

Con il patrocinio di:

Em SIMEU
società italiana medicina
d'emergenza-urgenza



CENTRO CLINICO
NeMO

Famiglie **SMA**

GESTIONE DELL'ATROFIA MUSCOLARE SPINALE IN MEDICINA D'EMERGENZA/URGENZA

Fabio De Iaco¹, Alberto Fontana², Eugenio Maria Mercuri³, Anita Pallara⁴, Marika Pane⁵, Elisabetta Roma⁶, Valeria Sansone⁷, Stefania Zampogna⁸

¹Direttore di Medicina d'Emergenza Urgenza, Ospedale Maria Vittoria, Torino, Presidente SIMEU.; ²Presidente Centro clinico NeMO; ³Professore ordinario Neuropsichiatria Infantile, Università Cattolica del Sacro Cuore; ⁴Presidente dell'Associazione Famiglie SMA; ⁵Professore associato Neuropsichiatria Infantile, Università Cattolica del Sacro Cuore; ⁶Specialista in Malattie dell'Apparato Respiratorio, Centro Clinico NeMO di Milano; ⁷Direttore clinico-scientifico, Centro Clinico NeMO di Milano; ⁸Direttore Struttura complessa Pediatria Crotona ASP 6. Presidente SIMEUP

La gestione del paziente con SMA non sempre coincide con la normale gestione d'emergenza messa in atto per un paziente non affetto da SMA.

Di seguito vengono proposte in maniera sintetica le indicazioni proposte dal gruppo di esperti.

VADEMECUM

DISTRESS RESPIRATORIO



• NON USARE OSSIGENO

È controindicato l'uso di ossigeno in assenza di ventilazione non invasiva (NIV)
È fondamentale monitorare costantemente la concentrazione di CO₂

- Garantire la pervietà delle vie aeree
- Garantire la ventilazione tramite:
 - a. Pallone autoespandibile
 - b. NIV
 - c. Presidi in uso (aspiratore portatile, macchina della tosse)
- Definire l'efficienza della ventilazione del paziente (Ipercapnia o Ipercapnia ipossiemia)
- In caso di **SOSPETTA INFEZIONE DELLE VIE AEREE** (SaO₂ <95% in aria ambiente):
 - Associare precocemente una terapia antibiotica empirica
 - Appena possibile effettuare **Rx TORACE** e, in assenza di infezione, considerare cause non infettive:
 - I. **PNEUMOTORACE**
 - II. **EDEMA POLMONARE CARDIOGENO**
 - III. **TROMBO-EMBOLIA POLMONARE**
 - IV. **EMBOLIA ADIPOSITA**
- Se l'**Rx torace** non giustifica il quadro clinico di insufficienza respiratoria, **effettuare TC torace con mezzo di contrasto** per escludere embolia polmonare.

CAREGIVER



IL CAREGIVER DEVE ACCOMPAGNARE IL PAZIENTE (insieme ai device e ausili in dotazione al paziente) durante tutto il periodo di permanenza in PS.

INFORMARSI



È sempre necessario informarsi sulla presenza di:

- piani condivisi delle cure
- disposizioni anticipate di trattamento

GESTIONE DELLE SECREZIONI



- Usare la macchina della tosse, aspirazioni o altre manovre/indicazioni, ascoltando anche i suggerimenti del caregiver
- Usare la **MACCHINA DELLA TOSSE** per evitare il rischio di ab ingestis

TRAUMA



- **ESCLUDERE SEMPRE IL RISCHIO DI FRATTURE ANCHE NEI CASI MENO SOSPETTI**
- Farmaci da utilizzare per la gestione del dolore:
 - I. **PARACETAMOLO**
 - II. **FANS**
 - III. **OPPIACEI**
 - IV. **KETAMINA**

DISIDRATAZIONE



- **Emogasanalisi con glicemia ed elettroliti**
- Terapia reidratante tempestiva

SEDAZIONE



- In caso di necessità di procedure in sedazione **coinvolgere un anestesista rianimatore esperto**



Modificato da: De Iaco F., Fontana A., Mercuri EM, et al. *Managing emergency and urgent care in spinal muscular atrophy. Italian Journal of Emergency Medicine* 2023 April;12(1):4-8
DOI: 10.23736/S2532-1285.23.00179-9

Con la sponsorizzazione
non condizionante di

Roche