

# La rivoluzione scientifica del paziente neuromuscolare e... il fisioterapista

**Mara Paneroni, PT**

Unità di Pneumologia, Fondazione Salvatore Maugeri IRCCS Lumezzane (BS)

**Marta Lazzeri, PT**

Ospedale Azienda Ospedaliera Ospedale Niguarda Cà Granda, Milano

**Simone Gambazza, PT**

Centro Fibrosi Cistica, Fondazione IRCCS Cà Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

Il filosofo della scienza Thomas Samuel Kuhn (Cincinnati, 1922-1996) ne *La struttura delle rivoluzioni scientifiche* (1962) [1] sostiene che il progresso scientifico non è un cumulo di conoscenze verso la verità ma un'alternanza tra scienza normale e rivoluzioni scientifiche, a partire da strumenti (paradigmi) che tendono ad articolarsi e specializzarsi. Il paradigma indica l'insieme di teorie, leggi e strumenti che definiscono una tradizione di ricerca in cui le teorie sono accettate universalmente, la scienza normale denota invece lavoro di routine degli scienziati, ricercatori e studiosi che seguono un determinato paradigma. Le "rivoluzioni scientifiche" rappresentano il momento in cui cambia il paradigma di riferimento. Il criterio con cui un paradigma risulta vincitore sugli altri consiste nella sua forza persuasiva e nel grado di consenso all'interno della comunità scientifica.

L'insufficienza respiratoria è la prima causa di morte nei pazienti affetti da patologia neuromuscolare. Essa insorge in seguito alla debolezza dei muscoli respiratori, causando da un lato una progressiva ipoventilazione alveolare e dall'altro l'incapacità di preservare il meccanismo della tosse, che diviene dunque inefficace. Approssimativamente il 90% degli episodi di insufficienza respiratoria si verifica dopo l'instaurarsi di infezioni alle alte vie aeree, cui segue un accumulo di secrezioni, fatica respiratoria, ulteriore peggioramento della *performance* dei muscoli respiratori e infezioni polmonari che possono divenire fatali [2]. La presa in carico dei pazienti neuromuscolari ha subito all'inizio degli anni 2000 un'importante *rivoluzione* con cambio del paradigma di cura.

Il vecchio paradigma di riferimento comprendeva una gestione di solito tardiva delle infezioni polmonari, con os-

sigenerapia – che non è in grado di risolvere *ex se* la causa dell'insufficienza respiratoria – frequenti ospedalizzazioni e infine l'adozione di una strategia necessariamente invasiva, con intubazione endotracheale, tracheostomia e uso di ventilazione meccanica invasiva prolungata.

Ricerche successive, svolte per lo più dal gruppo americano di J. Bach [3-7], hanno dimostrato in una vasta coorte di pazienti con distrofia muscolare di Duchenne, poliomielite, traumi midollari e altre condizioni con associata debolezza muscolare respiratoria o paralisi, che l'utilizzo della ventilazione meccanica non invasiva tramite bocaglio o maschere, unito all'uso di tecniche manuali o meccaniche di assistenza alla tosse, era in grado di ritardare o evitare il ricorso alla tracheostomia. Il nuovo paradigma di cura, nel tempo divenuto largamente accettato, consiste quindi nella gestione completamente *non invasiva* dell'insufficienza respiratoria del paziente neuromuscolare, anche in condizioni di gravissimo deficit restrittivo. Un approccio dunque rivoluzionario, impensabile fino a qualche anno prima.

Le uniche situazioni in cui l'indicazione alla tracheostomia resta necessaria sono la presenza di una disfunzione bulbare che non permetta, con manovre di assistenza alla tosse, un aumento del flusso tussigeno al di sopra di 160 l/min (condizione tipica nella Sclerosi Laterale Amiotrofica), e la presenza di grave alterazione della collaborazione, che non rende eseguibili le manovre di tosse assistita [8]. Questo modello di presa in carico del paziente neuromuscolare rispecchia sicuramente il modo in cui l'Organizzazione Mondiale della Sanità descrive l'atto riabilitativo, definendolo come "un processo che ha lo scopo di garantire alle persone con disabilità di raggiungere e mantenere la migliore condizione fisica, sensoriale, intellettuale, psicologica e sociale e che garantisce strumenti che permettano di raggiungere l'indipendenza e l'auto-gestione" [9]. Avviare un paziente neuromuscolare alla ventilazione meccanica non invasiva e all'assistenza alla tosse manuale o meccanica delinea infatti un intervento non solo volto a promuovere l'obiettivo primario del vecchio paradigma – la sopravvivenza del paziente – ma anche a preservare la miglior condizione bio-psico-sociale, facilitando la domiciliarizzazione, la gestione dell'alimentazione, della comunicazione e della mobilitazione del paziente [10].

In tale contesto, il fisioterapista respiratorio in Europa e il terapeuta respiratorio negli Stati Uniti hanno avuto un

**Tabella 1** Alternanza dei paradigmi secondo Khun.

Fase 0: Periodo pre-paradigmatico
Fase 1: Accettazione del paradigma
Fase 2: Scienza normale
Fase 3: Nascita delle anomalie
Fase 4: Crisi del paradigma
Fase 5: Rivoluzione Scientifica

ruolo peculiare: da spettatori marginali nel processo di presa in carico del paziente nel vecchio paradigma a protagonisti della valutazione, gestione e impostazione del trattamento nel nuovo paradigma.

Visti gli outcome e dunque l'importanza di questa *rivoluzione*, sarebbe auspicabile che tale approccio entrasse di diritto nel *core curriculum* di tutti i piani formativi di base, sia del fisioterapista sia del medico, affinché ogni realtà italiana che si occupa di queste patologie possa *parlare* la stessa lingua e garantire interventi con i medesimi obiettivi, sia in fase acuta sia in fase cronica.

In questo numero della rivista l'articolo originale della collega Garabelli e coll. descrive un'interessante valutazione relativa alla differenza di sesso nella manifestazione e nel trattamento dell'insufficienza respiratoria del paziente affetto da Sclerosi Laterale Amiotrofica, e rinforza l'importanza della valutazione precoce dei pazienti, soprattutto di sesso femminile, al fine di favorire una miglior adesione al trattamento.

Nel presente numero troviamo inoltre due interessanti articoli di revisione. Rau e collaboratori ci descrivono le fasi della presa in carico del bambino con malattie neuromuscolari e la necessità, che si evidenzia

con forza in ambito pediatrico, di integrazione multidisciplinare tra figure professionali quali pediatra, neurologo, fisiatra, pneumologo, fisioterapista respiratorio, fisioterapista motorio e terapista occupazionale.

L'articolo di Nicolini e collaboratori descrive invece la modalità di ventilazione non invasiva mediante bocaglio presente nel nuovo paradigma di cura che, sebbene ancora poco diffusa in Italia, può rappresentare la chiave di volta nell'impostazione del trattamento di ventilazione non invasiva del paziente neuromuscolare. La conoscenza di questa modalità di ventilazione passa dal razionale del suo utilizzo, agli aspetti metodologici e tecnici di applicazione, che ben vengono documentati in questo articolo. Per concludere, vorremmo sottolineare come il cambio di paradigma sia stato in grado non solo di rivoluzionare la vita dei pazienti neuromuscolari ma come abbia involontariamente prodotto anche una rivoluzione del ruolo e delle responsabilità del fisioterapista.

Spetta a noi ora sostenere questa nuova conquista nel *saper fare* e affrontare le responsabilità, professionali e morali, investendo con entusiasmo nella formazione dei futuri colleghi.

## Bibliografia

- [1] Kuhn TK. La struttura delle rivoluzioni scientifiche. Il Mulino, 2008.
- [2] Bach JR. Conventional approaches to managing neuromuscular ventilatory failure. In: Bach JR (ed). Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions. Philadelphia: Hanley & Belfus 1996;285-301.
- [3] Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polche MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. Eur Respir J 2003;21:502-508.
- [4] Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. Chest 1993;103:174-182.
- [5] Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by non invasive respiratory muscle aids. Am J Phys Med Rehabil 2002;81:411-415.
- [6] Bach JR, Baird JS, Plosky D, Nevado J, Weaver B. Spinal muscular atrophy type 1: management and outcomes. Pediatr Pulmonol 2002;34:16-22.
- [7] Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory aids. Chest 2002;122:92-98.
- [8] Bach JR. Mechanical insufflation/exsufflation: has it come of age? A commentary. Eur Respir J 2003;21:385-386.
- [9] World Health Organization. Health Topics, Rehabilitation. <http://www.who.int/topics/rehabilitation/en>. Consultato il 09/04/2014.
- [10] McKim DA, Road J, Avendano M et al; Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee. Home mechanical ventilation: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. Can Respir J 2011;18(4): 197-215.