla revoca del consenso inviando una mail a:
segreteria@famigliesma.org

Per l'informativa completa consulta la pagina:
http://www.famigliesma.org/privacy/

Chiuso in redazione il 10 agosto 2020

L'editoriale

TUTTO SCORRE

Luca Binetti
VICEPRESIDENTE DI FAMIGLIE SMA

Panta rei, tutto scorre; o, per essere più chiari: nulla si crea, nulla si distrugge, tutto si trasforma. In questa frase dello scienziato francese Antoine-Laurent de Lavoisier credo si racchiuda tutto il senso della nostra vita e di come dovremmo affrontarla. La nascita di un figlio, la perdita di un caro, la perdita di un lavoro, una malattia sono tutte situazioni che cambiano radicalmente la nostra vita e che ogni volta ci costringono a ridefinirne i confini e le modalità di viverla. Rifiutare questi cambiamenti significa rifiutare la vita stessa, significa rifiutarsi di accettare la vita per com'è. Affrontare con durezza e rigidità o con rabbia o con frustrazione il "flusso" della vita significa viverla male o, addirittura, non viverla. In questo numero abbiamo deciso di trattare l'argomento del cambiamento che dobbiamo affrontare nella nostra vita e in quella dei nostri figli, dovuto alla loro crescita, alla loro patologia e a tutta una serie di fattori che ineluttabilmente incontriamo ogni giorno. Solo osservando quello che è accaduto negli ultimi cinque anni nel mondo SMA, possiamo davvero renderci conto di tutti i cambiamenti a cui noi, i nostri figli e tutte le persone che lavorano al nostro fianco per la loro cura siamo stati e siamo sottoposti quotidianamente. L'introduzione di più farmaci, trattamenti, nuove terapie riabilitative, nuovi percorsi scolastici, nuove modalità di incontro e supporto, nuovi modi di "fare scuola", nuove tecniche di fisioterapia a distanza. Sicuramente l'emergenza sanitaria ha contribuito sensibilmente ad accelerare il processo di cambiamento di tutte le regole e modalità a cui eravamo abituati fino a ieri ma, anche questo, appunto, fa parte del flusso della vita. I nostri psicologi e counselor ci guidano in questo viaggio attraverso il cambiamento e ci suggeriscono possibili strumenti per affrontarlo; le storie di Aurora e Andrea ben rappresentano il concetto di cambiamento per due adolescenti che si preparano a diventare grandi; il convegno 2020 di Famiglie SMA che per la prima volta nella storia verrà svolto online; il Direttivo di Famiglie SMA che sta per cambiare, segnando un passaggio importante nella nostra stessa storia. Chiude questo numero di SMAgazine un forte spunto di riflessione, allo stato attuale forse un po' provocatorio, che ci porta a riflettere su un tema dato per scontato con rassegnata consapevolezza: la scoliosi dei bambini con SMA può davvero migliorare e regredire se opportunamente studiata e trattata?
Tutto questo è contenuto in questa nostra nuova impresa che speriamo vi diverta e vi sostenga.
Ci sentiamo a Natale!

LUCA BINETTI

La vita è cambiamento

A CURA DI **Barbara Pianca**

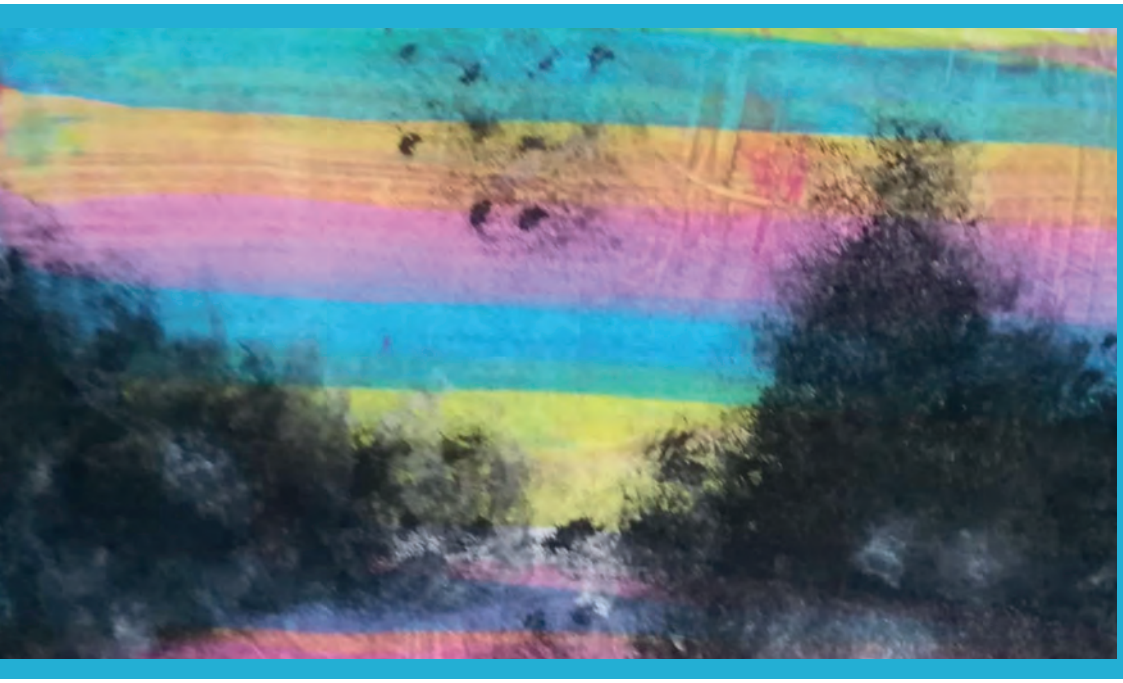
Mai come in questi mesi il cambiamento si fa sentire in casa di Famiglie SMA: la pandemia e la distanza, il direttivo dell'Associazione che muta, l'arrivo di nuovi farmaci che modificano per sempre lo scenario della malattia. Ecco cos'è il cambiamento e come si può affrontare.

Ogni famiglia che riceve una diagnosi di SMA è costretta a confrontarsi con una realtà dura, che non era certo quella che aveva immaginato, sperato e affronta un cambiamento difficile e copernicano. La malattia, inoltre, essendo progressiva, modifica le proprie caratteristiche in modo peggiorativo. Per definizione, si potrebbe dire, le nostre famiglie hanno a che fare con il cambiamento.
In questi ultimi anni e ultimi mesi, però, altri cambiamenti attraversano l'orizzonte dell'Associazione, che ha risposto mettendo in fila una serie di progetti per rimanere uniti al di là della distanza obbligata dalla diffusione del virus. Famiglie SMA si prepara anche al cambiamento del Direttivo, con alcuni componenti che cedono il passo a nuovi volontari. Insieme allo psicoterapeuta del Centro Clinico NeMO di Milano Jacopo Casiraghi e la counselor del Numero Verde Stella Simona Spinoglio, ci addentriamo nell'esplorazione del cambiamento, per capire di cosa si tratta, cosa comporta e come affrontarlo.

Non tutto è ciò che sembra

DI **Jacopo Casiraghi**

Il cambiamento, dal puto di vista psicologico, è evolutivo, fa cioè parte dell'evoluzione umana: se non ci fosse moriremmo. L'essere umano è estremamente plastico dal punto di vista biologico e ogni bambino è adattivo e propenso a vivere il cambiamento in ottica evolutiva. Non si può invece dire lo stesso per gli adulti: a noi adulti spesso i cambiamenti fanno paura perché modificano lo status quo a cui siamo abituati e li percepiamo come minacciosi. Così, accade più volte che alla SMA si adatti più facilmente il bambino piuttosto che i suoi genitori.
Eppure, non tutto è come sembra: ci sono cambiamenti positivi o negativi sulla carta che poi non sono esattamente come li avevamo scritti. Anche una novità positiva comporta delle conseguenze negative, e spesso questo vale anche viceversa. Per esempio, l'arrivo dei farmaci per la SMA è una novità straordinariariamente positiva, eppure comporta degli interrogativi difficili che prima, nella rigida staticità del "non esiste nulla", non c'erano. Ora chi ha una SMA 3 si interroga: il farmaco lo prendo oppure no? Rispondere a questa domanda è stressante. Il non avere scelta paradossalmente è più facile perché riduce la complessità. D'altra parte, anche un cambiamento sulla carta negativo può portare delle sorprese positive. Prendiamo il lockdown, durante il quale molti lavoratori hanno apprezzato lo smartworking.
Mi sento quindi di consigliare a tutti di restare aperti: ogni cambiamento negativo può portare anche nuove possibilità e ogni cambiamento positivo può generare anche ansia. ■



Le immagini di queste pagine sono state realizzate dagli alunni delle classi 3°A e 3°D della Scuola secondaria di Primo grado Don Giuseppe Rossi di Varallo Pombia, in provincia di Novara, per iniziativa della docente Patrizia Storoni, che ha chiesto agli studenti di raccontare i cambiamenti incontrati per effetto della pandemia ispirandosi alla favola "Come fu che Muschio sconfisse la Grande Paura" di Jacopo Casiraghi.

Cosa cambia

DI **Simona Spinoglio**

Cosa cambia nel mondo di Famiglie SMA

Le persone che compongono il Consiglio direttivo di Famiglie SMA, in quanto genitori o adulti con SMA, come tutti si sono scontrati con l'emergenza del Coronavirus, la gestione della paura, la riformulazione della propria vita e al tempo stesso, da una parte, con la gestione di problematiche relative al lavoro, dallo smartworking all'assenza di lavoro, e, dall'altra, con una nuova modalità di stare in famiglia, con i figli e con il partner. Inoltre, la pandemia è arrivata in un momento in cui l'Associazione stava già affrontando tanti cambiamenti, da un lato quelli conseguenti all'arrivo dei farmaci e dello screening neonatale e, dall'altro, la volontà di rispondere alle novità con diversi nuovi progetti. Ne avremmo parlato insieme al convegno di settembre ma anche la sua assenza, dovuta alle disposizioni per la gestione della pandemia e parzialmente sostituita dal Convegno online, per la prima volta nella storia dell'Associazione, fa parte dei cambiamenti di cui stiamo parlando. Il convegno è sempre stato un momento in cui celebrare le conquiste ma anche conoscere e rafforzare il legame tra i componenti del Direttivo e tra il Direttivo e le famiglie. È sempre stato un terreno fertile di condivisione e di relazioni. Quello che stiamo cercando di fare, adesso che l'emergenza è passata, è studiare dei progetti con cui rimanere in contatto anche a distanza. Questa fase prevede anche la riorganizzazione interna di un Direttivo provato da anni di intensa attività ma, al contempo, forte della consapevolezza che gli sforzi fatti hanno portato dei risultati concreti. Oggi Spinraza è in commercio e altri due farmaci, sono in arrivo. Inoltre c'è lo screening neonatale che ci aspettiamo di estendere a tutta Italia.

Cosa cambia nelle famiglie di Famiglie SMA

Durante il lockdown la maggior parte delle madri - a volte è successo anche ai padri - si sono dovute cimentare nel ruolo di insegnanti e in quello, ancora più tecnico, di fisioterapiste. Molte sono state accompagnate dagli specialisti a distanza, alcune in modo più efficace, altre con più frustrazione. Per alcune è stato faticoso accettare che la propria sfera di responsabilità si allargasse ancor più, altre invece non hanno quasi percepito la differenza. Le diverse reazioni dipendono dal modo con cui il figlio e la malattia sono gestite in famiglia.

È innegabile, però, che dopo il lockdown le competenze delle mamme come caregiver principali, ma anche di qualche papà, siano cambiate. Anche il punto di osservazione delle necessità del figlio è cambiato, perché le famiglie hanno visto cosa accade quando il bambino rimane inattivo. In molti oggi percepiscono l'importanza di essere attori attivi in tutti i processi di stimolo e riabilitazione del figlio. Dall'emergenza, dunque, le nostre famiglie sono uscite con più strumenti e più consapevolezza. Forse hanno compreso che, anche se il supporto degli specialisti rimane fondamentale, ora possono mettere in gioco anche nuove risorse oltre a quelle già conosciute.

Cosa cambia nella SMA

La SMA è una malattia progressiva e la diagnosi purtroppo non è l'unico scoglio da affrontare. Se per tutti i genitori è faticoso seguire la velocità con cui cresce il corpo del figlio, per quelli di un bambino che ha la SMA le difficoltà sono diverse e più complesse. Se la maggior parte dei genitori osserva la velocità con cui si succedono i passaggi evolutivi dall'immobilità al gattonamento e poi allo stare in piedi, quelli di un bambino che ha la SMA questi passaggi a volte non li vivono per nulla.

Tutti però condividono lo stupore nell'osservare il cambiamento che ogni figlio subisce nel passaggio dall'infanzia all'adolescenza. Si tratta di un cambiamento non solo fisico ma psicofisico. Le ragazzine possono iniziare ad avere un'attenzione diversa per il proprio corpo, mentre i ragazzi possono iniziare a vivere con più complessità le interazioni sociali con i coetanei. Tutti, attraversano un cambiamento strutturale. Cambia anche la gestione fisica dei ragazzi da parte dei genitori, il prenderli in braccio e spostarli. Iniziano inoltre le prime autonomie e, per i ragazzi con la SMA, questo comporta anche paragonarsi al compagno di classe che ha il motorino o alla compagna che dorme la notte a casa delle amiche. Alcuni di questi passaggi, che corrispondono a tappe evolutive e di autonomia, devono venire riscritti quando si ha a che fare con la SMA. Inoltre, altro grande cambiamento è quello della scoperta della relazione affettiva e sessuale.

Tutto questo accade mentre la malattia progredisce e quindi, con nuovi strumenti psichici, i ragazzi si trovano a fare i conti con la scoliosi che avanza, le retrazioni, i problemi respiratori. Ma questo cambiamento oggi va inquadrato in un altro, grande cambiamento: quello dell'arrivo dei farmaci.

Le evoluzioni della malattia che finora ci si aspettava e che erano considerate parte della SMA ora sono una incognita. Spinraza e i farmaci che stanno arrivando, e che alcuni già conoscono attraverso i trial, stanno cambiando la storia clinica della malattia ed è ancora troppo presto per definire il nuovo scenario. Se prima il cambiamento era certo ed era un cambiamento verso un peggioramento inevitabile, oggi l'inevitabile è molto probabilmente evitabile, ma non sappiamo ancora di quanto né come. Prima dei farmaci, quando veniva data la diagnosi di un malattia grave con una compromissione delle funzioni primarie dell'individuo come la SMA 1, bisognava avvertire dell'assenza di farmaci e dell'inevitabilità di certi passaggi: "Se vostro figlio continuerà a vivere lo farà con un respiratore che poi probabilmente diventerà una tracheostomia e ci sarà molto probabilmente anche un sondino e poi la PEG". Oggi la casistica delle nuove SMA, quelle che assumono il farmaco e si sottopongono a rigorosi Standard di cura, è molto bassa e gli anni di somministrazione del farmaco sono ancora pochi, per cui chi riceve una nuova diagnosi oggi entra in un mondo migliore, più sereno, meno drammatico, ma dalle prospettive ancora indefinite. ■

Come si gestisce il cambiamento

DI **Jacopo Casiraghi**

Ci sono persone che non vedono l'ora di cambiare e persone abitudinarie. Da cosa dipende questa differenza? Dal modo in cui una persona vive e dà senso a ciò che succede. Con la nostra personalità e ciò che abbiamo appreso nell'infanzia decodifichiamo gli avvenimenti della nostra vita. Ci sono persone che attribuiscono un significato positivo al cambiamento a prescindere dalla sua reale polarità, e persone che lo odiano o ne hanno paura a prescindere, anche perché spesso di un cambiamento non sappiamo dire se è davvero completamente positivo o negativo. Spesso è una somma di entrambe le variabili. Per capire quali strumenti utilizzare per gestire il cambiamento, dunque, dobbiamo prima domandarci in che modo decodifichiamo la realtà. Non esistono formule generiche valide per tutti.

Se siamo già propensi al cambiamento e anzi lo cerchiamo in continuazione, potremmo avere il problema di non riuscire a costruire nulla di stabile dal punto di vista professionale o affettivo. In questi casi ci è utile individuare ciò che davvero conta per noi e utilizzarlo come appoggio fondamentale alla nostra vita.
Se invece il cambiamento ci terrorizza, possiamo iniziare sfidando noi stessi ad affrontare piccoli cambiamenti, in modo da conoscere delle risorse che possiamo poi utilizzare quando si tratterà di fronteggiare cambiamenti importanti.

Inoltre, è utile conoscere le proprie capacità di "coping", cioè le strategie che mettiamo in atto per fronteggiare le situazioni difficili, per trasformarle, anche attraverso la resilienza, in frecce positive al nostro arco.
Le strategie possono essere di diverso tipo, ci sono quelle di evitamento e fuga, che il più delle volte non sono funzionali ma che in alcune circostanze salvano la pelle, e ci sono quelle più strutturate, l'intellettualizzazione per esempio, o gli aspetti connessi alla spiritualità. C'è chi trasforma la grande sfortuna che li ha colpiti in un modo per migliorare o cambiare in positivo: si tratta di una specie di "coping funzionale". Non esistono strategie sulla carta migliori di altre. A volte, se siamo bloccati in una situazione, è utile sperimentarne diverse dalle abituali, in cerca di quelle che ci permettono una migliore qualità della vita. ■

I nostri progetti per ripartire

A CURA DI **Barbara Pianca**

Sono molti i progetti con cui Famiglie SMA risponde al nuovo scenario. Più presenza digitale a partire dal convegno online, una campagna di raccolta fondi diversa dalle altre, molta attenzione alle famiglie e alla scuola.

5 settembre, il Convegno è online

DI **Daniela Lauro**

Siamo stati combattuti. Le restrizioni per contenere la pandemia impediscono il nostro incontro annuale e ciò accade per la prima volta nella storia di Famiglie SMA. Per noi il Convegno è sempre stato un motivo di gioia, un momento di condivisione e un'occasione per abbracciarci. Come poterlo rimpiazzare con un appuntamento online? Ne abbiamo parlato, ci abbiamo riflettuto. Da una parte, in questi mesi le piattaforme online si sono dimostrate capaci di permettere con efficacia gli incontri tra un gran numero di persone.
Dall'altra, gli stessi medici ci hanno contattato per darci la disponibilità a relazionare alle nostre famiglie da remoto prima ancora che la chiedessimo. Ci siamo resi conto di quanto il Convegno sia ogni anno atteso da tanti e così, alla fine, abbiamo deciso di esserci, nonostante tutto. È questo il messaggio che vogliamo dare con la tre ore del 5 settembre: Famiglie SMA c'è, come sempre, per ognuna delle sue famiglie.
In formato ridotto, digitale, essenziale, il Convegno online si intitola "Vivere con la SMA ai tempi del Covid-19". Sabato 5 settembre staremo insieme tre ore per ricevere **gli ultimi aggiornamenti dalla ricerca** insieme al neuropsichiatra infantile **Eugenio Mercuri** (Centro Clinico NeMO Pediatrico, Roma) e sullo stato del **progetto pilota dello screening neonatale,** di cui hanno già beneficiato sei bambini, con il genetista **Danilo Tiziano** (Università Cattolica, Roma). Insieme alla neurologa **Valeria Sansone** (Centro Clinico NeMO, Milano) rifletteremo sulle aspettative e la realtà delle nuove terapie per gli adulti con SMA. Sarà inoltre l'occasione per presentare i numerosi nuovi **progetti dell'Associazione** con lo psicoterapeuta **Jacopo Casiraghi e le attività implementate del Numero Verde Stella** con le counselor **Francesca Penno e Simona Spinoglio.** Infine, lanceremo **la campagna di raccolta fondi** di cui trovate notizia anche qui, nella prossima pagina. ■

Tutti i dettagli tecnici sul sito **www.famigliesma.org** e presso la Segreteria associativa.

Campagna 2020, La SMAglietta per potenziare il Numero Verde Stella

DI **Anita Pallara**

Quest'anno dal 26 settembre al 17 ottobre la campagna di raccolta fondi sarà sui nostri social con il testimonial Saverio Raimondo e avrà come obiettivo il potenziamento del Numero Verde Stella.

Questo 2020 è un anno che ricorderemo per sempre. Ci siamo sentiti lontani ma allo stesso tempo più uniti che mai. Abbiamo tante nuove sfide da affrontare, abbiamo nuove routine da costruire, nuove certezze da trovare. Abbiamo deciso di non fermarci fin dall'inizio, perché fermarci non è nel nostro dna. Quest'anno, dal 26 settembre al 17 ottobre, la nostra campagna di raccolta fondi ci sarà. Ora più che mai abbiamo bisogno del sostegno di tutti. L'obiettivo di quest'anno è il potenziamento del Numero Verde Stella. Vogliamo far conoscere a ogni persona con SMA, ma anche a tutti gli operatori socio-assistenziali e scolastici, un servizio gratuito e sempre disponibile per ricevere supporto e consulenza sui diversi temi. Soprattutto in un momento complesso come questo legato alla pandemia da Covid-19. Oggi più che mai, a causa dell'emergenza sanitaria, sono molte le domande che si pongono le nostre famiglie e alle quali vogliamo dare sempre maggiori risposte. Non meno importante l'aspetto psicologico: il distanziamento sociale che richiede la pandemia è fondamentale per le persone che hanno delle patologie e quindi sono maggiormente a rischio, e tra queste ci siamo anche noi che abbiamo la SMA, ma non sempre è facile gestire la solitudine. Quelli del Numero Verde Stella sono servizi che conosciamo bene e che vogliamo rendere sempre più pronti e integrati con i bisogni di chi vive con la SMA. Ecco perché abbiamo deciso di potenziarli, inserendo nuove figure, come per esempio una pedagogista che possa occuparsi degli aspetti legati alla scuola.

Il riutilizzo consapevole e la SMAglietta

La raccolta fondi si svolgerà su tutti i nostri canali social e sul nostro sito attraverso una pagina dedicata dove sarà possibile donare. Abbiamo deciso, in un'ottica di risparmio e di riutilizzo consapevole, di non produrre nuove Scatole dei Sogni ma di smaltire quelle delle precedenti edizioni, arricchendole con un nuovo gadget: una fantastica SMAglietta con un messaggio forte e chiaro "Non c'è SMA che tenga!".

Il video con Saverio Raimondo

Una delle grandi novità di quest'anno è la presenza di un testimonial, Saverio Raimondo, un noto comico italiano che ha scelto di essere al nostro fianco. Abbiamo girato uno spot che farà riflettere e ridere tutti. Saverio, affiancato da Simona e Andrea, racconterà il nostro mondo. L'obiettivo è far conoscere il Numero Verde Stella e invitare a sostenerci.

La buona riuscita è nelle tue mani

La campagna è nelle nostre mani, ognuno di noi avrà il compito di coinvolgere le persone, far conoscere la nostra realtà, i nostri obiettivi e i nostri sogni.

Sono tante le novità in arrivo, dalla terapia genica allo screening neonatale su tutto il territorio nazionale.

Pronti, partenza, via!

Buona campagna a tutti! ■

I genitori si incontrano online

DI **Emanuela Crapanzano**

Insieme a Simona Spinoglio, counselor come me per il Numero Verde Stella, rendendoci conto delle enormi potenzialità delle piattaforme online tanto utilizzate durante il lockdown, abbiamo deciso di sviluppare un nuovo progetto per l'Associazione. Per noi genitori, gli incontri di gruppo tra pari sono momenti importanti: ci arricchisce l'ascolto delle esperienze degli altri, il dare supporto a un genitore più giovane, ed è utile anche lo scambio di informazioni. D'altra parte, il quotidiano ci assorbe completamente e ricavare uno spazio per sé, anche solo una volta al mese, durante il quale spostarsi con la macchina, magari perfino fuori provincia, per partecipare a un incontro e poi tornare a casa, è un miraggio quasi irraggiungibile. Da diverso tempo abbiamo il desiderio di dare continuità agli incontri con i genitori che proponiamo durante il Convegno annuale e stavamo valutando la possibilità di organizzare un incontro in ogni regione o nelle principali. Ora che però abbiamo conosciuto l'efficacia delle piattaforme online, abbiamo trasformato le nostre idee iniziali e abbiamo pensato di incontrarci nel digitale, da casa propria, da dove possiamo assentarci quando serve, fosse anche solo per raccogliere un pennarello caduto per terra. E potremo incontrarci tutti insieme da tutta Italia, senza bisogno di creare sottogruppi regionali.

Il nuovo progetto prevede che gli incontri affrontino delle tematiche specifiche che potranno essere implementate in corso di svolgimento. Per ora la struttura prevede un primo incontro di presentazione e di lavoro sulle emozioni, dove potersi concedere di ammettere che a volte è dura, che si ha paura, che a volte ci si sente soli, che non è facile essere genitori di un bambino con la SMA.
Seguiranno poi un incontro solo per le mamme e uno solo per i papà. Le mamme e i papà hanno prospettive ed esigenze diverse, i papà spesso si sentono più trascurati perché la mamma è al centro, le mamme a volte soffrono del fatto che alcuni papà tendono a delegare loro alcune azioni necessarie, come per esempio l'utilizzo della macchina per la tosse. A fronte di quanto raccoglieremo, nel successivo incontro di mamme e papà insieme, cercheremo di far incontrare le esigenze degli uni e delle altre, in un dialogo costruttivo.
Abbiamo inoltre previsto degli incontri tematici. Il primo si concentra sulla genitorialità e sulla coppia. Dico sempre che ci vorrebbe un corso pregenitoriale, altro che prematrimoniale! L'arrivo di un figlio cambia significativamente gli equilibri di una coppia, tanto più se il bambino ha una malattia come la SMA che porta, oltre a tutte le difficoltà pratiche legate alla sua gestione, anche un grande dolore. È importante affrontare l'argomento prima, oppure sentirsi liberi di parlarne dopo, permettendo a entrambi di essere a contatto con il proprio bisogno.
Nostro obiettivo è rispettare la cadenza mensile degli incontri, dove parleremo delle domande dei nostri bambini; dello sguardo degli altri sui nostri figli; dei cambiamenti del corpo dovuti per esempio alla scoliosi o alla progressiva incapacità di stare in piedi; del tema dell'adolescenza e dell'equilibrio tra il nuovo desiderio di indipendenza dei figli e l'atteggiamento di tutela da parte dei genitori.
In parallelo, proporremo altri incontri dedicati alla gestione dello stress. Saranno incontri individuali e di gruppo, dove io e Simona Spinoglio, che siamo titolate all'utilizzo di alcune tecniche (Mbraining per me, che lavora sull'allineamento tra la testa, il cuore e la pancia; training autogeno e non solo per Spinoglio) condurremo sessioni di rilassamento e crescita personale. ■

Il Progetto Scuola si arricchisce

DI **Simona Spinoglio**

Alcuni anni fa Famiglie SMA ha avviato un laboratorio a scuola sull'educazione alla diversità e all'inclusione: un'operatrice dell'Associazione, con competenza professionale in ambito psicologico e pedagogico e con la SMA, affrontava l'argomento all'interno della classe. Da quest'anno il progetto si è arricchito diventando prima di tutto di sostegno e formazione dell'équipe di insegnanti e di operatori che lavorano con i nostri bambini.
A inizio anno scolastico è previsto un incontro in cui gli insegnanti esplorano la SMA da diversi punti di vista, nei suoi risvolti sociali, educativi e didattici e, al tempo stesso, analizzano le proprie paure e i pregiudizi e implementano gli strumenti per affrontare la disabilità, in un'ottica di inclusione. Dopo il primo incontro ne seguono altri che si svolgono durante l'anno scolastico in cui, a seguito di obiettivi prefissati, si verifica quanto raggiunto e si fa il punto della situazione. Il lavoro prosegue di pari passo con il gruppo classe, con il supporto di insegnanti più preparati grazie al nostro progetto. In classe vengono proposte delle riflessioni sulla diversità, dimostrando che, se è vero che essa è incarnata in un modo più chiaro e visibile dall'alunno con SMA, in realtà appartiene a ognuno dei ragazzi del gruppo classe: la sua diversità, per certi versi, legittima tutte le altre.

Inoltre quest'anno, insieme alla pedagogista, anch'essa con SMA, Maddalena Spataro, stiamo lavorando a una programmazione specifica qualora alcuni dei nostri bambini, che normalmente non fanno didattica a distanza, dovessero continuare per alcuni mesi con la telescuola, mentre invece gli altri bambini inizieranno la frequenza. Il supporto avverrà attraverso strumenti didattici, giochi e laboratori a distanza incentrati sui temi dell'inclusione.

Il valore aggiunto del progetto è che gli insegnanti si trovano di fronte a un professionista con un tipo di SMA molto simile a quella del bambino che hanno in classe. Gli insegnanti possono porgli delle domande cui risponderà non solo in base alle sue competenze professionali ma, anche, alla sua storia di vita. Più volte per esempio ci è stata manifestata da parte degli insegnanti una difficoltà a essere troppo assertivi con un bambino che percepiscono come già in difficoltà. Ci chiedono se possono spingerlo a sforzarsi di più nella resa scolastica. Rispondiamo che, in base alla nostra esperienza personale, più veniamo trattati in modo diverso rispetto agli altri in ambito cognitivo, dove invece siamo alla pari, più ci percepiamo diversi pur non avendone nessun motivo. Non solo: gli altri vedono che veniamo aiutati e quindi deducono una difficoltà cognitiva che invece non c'è. ■

La fisioterapia a distanza

DI **Simona Spinoglio**

Ecco un nuovo progetto per Famiglie SMA, nato dopo l'esperienza del lockdown, grazie al contributo di Roche e al contributo di Fondazione Clerici, un ente di formazione che ha sede a Milano. Il suo scopo è implementare i servizi di riabilitazione che sono già offerti dal territorio e anche dai Centri di riferimento come consulenza, coinvolgendo dei professionisti in ambito neuromuscolare che possano seguire le nostre famiglie a casa grazie all'utilizzo delle piattaforme digitali.
Durante il lockdown, infatti, molte famiglie hanno potuto sperimentare l'utilità del ricevere dei suggerimenti o del confrontarsi con gli specialisti anche se a distanza. Sono stati apprezzati dei benefici nella gestione del quotidiano a casa.
Abbiamo così deciso di implementare tutti i servizi riabilitativi a casa attraverso questo progetto, che dura un anno e consiste in sessanta video di formazione e trentasei webinar in diretta incentrati sui bisogni dei bambini e ragazzi con SMA in età evolutiva, cioè fino ai 18 anni.

Durante i webinar ci sarà la possibilità per i genitori di porre delle domande e cercare soluzioni in un ambiente condiviso, con la moderazione del terapista.
Sono previsti incontri a cura dei fisioterapisti di alcuni Centri NeMO con esercizi e consigli per le famiglie, ma anche incontri con lo psicologo dell'età evolutiva a proposito della gestione dello stress del bambino, e con un musicoterapeuta che proporrà attività ludiche e stimolanti da proporre ai bambini a casa. ■

Il desiderio di Spino

DI Jacopo Casiraghi

Favola per bambini e ragazzi con la SMA di tipo 1 e per chiunque abbia voglia di leggerla o farsela raccontare.

Spino il capriolo desiderava catturare la luna. Si domandava se fosse una bella forma di formaggio o una piadina. Una volta si era quasi convinto che poteva essere un enorme masso tondo e grasso, ricoperto di gigli bianchi. Oh, che buffo, un masso sospeso nel cielo!

Con la fantasia Spino andava dove voleva.

Il resto del suo corpo invece era fermo su un tappeto di licheni e muschio, in cima a Collepelato, dov'era nato. Da lassù fissava la luna fino a farsi lacrimare gli occhi.

Messer Vento lo veniva a trovare, sempre preceduto da un sospiro amabile e tiepido. Anche una famiglia di nuvole, una gli aveva confidato di chiamarsi Gloria, passava a fargli visita. Gli raccontavano, arricciandosi sulla cima del colle, quello che avevano visto durante il giorno. Cullato dalle nuvole, Spino si addormentava all'alba.

Spino era anche amico della pioggerella primaverile, che ticchettava facendogli il solletico sulla pancia. Lo faceva ridere, la pioggia, perché s'infilava sempre nei posti sbagliati. Lui allungava la lingua, che era l'unica cosa che poteva muovere, e leccava quelle gocce bevendo a volontà.

Qualche volta i corvi andavano a becchettargli la schiena. Dato che non poteva parlare li fissava spalancando gli occhi: era il suo modo per dir loro grazie. I corvi capivano e s'inchinavano gentili.

Anche il torrente che borbottava ai piedi del colle era suo amico. Raccontava storie, se si stava ad ascoltare con attenzione, di luoghi lontani e personaggi incredibili. Nessuna storia, però, era strana, divertente e fantasiosa quanto quelle narrate dalle stelle. Erano state loro a convincerlo di provare a catturare la luna.

Ma come poteva fare? Spino non muoveva le zampe e neppure la coda. Non riusciva a gi-

rarsi, figuriamoci a mettersi in piedi. A volte, quando la luna piena faceva capolino da dietro le cime dei monti, gli sembrava così vicina che sarebbe bastato un niente per acchiapparla. Forse, se avesse avuto un filo di forza in più si sarebbe potuto alzare e allora l'avrebbe presa la luna, magari con le sottili corna che gli spuntavano dalla testa. L'avrebbe infilzata e se la sarebbe portata in giro, orgoglioso, a mostrarla a quegli amici che vivevano lassù con lui, sulla cima di Collepelato.

Un giorno il torrente gli brontolò una storia che lo fece molto ridere. In una città lontana, dei bambini avevano accesso un fuoco sotto un razzo e quello era salito fischiando nel cielo. Aveva bucherellato una nuvola e s'era poi spinto fino nella stratosfera, qualunque cosa fosse, per esplodere come un fiore colorato.
Fiori nel cielo! Che storia buffa.
Però poi Spino la sentì raccontare anche da Gloria la nuvola e persino Messer Vento sosteneva che i razzi esistessero per davvero e volassero nel cielo per accendere fuochi fra le stelle.
Spino non aveva mai visto un razzo ma si figurò fosse simile ai fulmini che crepitavano sulla cima di Collepelato. Fulmini che bruciavano le cime degli alberi e facevano rombare il cielo.
Spino decise perciò di catturare la luna con un razzo. Il problema era come trovare un razzo abbastanza grande. Non sapeva neppure da che parte cominciare. E se la sua fosse stata una fantasia incredibile? Se la sua idea si fosse rivelata solo un sogno, come quelli che cercava di ricordare quando apriva gli occhi e scorgeva il tramonto? Un sogno crepuscolare, destinato a finire nel buio di una notte senza stelle? Per la prima volta nella sua giovane vita una profonda tristezza sembrò schiacciargli il petto e portargli via ogni sorriso.
Furono le stelle ad aiutarlo. Loro sostenevano di conoscere i desideri di ogni essere vivente e infatti intesero anche il suo. Occhieggiarono dapprima dubbiose e poi sempre più brillanti. Il desiderio di Spino venne riferito a Messer Vento che s'intrufolò fra le nubi. Le inseguì come un cane pastore dietro alle pecore finché quelle non vollero capirlo. Allora Gloria e le sue sorelle si presero per mano e diventarono un maestoso cumulonembo. Cominciò a pio-

vere: ogni goccia era una sillaba che raccontava il sogno di Spino. Le prime picchettarono le teste dei corvi di Collepelato, e poi i manti di tutti gli altri abitanti del bosco. Tutti ben presto seppero che Spino desiderava catturare la luna con un razzo. E l'intero bosco si domandò come fare per aiutarlo.

Spino venne svegliato dal rumore di un enorme masso che rotolava. Che la luna avesse deciso di scendere dal cielo per venire a trovarlo? E invece! Un cinghiale e un orso trascinavano sulla cima di Collepelato un'enorme pietra. I muscoli tesi come due lottatori, posizionarono quell'enorme pietrone proprio di fronte a Spino. Ben presto vi accatastarono sopra una seconda pietra, più piccola e poi una terza, ancora più minuta. Andarono avanti per un poco e quello che ne risultò fu una piramide di pietra.

A lui quella colonna piaceva: sembrava la punta di una lancia pronta a trafiggere il cielo.
Ma non era ancora finita. Perché lepri, marmotte ed ermellini risalirono dalla foresta portando bastoni e rami. Agghindarono il macigno, aggiungendo un paio di ali e una bella punta acuminata.
A lui quelle ali di legno piacevano: sembravano due braccia pronte a cingere il cielo.
Poi sentì il frullare delle ali dei corvi. Ma non erano solo corvi, allodole, picchi e sparvieri portarono teli e stoffe che profumavano ancora di bucato. Tesero le lenzuola rubate fra le ali di legno e vi rivestirono la pietra.
A lui quei teli bianchi piacevano: sembravano nubi di seta che riempivano il cielo.
A quel punto il cuore di Spino ebbe un sobbalzo. Anche se non ne aveva mai visto uno, era ormai chiaro quello che gli animali della foresta avevano costruito. Un razzo! Un razzo maestoso che puntava verso la luna.
E la luna, come se fosse stata evocata da quel gran via-vai, pallida e grande come una mela, spuntò proprio da dietro i monti.
Spino si sentì invadere da una sferzata di energia. Era come se una stilla della forza che

Leggi molti altri racconti sulla SMA di Jacopo Casiraghi su "Lupo racconta la SMA", edito da Biogen.

ogni animale aveva profuso in quel progetto ora scorresse nella sua schiena, fin dentro i suoi muscoli. Spino non conosceva neppure i nomi di chi aveva cercato di aiutarlo, ma solo a saperli tanto impegnati e a vedere quel maestoso razzo si rese conto che il suo sogno poteva avverarsi. Avrebbe potuto catturare la luna! Così strinse i denti, strizzò gli occhi e, tremante, cercò di muovere una zampa. Uno spasmo gli attraversò la schiena, la coda ebbe un fremito e il collo pulsò leggermente. Ben presto Spino riuscì a mugugnare qualcosa: sembrò un gorgoglio come quello del lontano torrente, poi quel suono prese vigore, come l'alta marea quando si infrange sulla riva: "Grazie" bisbigliò.
E tutti gli animali applaudirono contenti.

Non sarebbe bastato quel razzo per catturare la luna, Spino lo sapeva. Eppure il fatto che fosse riuscito a sillabare un grazie gli dava nuove speranze per il futuro. Era più forte per merito dell'energia che la comunità del bosco gli aveva donato. Se era in grado di parlare, forse sarebbe arrivato il giorno in cui sarebbe riuscito a muovere il codino, ad alzarsi in piedi sulle zampe tremolanti, magari a muovere un passo e a quel punto chissà... Chissà per quanto tempo ancora sarebbe sfuggita alle sue corna appuntite la luna!
La sua storia fece il giro del bosco: gli animali si raccontarono di come tutti gli abitanti insieme avessero creato il razzo e di come la piramide di pietra fosse riuscita a riaccendere la speranza in Spino. Era stata una sorta di magia che simboleggiava molte cose: la tempra di Spino, l'amore dei suoi amici, la volontà di superare anche la sfida più ardua. Così negli anni, altri animali costruirono torri di pietra in cima ai colli o alle montagne. A molte di queste mancavano le ali, è vero, ma non era così semplice rubare lenzuola e vecchi stracci. Nel tempo anche gli esseri umani presero a imitarli, colonna di sassi dopo colonna di sassi, piramide traballante dopo piramide traballante. Non sapevano che in quel modo ricordavano Spino, il suo razzo e il suo desiderio di incornare la luna tonda e grassa. ■

COMUNICARE la diagnosi ai tempi dei farmaci

DI **Barbara Pianca**

La comunicazione della diagnosi è cambiata da quando c'è Spinraza e nuovi farmaci sono in arrivo? Lo abbiamo chiesto a due neuropsichiatre infantili, Angela Berardinelli dell'ospedale Mondino di Pavia, e Antonella Pini, dell'Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna.

La neuropsichiatra infantile Angela Berardinelli (dai nostri archivi)

Appena il farmaco è stato messo in commercio" racconta Berardinelli "è stato un sollievo poter dire alle famiglie: 'Vostro figlio ha una malattia grave ma ora c'è qualcosa che ne muterà l'andamento'.

Angela Berardinelli, dell'ospedale Mondino di Pavia, Centro di Riferimento regionale per le malattie neuromuscolari in età evolutiva, e Antonella Pini, responsabile dell'Unità Operativa di Neuropsichiatria Infantile, IRCCS, Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna, sono d'accordo: **la loro esperienza di comunicazione della diagnosi di SMA è significativamente mutata da quando possono proporre alle famiglie un farmaco**. "Appena il farmaco è stato messo in commercio" racconta Berardinelli "è stato un sollievo poter dire alle famiglie: 'Vostro figlio ha una malattia grave ma ora c'è qualcosa che ne muterà l'andamento'. Prima, consapevole di dare alla famiglia un dolore enorme, lo vivevo con il peso di un momento tremendo. Facciamo i medici per aiutare, quindi dare una diagnosi senza offrire strumenti è sempre stato difficile e continua a esserlo per altre malattie neuromuscolari".

Per Pini al sollievo prevale l'ansia di agire nel minore tempo possibile. "Noto che c'è una grande differenza tra la comunicazione di una SMA 1 e di una SMA 2 o 3. Nel primo caso devo comunicare che la diagnosi avrà una prognosi infausta e che la vita del bimbo è a repentaglio se non si interviene con azioni mediche che, però, lo renderanno disabile cronico. Da quando c'è Spinraza, la mia attenzione è concentrata sul tempo. Mi spiego: mentre prima non mi preoccupavo dei tempi di reazione e metabolizzazione della notizia da parte dei genitori, ora so che prima il bambino accederà al farmaco e migliori saranno i suoi effetti. Quindi devo trovare il modo di conquistare una alleanza te-

rapeutica nei tempi più brevi possibili". Berardinelli concorda sull'importanza della gestione del tempo: "Una volta un ritardo diagnostico aveva ricadute negative perché non risolveva l'ansia e l'incertezza della famiglia e ritardava la presa in carico ma, forse, almeno nelle forme meno gravi, poteva anche consentire ai genitori di immaginare un bambino sano, consentendo ad alcuni di eludere il sentimento di lutto correlato alla diagnosi. Oggi, invece, spero con tutte le forze che lo screening neonatale venga esteso al più presto e mi rammarico quando so di diagnosi tardive. Nei corsi in cui insegno cerco di formare i medici a riconoscere i segnali di SMA".

La velocità nella comunicazione della diagnosi è sufficiente? "Non basta, la decisione poi spetta alle famiglie" precisa Pini. "Di fronte a una notizia tanto sconvolgente le reazioni sono diverse. Ci sono genitori che accettano subito la terapia, purché il figlio rimanga in vita: come medico sono rasserenata perché so che con Spinraza il bambino migliorerà davvero. Ci sono poi genitori che vogliono la guarigione e, non potendo io assicurarla, preferiscono l'accompagnamento. In quel momento la parola 'miglioramento' non basta: per me è un' esperienza dolorosa, più di prima, perché so che con il farmaco potrebbero avere una qualità e durata di vita importante. Infine, ci sono genitori che acconsentono alla terapia ma hanno delle aspettative molto alte. La vivo come una situazione complicata perché, nonostante i miglioramenti, potrebbero ugualmente rimanere delusi, perché il bambino, pur migliorato, non sarebbe nelle condizioni fisiche da loro desiderate".

È una situazione molto delicata. "È umano che si accendano grandi speranze, che ci sia il bisogno di vedere risultati, di sentirsi dire dal medico che il bambino sta migliorando, ma nessuno può prevedere quanto e come il bambino migliori. I farmaci, gli ausili e la presa in carico sono fondamentali ma non garantiscono la reversibilità completa. Ci vuole molta forza da parte di noi medici. Se provo a immedesimarmi, perfino io che sono specializzata su questa malattia e conosco gli effetti di Spinraza, probabilmente cadrei nel desiderio irrazionale che mio figlio guarisse del tutto. I genitori tendono a proiettare sul figlio una immagine ideale. Per questo, credo sia importante insieme ai genitori procedere da una parte con l'assunzione prima possibile del farmaco e, dall'altra, con un percorso psicologico di accettazione del figlio nella sua imperfezione. Altrimenti il rischio è che il bambino si senta inadeguato".

Questi ragionamenti valgono anche di fronte a una diagnosi di SMA 2 o 3? "La differenza principale" riflette Pini "è che la comunicazione di una diagnosi di SMA di tipo 2 o 3 viene fatta a famiglie di bambini già cresciuti. Il vincolo affettivo è consolidato e la comunicazione di questo tipo di diagnosi per me è un momento che vivo più serenamente di quando ancora non c'erano i farmaci. Ora, infatti, so che quei bambini staranno meglio. Inoltre, in questo caso non sento la pressione del tempo che stringe, perché slittare l'inizio della terapia di una o due settimane non comporta grosse differenze". ■

La neuropsichiatra infantile Antonella Pini (immagine per gentile concessione di UILDM)

NON SIETE SOLI Ora c'è NEW BORN SMA

DI **Barbara Pianca**

"New Born SMA" è il nuovo progetto di Famiglie SMA, sponsorizzato da Avexis, dedicato al supporto alle famiglie che hanno appena ricevuto una diagnosi di SMA. Coordinato dallo psicoterapeuta Jacopo Casiraghi, ha preso avvio a marzo 2020. Ne parliamo con la nurse coach Elena Gotti.

A disposizione delle famiglie che ricevono una nuova diagnosi ora c'è un team che comprende una tutor e una psicologa per l'area del nord Italia e altrettanto per l'area del centro-sud. Si tratta di Elena Gotti (tutor) e Maria Beretta (psicologa) per il nord e Roberta Lepori (tutor) e Roberta Manenti (psicologa) per il centro-sud. "New Born SMA" ha preso vita durante il lockdown e ha quindi subito delle modifiche dovute alle restrizioni: si è rinunciato, per il momento, agli incontri dal vivo, a favore di telefonate, videochiamate e chat: "Due famiglie straniere usano whatsapp, per loro è più facile scrivere perché fanno fatica a parlare in italiano. Non vediamo l'ora di andarli a trovare" ci racconta Elena Gotti, nurse coach al NeMO di Milano. **Come entrate in contatto con le nuove famiglie?** "Abbiamo comunicato agli specialisti e ai centri dell'esistenza del progetto, chiedendo loro di proporre alle famiglie di contattarci". **In questi primi mesi è già successo?** "Sì, per ora seguiamo quattro famiglie di bambini molto piccoli, il più grande ha cinque anni". **In cosa li aiutate?** "Desideriamo soprattutto che non si sentano sole. Inviateci dall'Istituto Besta, le prime famiglie che stiamo seguendo mostrano una approfondita conoscenza della malattia. Ci chiedono dove fare fisioterapia, se devono comunicare la diagnosi per l'inserimento all'asilo, come fare a casa. Mi rendo conto, inoltre, che è utile il supporto negli aspetti burocratici che, il più delle volte, non vengono gestiti direttamente dagli ospedali. Mi riferisco alla domanda di invalidità o alle certificazioni". **Non sempre le diagnosi arrivano da centri di eccellenza.** "Certo. Infatti ci interessa intercettare le famiglie che ricevono la diagnosi in un ambulatorio di neuropsichiatria infantile che non sia inserito in un centro specializzato sulle malattie neuromuscolari". **Si possono già fare delle prime considerazioni sulla validità del progetto?** "Le famiglie ci cercano, una volta attivato il contatto. Questo significa che si sentono autorizzate a farlo, che siamo riusciti a trasmettere loro il messaggio che siamo qui per loro e che non sono sole. Inoltre, è risultato apprezzato in questo periodo in cui conseguentemente al lockdown in molti hanno perso il lavoro o diminuito i guadagni, il piccolo sostegno di cento euro al mese messo a disposizione per lo più sotto forma di buoni spesa per le famiglie con un reddito basso". **Quali sono gli interrogativi più frequenti che vi vengono rivolti?** "C'è grande attenzione sulle terapie: tutte le famiglie con cui siamo in contatto hanno appena iniziato o stanno iniziando le infusioni di Spinraza. Vogliono sapere, per esempio, se il bambino starà male". **Vi fanno mai domande a cui non potete rispondere?** "Non siamo competenti a rispondere sulla parte clinica. Ci proponiamo come facilitatori esterni. Quello che possiamo fare è dare buoni consigli". **Quanto dura il supporto?** "La casa farmaceutica Avexis ha garantito la sponsorizzazione intanto per un anno per ogni famiglia. Prima della pandemia il progetto prevedeva tre o quattro visite a domicilio più le telefonate". ■

RIABILITAZIONE Un paradigma da riscrivere

DI **Barbara Pianca**

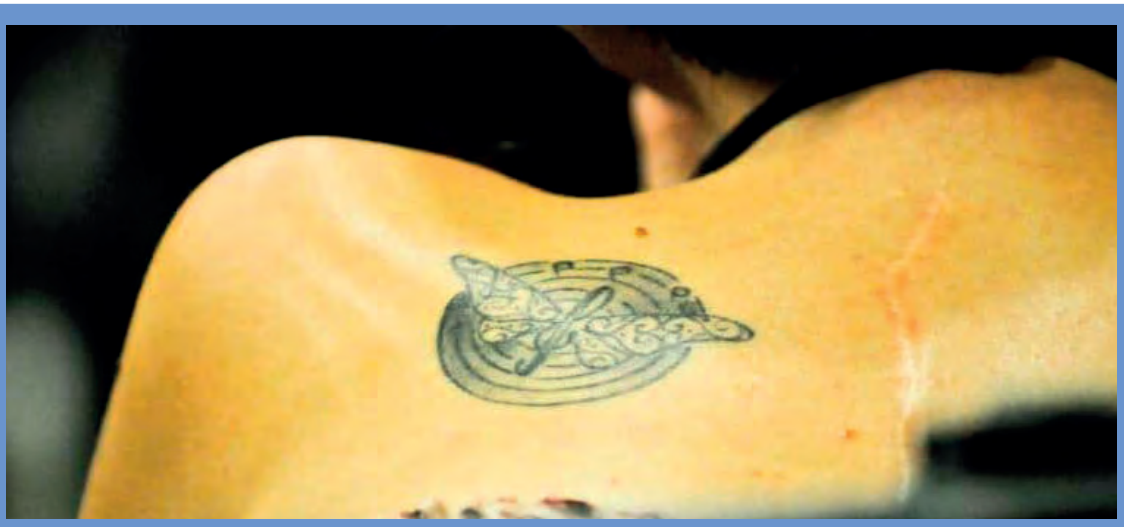
Cristina Grandi, terapista dell'età evolutiva al centro NeMO di Milano, racconta i cambiamenti della proposta riabilitativa nei confronti dei bambini che stanno assumendo Spinraza o affrontando altre terapie in sperimentazione.

Le famiglie che hanno ricevuto una diagnosi di SMA dopo la commercializzazione di Spinraza e che quindi possono accedere subito al farmaco entrano in contatto con una malattia la cui storia clinica è in parte ancora da scrivere. Per Cristina Grandi, terapista dell'età evolutiva al NeMO di Milano, nel suo lavoro il più grande cambiamento dall'arrivo di Spinraza riguarda le aspettative nei confronti dei bambini: "Quello che cambia è tutto il paradigma della SMA. Nel mio lavoro, cambia il paradigma riabilitativo e quindi cosa posso richiedere al bambino che sta assumendo il farmaco. Prima, a livello di competenze motorie, accettavamo tutto ciò che c'era, mentre ora richiedo e voglio ottenere di più. Prima agivamo per conservare, ora invece lo facciamo per rinforzare. Se il bambino è un po' stanco provo a chiedergli di prolungare alcune attività, lo faccio io in riabilitazione e poi le famiglie lo ripetono a casa, perché è cambiata anche la gestione della vita quotidiana. Ed è così che a volte accadono eventi inaspettati". **Ci può fare qualche esempio?** "Mi viene in mente un bambino con la SMA 2 che sta partecipando a un trial. I genitori non si aspettavano potesse camminare assistito, invece abbiamo voluto provare e ci è riuscito. È stato un momento emozionante". **Questo periodo è emozionante non solo per le famiglie ma anche per il personale sanitario.** "Sì. Le speranze per il futuro sono cambiate e accadono fatti fino a ieri impensabili. Non sappiamo, né noi né le famiglie, dove arriveremo, ma nel frattempo accade che superiamo delle barriere, come nel caso della camminata assistita". **Si può dire che sta cambiando la storia naturale della SMA?** "Sì, però bisogna stare al contempo attenti a non generare false speranze perché la reazione al farmaco non è uguale per tutti i bambini. Su alcuni è ben visibile l'acquisizione di nuove competenze mentre altri, forse perché partono da una situazione di gravità maggiore, non rispondono bene al farmaco". **Le famiglie come reagiscono?** "Le famiglie apprezzano anche il minimo cambiamento. Un bambino con la SMA 1, tracheostomizzato alla nascita e con la peg, che dopo cinque o sei mesi di terapia riesce a tollerare di più la posizione seduta, è una grande conquista che rallegra noi e i suoi genitori perché significa che in quelle due ore può stare seduto in classe con i suoi coetanei, ascoltando la maestra dalla stessa loro altezza". **È possibile capire se un miglioramento o una stabilizzazione sono dovuti al farmaco oppure no?** "No, ed è una domanda che i genitori si fanno. Possiamo ripetere soltanto che non tutti reagiscono allo stesso modo. Se ci sono dei dubbi circa il proseguire o meno la terapia, noi come NeMO Milano valutiamo caso per caso con le famiglie, mettendo sul piatto della bilancia i costi e i benefici dell'assunzione del farmaco. so con le famiglie, mettendo sul piatto della bilancia i costi e i benefici dell'assunzione del farmaco. La scelta finale naturalmente spetta alle famiglie. ■

GLI ANNI NOVANTA

DI **Simona Spinoglio**

Simona Spinoglio racconta il suo intervento alla colonna vertebrale, operato nel 1996. A proposito di cambiamento, la sua testimonianza prova il progressivo miglioramento dell'operazione, oggi in grado di offrire risultati migliori a fronte di un minor sacrificio.



Mi sono sottoposta all'intervento alla colonna nel 1996 all'età di 13 anni. Mi hanno operato all'ospedale Rizzoli di Bologna. Al tempo c'era solo la possibilità di compierlo quando si pensava che lo sviluppo fosse terminato perché si riteneva che avrebbe bloccato la crescita. La mia era una scoliosi a S già molto pronunciata e iniziavo ad avere quasi una bronchite al mese. Ho perfetti ricordi della gravità con cui veniva presentata l'operazione: era molto lunga, e lo è anche oggi, sarebbe stato necessario ricevere delle trasfusioni di sangue per permettere di allungare i tempi dell'operazione e c'era un rischio legato alla vita, ma mi dissero chiaramente che se non l'avessi fatta la mia schiena avrebbe compresso i miei organi interni tanto da mettere comunque a rischio la mia vita. Mi ero spaventata tanto che dopo due giorni di ricovero, in cui ero agitata e pessimista, mi venne la febbre e rimandarono l'intervento. Quando tornai due mesi dopo riuscii a essere più ben disposta. L'operazione durò nove ore e ricordo che, uscita dalla sala operatoria, ero inginocchiata a testa in giù e mia madre quasi non mi riconosceva. La parte peggiore era quella post operatoria. I dolori erano atroci e non c'era antidolorifico che li contenesse. Lo ricordo vividamente. Poi sono rimasta a casa per tre mesi in posizione sdraiata. Mi ricordo il Natale, tantissimi regali e tantissime persone che venivano a trovarmi. Il dolore c'era meno ma ricordo molto bene la sensazione delle barre. Non so quanto fosse reale ma percepivo un corpo estraneo che poi è diventato parte di me.

L'intervento non ha fatto sì che la mia colonna venisse raddrizzata ma quantomeno che si potesse allungare il più possibile per i tempi e che la curvatura si stabilizzasse. La scoliosi era avanzata e i busti avevano fatto poco. Quando tornai finalmente seduta affrontai la delusione di essere sì meno insaccata ma non raddrizzata. Il poco acquisito, però, mi permise di non dovermi più appoggiare sempre sul gomito destro e il callo che avevo sviluppato se ne andò. Se però ancora oggi ringrazio di essermi sottoposta a quell'intervento e posso affermare che mi cambiò la vita è perché, portentosamente, le mie bronchiti diminuirono fino a sparire. Inoltre, non ho perso la mobilità del capo, come ancora oggi accade in alcuni casi, e neanche quel minimo di mobilità che avevo nel busto. La paura che si rompessero dei pezzettini, come avevo sentito dire, oggi che ho 37 anni è fugata: non ci sono mai stati problemi.

Nel tempo gli interventi sono cambiati, i risultati sono più significativi e si è alleggerita la parte post operatoria, che non è più così dolorosa e non comporta più l'immobilizzazione. Mi rende felice assistere a questo grande progresso. ■

AURORA DIVENTA GRANDE

DI **Barbara Pianca**

Aurora ha dieci anni e un corpo che muta per le normali caratteristiche dell'adolescenza e per l'avanzare della malattia. Suo padre Luca Binetti, vicepresidente di Famiglie SMA e direttore editoriale di questo giornale, condivide con noi gli intimi e delicati turbamenti della figlia e i suoi.

Aurora ama leggere e ha letto diversi libri sull'adolescenza, che emozionata si prepara a vivere. A settembre inizia le scuole medie e ha timore di non venire accettata dai nuovi compagni.

Aurora

Ha 10 anni e ne farà 11 a ottobre. "Anche se sembra presto" racconta suo papà, **Luca Binetti** "è da un paio d'anni che osserviamo in lei sempre più frequenti atteggiamenti da adolescente, sia nei ragionamenti che nel pudore". **Qualche esempio?** "Vuole indossare il top del costumino anche se non ha ancora il seno, da qualche mese chiede di avere una camera per sé e, quando si fa la doccia, vuole che il fratello Marco esca dal bagno. Ama vestirsi di nero, per seguire la moda da 'dura'. A volte torna a casa da scuola con parole sentite dai compagni, come 'scopare' o 'fare sesso', e ce le riporta per misurare la nostra reazione. Ama leggere e si è letta libri sull'adolescenza. Sa che le verranno le mestruazioni, le cresceranno i seni, adesso sente un lieve dolore al seno e si emoziona: "Ecco, mi stanno venendo!". Affronta questi temi in modo aperto, anche con i genitori, ed è un bene perché non li vive come tabù". **È serena rispetto ai cambiamenti che la aspettano?** "Ciò che la turba oggi è il passaggio alle medie, a settembre. Teme che la prenderanno in giro, tanto che fantasticava di andarci senza carrozzina. Ora però ha capito che non è possibile e si impegna a renderla, come dice lei, il più "rock" possibile". **Ha imparato ad accettare i propri limiti?** "Vive un contrasto interiore, a volte si rifugia nella fantasia, immaginando che guiderà la macchina, avrà dei figli, uscirà con le amiche, vivrà da sola. A volte a scuola dice di non aver bisogno di essere accompagnata in bagno. Forse, in parte, siamo responsabili noi genitori che, lasciando aperta ogni possibilità, come abbiamo ritenuto fosse giusto, abbiamo alimentato delle illusioni con cui prima o poi bisognerà fare i conti. Che poi, glielo diciamo sempre, se c'è una persona che può riuscire con la caparbietà, la determinazione, l'intelligenza, il magnetismo che emana, è proprio Aurora". **Altre volte, invece, cosa fa?** "Attraversa dei momenti di pessimismo: 'Non riuscirò a fare niente, sono brutta, ho dei brutti capelli, dei brutti occhi, nessuno si innamorerà mai di me'. 'Ma come,' le dico io, 'hai il fidanzato da quando eri in seconda elementare!'

e lei ribatte 'sì, ma sono sempre io che lo bacio, lui si vergogna!'. Penso si tratti di capricci e bisogno di attenzione, ma a volte mi spiazza". **Tra i 9 e gli 11 anni, i ragazzi con SMA 2 come lei affrontano l'arrivo della scoliosi. Sta succedendo anche ad Aurora?** "Aurora ha una bellissima SMA 2 ma proprio per questo, perché si muove tanto, sta tanto in piedi con gli stivali, è più sensibile all'incurvamento del corpo che purtroppo, da come vedo, non è contrastabile. Bisogna affidarsi al destino, come in tutto ciò che riguarda la SMA, e contemporaneamente fare il possibile. Le è stato detto che questi sono i due, tre anni più difficili ed è preoccupata, pensa a fare di tutto perché la scoliosi non progredisca e non sa neanche lei il perché. Certo, gli adulti con SMA che conosce e che oggi hanno una scoliosi importante, da piccoli non avevano beneficiato dei farmaci, né c'erano gli Standard di cura di oggi e, quindi, la verità è che non possiamo sapere cosa accadrà alla schiena e al corpo di mia figlia".

Luca

Com'è, da papà, osservare i turbamenti emotivi di Aurora? "Aurora finora mi ha aiutato ad affrontare la sua malattia, o perché alcune problematiche tipiche della SMA non le ha vissute, come i problemi respiratori, o perché ha metabolizzato e accettato di buon grado l'uso della sedia a rotelle e degli stivali, per esempio. La scoliosi, invece, né io né lei sappiamo bene come affrontarla e, fatto ancor più grave, ho l'impressione che non lo sappiano neanche i medici. Fanno riferimento a una letteratura che però ormai è stata superata dall'arrivo dei farmaci e dall'avanzamento degli Standard di cura". **Aurora sta assumendo Spinraza?** "Sì". **Ne sta giovando?** "I risultati di un trial sono statistici. Si dice: 'il dieci per cento dei bambini sono migliorati, il dieci per cento peggiorati, l'ottanta sono rimasti invariati. Dunque, il farmaco funziona'. Certo, se il tuo bambino rientra nel dieci per cento di quelli che peggiorano, è una statistica davvero difficile da accettare. Aurora fa parte del gruppo di coloro che non hanno riscontrato grandi cambiamenti, anche perché stava già bene prima. Certo, so che la malattia è progressiva e il fatto che invece non si vedano dei peggioramenti potrebbe essere dovuto all'assunzione del farmaco. Ma stiamo ragionando sul piano delle ipotesi, e non è sempre facile capire cosa è reale. Di fatto, gli step principali di peggioramento della malattia per la maggior parte dei bambini continuano a esistere". **A cosa ti riferisci?** "La scoliosi, l'operazione alla colonna, le retrazioni, lo stare in piedi o il non starci più, la debolezza muscolare, la fragilità ossea, la respirazione: bisogna vedere effettivamente quanti tra i bambini che assumono Spinraza non vivono più questi passaggi". **Hai dei dubbi sul farmaco?** "In casi come quello di Aurora, sì: siamo sicuri che ricoverarla ogni quattro mesi per una puntura intratecale cambi veramente la sua vita?". **Sono domande importanti**. "La verità è che sta attraversando un cambiamento Aurora ma lo sto attraversando anche io, da papà. L'altro mio figlio, che ha 9 anni e una SMA 3 diagnosticata con il DNA, assume Spinraza, corre e si muove in assoluta libertà. Mi chiedo se sia la malattia che non progredisce o il farmaco che funziona. Non avrò mai la risposta ma ogni giorno ringrazio mentre lo guardo camminare, perché non ho certezze del futuro neanche per lui". **Non è facile sostenere tanta incertezza.** "Con la diagnosi di SMA per i nostri figli, ci è crollato il mondo addosso. Ci faceva male pensare al futuro e abbiamo imparato a guardare solo un passo alla volta davanti a noi. Poi, per un po' di anni, anche grazie al buono stato di salute di Aurora e di Marco, ci siamo un po' dimenticati che il loro futuro avrebbe avuto tuttavia delle incognite. Ora, però, con Aurora, la situazione torna a essere delicata e pensare al futuro torna a essere doloroso. Perciò abbasso lo sguardo e mi fermo all'oggi. Domani si vedrà. E cerco di insegnare questo approccio alla vita anche a lei". ■

CREDI IN TE STESSO

DI **Barbara Pianca**

Andrea dimostra di avere sviluppato una grande resilienza, la capacità di affrontare e superare un cambiamento traumatico. Nella sua giovane vita ha dovuto accettare di non camminare più e, negli ultimi mesi, di subire l'intervento alla colonna vertebrale.

"Se credi in te stesso tre quarti del lavoro l'hai fatto. Se non ci credi, vai in ansia e cadi nel tuo 'baratro', allora rischi di rimanere fermo perché ti viene paura di fare tutto".

Andrea Ferrini, il cambiamento, sa cosa vuol dire. Compie 15 anni a settembre e su come affrontare il cambiamento può già fare l'insegnante. Per questo gli chiediamo se ci può consigliare le risorse su cui puntare: "Qualcuno che ti sta vicino, ti fa ridere e non ti fa pensare a quello che ti spaventa. Ma non basta. Ci devi mettere anche del tuo, convincerti che ce la puoi fare, che anche se sarà diverso troverai altri modi per fare le cose". **Devi credere in te stesso, intendi.**"Esatto. Se credi in te stesso tre quarti del lavoro l'hai fatto. Se non ci credi, vai in ansia e cadi nel tuo 'baratro', allora rischi di rimanere fermo perché ti viene paura di fare tutto".Andrea Gxxxxxa fine giugno ha subito l'intervento alla colonna, che aveva raggiunto una curva scoliotica di 80 gradi. Quando gli abbiamo chiesto come stava, ci ha risposto: "Dritto!". Sta abbastanza bene, dopo la riabilitazione post operatoria è tornato a casa e si sta rimettendo in forze. Dopo 12 ore di operazione, 73 punti dal collo al coccige, una settimana al NeMO per rieducarsi al nuovo assetto, è dimagrito parecchio. Eppure ci dice: "Pensavo che i dolori e i fastidi fossero peggiori, invece mi trovo tranquillo". **È stato difficile scegliere di fare l'operazione?**"Non c'è stata molta scelta, a dire il vero. La mia scoliosi si è impennata all'improvviso, in pochissimo tempo e non c'era altro da fare, era l'unico modo per bloccarla". **Riuscivi a ricevere le infusioni di Spinraza?**"La procedura era diventata difficilissima". **Pensavi sarebbero cambiate molte cose?**"Mi chiedevo se sarei riuscito a fare le stesse cose di prima con due barre nella schiena. Pensavo che sì, in qualche modo ci sarei riuscito". **Ed è così?**"Le barre sono pesanti e mi sento più rigido. Non posso più chinarmi in avanti a raccogliere qualcosa, devo chiedere ad altri ed evitare sempre fi fare torsioni con il busto. Bisogna usare in certi casi il sollevatore. Però quella curva laterale che faceva il mio corpo ora non c'è quasi più e sono contento, perché non mi piaceva per niente. Ora spero solo di tornare a giocare a powerchair hockey, il dottore mi ha detto da dicembre o gennaio". **Come passi le giornate da solo?**"Come prima, gioco online con gli amici e la fidanzata". **La tua fidanzata ti è già venuta a trovare?**"No, ci stiamo organizzando" ci risponde arrossendo. **Questo non è il primo grande cambiamento che affronti.**"Vero. Fino al 2017 camminavo. La mia è una buona SMA 3. Poi mi sono fratturato la tibia e non sono più tornato in piedi". **Dev'essere stato difficile.**"Era capitato già che mi fossi rotto tre metatarsi ed ero tornato come prima, invece nel 2017 non sono riuscito, avevo troppi dolori alle ginocchia, le retrazioni erano andate avanti e a un certo punto mi sono reso conto che non ce la facevo più. Avevo paura di cadere e farmi male, e così la mia testa mi ha suggerito di accettare la carrozzina".

LA SCOLIOSI PUÒ MIGLIORARE?

DI **Luca Binetti e Simona Spinoglio**

L'ortopedico e traumatologo Luca Labianca

Luca Binetti, vicepresidente di Famiglie SMA, direttore editoriale di questo giornale e padre di Aurora, di cui abbiamo scritto a pagine 22 e 23 di questo numero di SMAgazine, e Simona Spinoglio, counselor del Numero Verde Stella, intervistano l'ortopedico e traumatologo Luca Labianca.

Tra i 9 e gli 11 anni per molti ragazzi con la SMA è il momento in cui la schiena si curva e la scoliosi avanza. L'operazione è la soluzione più efficace indicata dai protocolli scritti prima dell'arrivo dei farmaci, i cui effetti positivi stanno rivoluzionando la narrazione della storia clinica della malattia. Oggi anche questo ambito è destinato a subire dei cambiamenti? **Chiediamo all'ortopedico e traumatologo Luca Labianca, che pratica l'intervento alla colonna su bambini trattati con Spinraza, se è in atto un ripensamento delle procedure.** "In America sono in corso sperimentazioni di approcci innovativi. Il Centro di Riabilitazione della New York University sta lavorando in questa direzione. Noi, con la mia équipe, ci ragioniamo da prima dell'arrivo di Spinraza, che ha poi rafforzato la nostra convinzione che un trattamento fisioterapico mirato sulle retrazioni dei muscoli della colonna, e assiduo, con una attività che si svolga almeno in parte in acqua, giochi un ruolo significativo sull'evoluzione della scoliosi". **La fisioterapia è sufficiente a evitare l'intervento?** "No, ma rallenta l'evoluzione della curvatura. Questo significa che, anziché operare una persona con una scoliosi grave, possiamo intervenire su una deformità lieve, rispetto cui il margine di correzione è elevato. Inoltre ora con l'utilizzo dei maget potrebbe non servire più fare una seconda operazione". **Che ruolo ha Spinraza?** "Il farmaco sembra bloccare in molti casi l'avanzamento della malattia. Se è vero, la fisioterapia per la scoliosi verrebbe effettuata su un quadro clinico non più in progressivo peggioramento ma stabile". **Qual è l'approccio che sta sperimentando?** "La scoliosi è uno degli aspetti della SMA che va affrontare precocemente perché, abbiamo visto anche negli altri ambiti, prima inizia la presa in carico e più i risultati sono significativi. Per farlo, occorre un monitoraggio completo e continuo, con una lastra una volta all'anno. Questo già accade per esempio al Centro NeMO di Roma con cui collaboro, dove la prassi è monitorare l'andamento della scoliosi ogni sei mesi. Fin dai primissimi segnali di curvatura, stiliamo una proposta terapeutica. Per chi la accetta, inizia un percorso di fisioterapia che il lavoro in acqua con i nostri esperti, che deve proseguire con quello, anche a secco, del terapista che lavora sul territorio e che si coordina con noi in collegamento video. Infine, prepariamo i genitori in modo che autonomamente possano aggiungere un'attività quotidiana a casa. I risultati che stiamo ottenendo sono molto positivi". **Per molti, però, a un certo punto arriva il momento in cui l'intervento chirurgico si deve fare: cosa cambierà per loro dopo l'operazione?** "Siamo certi che si riducono gli episodi broncopolmonari e i conseguenti ricoveri. Cambia anche l'aspetto fisico e c'è una maggiore autonomia degli arti superiori che non sono più impegnati a tenere l'equilibrio. L'aspetto negativo più comune nei casi di maggiore debolezza è la difficoltà a recuperare il controllo del capo". ■

STELLA risponde

Lorenzo L'astronauta

Dalla fantasia dell'artista Luca Molinero, in arte Folletto Piluca'x, la storia di Lorenzo Negro, 13 anni e una SMA1, è diventata una raccolta di quattro racconti scritti con il linguaggio della Comunicazione Aumentativa, dove il ragazzo si trasforma in un astronauta e ci accompagna in un viaggio dentro se stesso, per mostrare una vita che dà emozioni e non va lasciata sola. Edito da Araba Fenice di Cuneo, libro e CD musicale sono disponibili da fine agosto. Illustrazioni di Sara Benincasa.

Il furgone di Oltre Sport

Famiglie SMA ha contribuito al mantenimento di un furgone attrezzato per il trasporto degli atleti in carrozzina elettrica in occasione delle gare e degli alleamenti dell'associazione sportiva pugliese Oltre Sport, dedicata al calcio in carrozzina elettrica.

Numero Verde STELLA
800 58 97 38

Buongiorno, sono la mamma di un ragazzino con SMA 2 e vorrei conoscere le agevolazioni sull'acquisto di un'autovettura per il trasporto delle persone con disabilità e il relativo allestimento. Grazie.

Buongiorno, avere un'autovettura attrezzata per il trasporto delle persone con disabilità è fondamentale per eseguire qualsiasi tipo di spostamento all'interno del nostro paese. Soltanto negli ultimi anni le ambulanze stanno provvedendo all'allestimento delle autovetture di soccorso con sollevatori per permettere il trasporto di carrozzine ma, nella realtà, il loro numero è insufficiente al bisogno delle persone con disabilità che si trovano costrette a ricorrere al trasporto privato. È possibile infatti rivolgersi alle offerte di trasporto effettuate da entiprivati che, però, hanno i limiti di avere spesso costi elevati e di non essere presenti in tutte le zone d'Italia. Fortunatamente, lo Stato ci viene incontro offrendo delle agevolazioni che prevedono il contenimento dell'Iva al 4%, delle detrazioni dell'Irpef e l'esenzione del pagamento di alcune tasse nell'acquisto e nell'adattamento di un automezzo. Nello specifico, lei ha diritto ad avere l'Iva al 4% sia sul costo del mezzo che sul costo dell'allestimento dello stesso; il che comporta un discreto sgravio fiscale visto che l'Iva attualmente si paga al 22%. Vi è inoltre la possibilità della detrazione dell'Irpef al 19%. Lo Stato offre anche l'esenzione del pagamento del bollo e IPT. Alcune Regioni offrono in più anche un rimborso sulla spesa dell'allestimento dell'autovettura per persone con disabilità. L'importo del rimborso è variabile da Regione a Regione e le consiglio di rivolgersi alla propria Aulss per chiedere se esiste e a quanto ammonta quanto la vostra Regione mette a disposizione per supportarele spese di questo genere.

A CURA DI **Gabriele Vailati**

Natale
fa rima con
solidale

Famiglie SMA

famigliesma.org

#regalailfuturo

SOSTIENI FAMIGLIE SMA

DONA su famigliesma.org

DAL 26 SETTEMBRE AL 17 OTTOBRE