

Trattamento dei problemi Respiratori nei bambini affetti da Malattie Neuromuscolari (2/2)

Le malattie neuromuscolari (NMD) sono malattie del sistema nervoso (nervi che controllano il corpo) e dei muscoli. Alcuni esempi di malattie neuromuscolari nei bambini sono: l'atrofia muscolare spinale (detta anche malattia di Werdnig - Hoffman), la distrofia muscolare di Duchenne, la distrofia muscolare congenita e le miopatie congenite. La maggior parte di questi disturbi è genetica o ereditaria.



Le NMD possono causare problemi respiratori sia direttamente che indirettamente (cioè a causa di complicanze correlate).

Questo foglio informativo descrive cosa può essere fatto per il trattamento dei più comuni problemi respiratori dei bambini affetti da NMD. Il trattamento dipende dal disturbo specifico del bambino e in assenza di una cura può svolgere una funzione di supporto. Uno specialista in malattie neuromuscolari, come ad esempio un neurologo o un genetista possono fornire ulteriori informazioni per quanto riguarda il trattamento della specifica malattia neuromuscolare.

Cosa si può fare per trattare i problemi respiratori che si presentano nelle NDM?

Anche nei casi in cui non ci sia alcuna cura per la malattia neuromuscolare specifica da cui è affetto il vostro bambino, esistono comunque dei modi per aiutarlo nella gestione dei problemi respiratori migliorandone la salute. Se il bambino ha difficoltà ad ottenere una buona ossigenazione nel sangue oppure a respirare adeguate quantità di aria, lo si può aiutare fornendogli più ossigeno o supporti per la respirazione; le opzioni possibili e la scelta più adeguata dovranno poi essere discusse con lo specialista Broncopneumologo. A volte i bambini hanno bisogno dell'aiuto di una macchina per respirare (ventilatore), attraverso una maschera da mettere sul volto o sul naso oppure attraverso una cannula tracheostomica (un tubo posizionato nella trachea attraverso il collo). Alcuni bambini usano questo supporto solo durante il sonno, mentre quelli con debolezza muscolare grave potrebbero averne bisogno

tutto il giorno.

Cosa si può fare per la scoliosi nelle malattie neuromuscolari?

I bambini con scoliosi causata da malattie neuromuscolari possono avere problemi di funzionalità polmonare perché una colonna vertebrale curva può influenzare la dimensione e la forma del torace. Se il vostro bambino ha la scoliosi, potrebbe fargli bene portare un corsetto di sostegno o sottoporsi a un intervento chirurgico. L'approccio chirurgico per la correzione della scoliosi può essere consigliato per favorire la correzione di altri problemi come il dolore all'anca e la difficoltà nello stare seduti. È importante valutare quale sarebbe l'effetto dell'intervento sul bambino e di quali supporti per la respirazione potrebbe aver bisogno dopo averlo eseguito. Un chirurgo ortopedico, quindi, dovrebbe lavorare insieme al broncopneumologo per decidere se il trattamento della scoliosi possa migliorare la funzionalità polmonare e in che misura il bambino potrebbe tollerare l'intervento chirurgico.

Cosa si può fare per evitare il rischio di infezioni nei bambini affetti da NMD?

I bambini con malattie neuromuscolari possono avere una tosse debole che non permette loro di espellere il muco dai polmoni come dovrebbero. L'aspirazione delle secrezioni e l'impiego di apparecchi che aiutano a tossire sono trattamenti che permettono al bambino di espellere il muco liberando le vie aeree.

Lavare attentamente le mani ed evitare i contatti con persone malate può aiutare nella prevenzione delle infezioni. Tutti i bambini con NMD dovrebbero fare il

vaccino annuale contro l'influenza. Inoltre, il vostro bambino potrebbe beneficiare della vaccinazione contro lo pneumococco per prevenire le polmoniti da ceppi batterici di *Streptococcus pneumoniae*. Consultate il vostro medico riguardo alla necessità di vaccinare il vostro bambino.

Cosa si può fare per proteggere i polmoni se un bambino con NMD ha problemi di deglutizione?

I bambini che non riescono a deglutire bene sono a rischio di aspirazione di cibo e liquidi, per cui spesso hanno bisogno di essere nutriti per mezzo di un tubo inserito nello stomaco. Un logopedista può essere d'aiuto nel valutare la capacità di deglutizione del vostro bambino, dando se necessario indicazioni sulla somministrazione di cibi o liquidi ispessiti che possano essere consumati in tutta sicurezza.

Come si possono trattare le apnee ostruttive del sonno nelle malattie neuromuscolari?

I bambini con NMD possono essere ad alto rischio di apnee ostruttive del sonno (OSA). I fattori di rischio sono:

- tonsille e adenoidi insolitamente grandi, che possono ostacolare il passaggio di aria nelle vie aeree superiori
- obesità: i bambini molto in sovrappeso sono a maggior rischio di OSA
- alterazioni del tono muscolare: se i muscoli della gola sono troppo rilassati possono bloccare le vie respiratorie e causare problemi al bambino durante il sonno.

I bambini con NDM che hanno anche tonsille o adenoidi molto grandi dovrebbero essere sottoposti ad un intervento per rimuoverle, chiamato *adenotonsillectomia*. I sintomi di OSA dovrebbero, quindi, migliorare dopo l'intervento chirurgico. Tuttavia, poiché i bambini con malattie neuromuscolari sono, comunque, a più alto rischio di sviluppo di OSA, il vostro bambino dovrà esser nuovamente sottoposto ad un altro studio del sonno 2-3 mesi dopo l'intervento chirurgico, per essere sicuri che le OSA siano migliorate. Se il vostro bambino è sovrappeso dovrete avviare, in accordo con il vostro medico, un programma di controllo del peso sicuro ed efficace. In conclusione, tenete presente che i bambini con malattie neuromuscolari e OSA spesso richiedono un supporto respiratorio durante la notte, come è stato descritto in precedenza.

Autori: Refika Ersu MD; Indra Narang MD; Marianna Sockrider MD, DrPH

Revisori: Suzanne C. Lareau RN, MS; Hrish Kulkarni, MD

Testo originale: www.thoracic.org/patients

Tradotto a cura della Italian Pediatric Respiratory Society (S.I.M.R.I.) dalla Dr.ssa Valeria Caldarelli (Arcispedale Santa Maria Nuova - IRCCS, Reggio nell'Emilia)

Piano d'azione

- ✓ Se il vostro bambino ha una malattia neuromuscolare, dovrete consultare il vostro medico, informandovi su quali sintomi tenere d'occhio e su quanto spesso è consigliabile ripetere i test per verificare se vostro figlio presenti o meno problemi respiratori
- ✓ Collaborate con il vostro medico per affrontare le condizioni che potrebbero peggiorare i problemi respiratori come la difficoltà nel deglutire e la scoliosi
- ✓ Quando vi prendete cura del vostro bambino, lavatevi le mani spesso e attentamente usando acqua e sapone o disinfettante per le mani a base alcolica
- ✓ Tenete il vostro bambino a distanza da persone malate e dal fumo di tabacco
- ✓ Fate vaccinare ogni anno il vostro bambino e tutte le persone che se ne occupano con il vaccino antinfluenzale

La Serie ATS *Patients Information* è un servizio pubblico dell'American Thoracic Society e della sua rivista, l'AJRCCM (American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine). Le informazioni contenute in questa Serie sono unicamente a scopo educativo e non dovrebbero essere utilizzate in sostituzione del parere medico. Per ulteriori informazioni su questa Serie, contattare J.Corn all'indirizzo jcorn@thoracic.org.