



Roma, 12 maggio 2023 - Se la gestione dell'atrofia muscolare spinale (SMA) è a volte complessa di per sé, la questione si complica nelle situazioni di emergenza che richiedono l'accesso immediato al Pronto Soccorso. Riconoscere tempestivamente e con efficacia i segnali di rischio diventa allora fondamentale. La SMA, infatti, è una patologia genetica rara che colpisce principalmente i bambini dalla nascita o durante la fase evolutiva facendo perdere nel tempo le capacità motorie. Ecco perché gli operatori, se adeguatamente preparati, possono intervenire e fare la differenza tra la vita e la morte.

In Italia nascono ogni anno circa 40-50 bambini con questa patologia che rende progressivamente difficili gesti quotidiani come sedersi, stare in piedi e, nei casi più gravi, deglutire e respirare.

Ed è proprio dalla necessità di saper gestire l'emergenza che l'alleanza delle competenze multidisciplinari di Famiglie SMA, Centri Clinici NeMO, Società Italiana di Medicina di Emergenza Urgenza (Simeu) e la Società Italiana di Medicina Emergenza Urgenza Pediatrica (Simeup), ha portato alla stesura del primo vademecum per gestire l'atrofia muscolare in medicina d'emergenza e urgenza.

Per la prima volta in Italia, i Pronto Soccorso potranno riferirsi a raccomandazioni condivise, proprio per creare consapevolezza dei bisogni clinici di chi vive con la patologia e intervenire con una sempre più corretta e puntuale assistenza.

“Riconoscere che una persona con atrofia muscolare spinale abbia bisogno di risposte specifiche e a volte diverse dagli altri pazienti è per noi un traguardo atteso da tempo - sostiene la Presidente dell'associazione di pazienti Famiglie SMA, Anita Pallara - È la prima volta che succede in Italia e per una malattia neuromuscolare. È una grandissima vittoria per la nostra comunità ed è solo il primo passo di

un percorso prezioso iniziato con Simeu, Simeup e i Centri NeMO. Garantirà un accesso più sereno e sicuro nei Pronto Soccorsi e riuscirà a incidere in modo concreto nella gestione delle emergenze”.

La gestione in emergenza del paziente con SMA non sempre, infatti, coincide con la normale gestione messa in atto per chi non ne è affetto. Negli ultimi anni, inoltre, il quadro clinico si è radicalmente modificato alla luce dei nuovi trattamenti di cura che, per fortuna, stanno cambiando la storia naturale della malattia ma, dall'altra, richiedono un aggiornamento costante sulla presa in carico. Per fare un esempio concreto, se la procedura standard nel caso di una crisi respiratoria è dare ossigeno, per un bambino o un adulto con SMA questo tipo di intervento potrebbe rivelarsi estremamente pericoloso.

“La storia clinica della SMA sta cambiando, grazie ai risultati di una ricerca avanzata ed entusiasmante - afferma il dott. Fabio De Iaco, Presidente nazionale SIMEU, Società Italiana Medicina di Emergenza Urgenza - La Medicina d'Emergenza Urgenza deve fare la sua parte: adeguandosi alle novità, attrezzandosi per poter rispondere al meglio, nella propria area di competenza, a esigenze finora inedite. La vera sfida, come sempre, sta nella diffusione capillare delle buone pratiche: oggi raccogliamo quella sfida e iniziamo un percorso. L'alleanza con le associazioni di pazienti è cruciale e la sosterremo con forza anche per il futuro”.

“Stiamo lavorando - sostiene la dott.ssa Stefania Zampogna, Presidente della Società Italiana di Medicina di Emergenza Urgenza Pediatrica (SIMEUP) - per organizzare un sistema formativo efficiente, che possa migliorare l'assistenza dei pazienti con SMA in età pediatrica per condizioni che richiedano valutazione e cura urgenti. Nell'ottica di una efficace programmazione degli interventi, le attività formative in programmazione dovrebbero essere inoltre indirizzate verso percorsi diagnostico-terapeutici e assistenziali finalizzati ad un processo di integrazione tra cure territoriali e ospedaliere, per garantire la massima sicurezza dei pazienti con SMA che accedono in Pronto Soccorso”.

Queste le aree d'attenzione individuate dagli esperti: distress respiratorio e gestione delle secrezioni nelle vie aeree; gestione dei traumi e fratture; disidratazione. Per tutte lo stesso duplice obiettivo di voler migliorare l'esperienza in Pronto Soccorso e sensibilizzare gli operatori sulle necessità clinico-assistenziali.

“Con queste raccomandazioni stiamo dando risposte concrete ai cambiamenti che la SMA sta vivendo in questi anni - dichiara Valeria Sansone, direttore clinico-scientifico del Centro Clinico NeMO di Milano e prof. ordinario di Neurologia all'Università degli Studi di Milano - A partire dagli standard of care riconosciuti, condividere con i medici di Pronto Soccorso la possibilità di ottimizzare la gestione delle emergenze e urgenze significa essere sempre più efficaci nell'identificare i potenziali fattori di rischio

clinico per ciascuno. Questo permetterà di fornire interventi tempestivi e di evitare la progressione delle complicanze a cui sono esposti i pazienti”.

Marika Pane, direttore clinico Centro Clinico NeMO Roma, area pediatrica e professore associato di Neuropsichiatria Infantile Università Cattolica del Sacro Cuore di Roma, prosegue: “Grazie all’avvento dei nuovi trattamenti di cura e farmacologici, quella che i bambini di oggi stanno vivendo è una nuova fase della malattia. Per questo è ancor più necessario condividere le procedure di gestione delle emergenze ed essere sempre più efficaci nel salvaguardare le loro capacità funzionali, prevenendo le complicanze. Non solo, oggi più che mai è ancora più importante porre attenzione alla presenza del genitore che, in questi casi, è anche caregiver esperto, in grado di trasferire le informazioni corrette ai professionisti del Pronto Soccorso”.

Una sinergia, dunque, che unisce le istanze ed il punto di vista della comunità dei pazienti, con l’esperienza quindicennale di presa in carico e clinica sulle patologie neuromuscolari, insieme alla competenza di chi tutti i giorni interviene per la gestione delle emergenze, a garanzia che le raccomandazioni vengano accolte nella buona pratica sul campo.

Le raccomandazioni sono già disponibili e scaricabili sui portali Simeu e Simeup e saranno a disposizione dei medici di Pronto Soccorso e dei presidi territoriali. La pubblicazione scientifica è consultabile sulla rivista scientifica di SIMEU ITJEM “[Italian Journal of Emergency Medicine](#)”.