

Vivere con la SLA

LA RESPIRAZIONE

a cura di
Gabriele Mora

5

aisla



Progetto e realizzazione editoriale
De Falco Editore

Direzione
Giuseppe De Falco

Coordinamento e redazione
Barbara Migliavacca

Progetto grafico, videoimpaginazione
LexiStudio


Illustrazioni
Tino Chitò

© 2000 by **AISLA**, Novara
Tutti i diritti riservati

Prima ristampa: ottobre 2001

Indice

Prefazione	5
Alterazioni della respirazione	7
I principi base della respirazione	9
I polmoni e la SLA	10
In che modo la SLA colpisce la funzione dei polmoni	10
I sintomi	11
Il danno delle funzioni bulbari e le difficoltà respiratorie	11
La ridotta efficacia della tosse	12
I problemi di respirazione durante il sonno	12
La progressiva debolezza dei muscoli respiratori	12
Le comuni malattie respiratorie e le condizioni polmonari	13
Mantenersi in buone condizioni	14
Mantenere la salute dei polmoni	14
Mantenere una tosse efficace	15
La valutazione della funzione polmonare	16
Le opzioni di ventilazione	17
La ventilazione non invasiva	17
Le maschere	18
Altri metodi non invasivi per la ventilazione di supporto	18
La ventilazione invasiva	19
Tracheotomia e ventilazione con valvola fonatoria	19
La necessità di utilizzare ossigeno	20
Prendere una decisione sulla ventilazione	21
Planificare è meglio	21
Prendere una decisione	22
I fattori da prendere in considerazione	23
Comunicare le proprie decisioni	24



Assistenza al paziente	25
La ventilazione non invasiva	27
Connettersi e sconnetersi al ventilatore	27
La comunicazione fra paziente e assistente	28
Gli allarmi del ventilatore.....	28
Le lesioni da decubito	28
La manutenzione del ventilatore e degli attrezzi	28
L'aspirazione delle secrezioni	29
Il paziente con tracheotomia	31
La medicazione della tracheotomia	31
Il ventilatore	31
La ventilazione manuale tramite ambu.....	32
Conclusioni	32

Prefazione

Le terapie e le cure mediche disponibili per le persone con Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) sono in aumento. Nuovi sviluppi nella terapia e un aumento della sopravvivenza hanno dato risultati incoraggianti e acceso nuove speranze.

Questo manuale illustrerà ciò che oggi conosciamo riguardo ai problemi respiratori che possono comparire nella SLA, e tratterà le scelte disponibili per migliorare e aiutare la respirazione. Verranno presentati i seguenti argomenti:

- la normale funzione polmonare;*
- come la SLA colpisce la funzione polmonare;*
- come salvaguardare la salute dei polmoni;*
- quali sono le opzioni per aiutare la respirazione;*
- che cosa fare quando la funzionalità polmonare diminuisce a causa della SLA;*
- come assistere il paziente con problemi respiratori.*

Molte persone con la SLA e le loro famiglie si sentono più tranquille e sicure dopo aver compreso queste informazioni. Alcuni degli argomenti trattati potranno essere difficili da affrontare; tuttavia questo manuale cercherà di facilitare il compito di decidere su cosa è meglio per il paziente, e permetterà di evitare difficoltà o panico nella gestione delle complicanze respiratorie.

Il volume include anche i termini generalmente utilizzati dai medici o da altre figure professionali, così da permettere di capire più facilmente che cosa dicono. È importante comunque discutere con il proprio medico di ogni situazione o decisione da prendere, per ottenere un buon consiglio e poter realizzare le proprie scelte. Può essere utile prendere nota di tutte le domande e dei dubbi, in modo da poterli comunicare quando ci si reca ad un appuntamento con il proprio medico.

Autori

Carla Lorenzini: infermiera professionale.

Gabriele Mora: neurologo.

Marisa Sacco: infermiera professionale.

Tutti gli autori operano presso la Fondazione Salvatore Maugeri – Clinica del Lavoro e della Riabilitazione, IRCCS, Veruno NO.

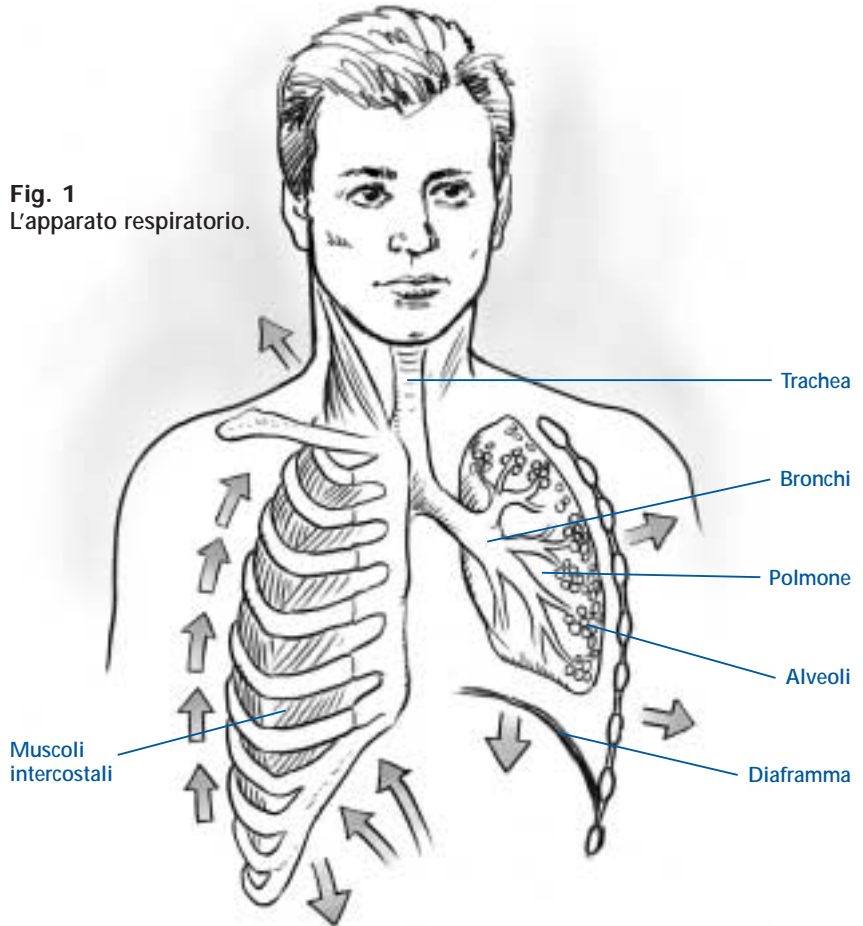
ALTERAZIONI DELLA RESPIRAZIONE



I principi base della respirazione

Quando facciamo un respiro (fig. 1) entrano in gioco il diaframma e a volte i muscoli intercostali. Il **diaframma** è un grosso muscolo a forma di cupola posto tra i polmoni e l'addome. Muovendosi verso il basso, espande la gabbia toracica e provoca l'entrata di aria nei **polmoni**. Le prime vie aeree (cioè la bocca o il naso, e la gola) devono essere pervie, cioè libere. Il flusso d'aria può lasciare i polmoni quando si rilassano i muscoli. L'aria inspirata va a finire nei **bronchi** (le vie aeree dei polmoni) e in milioni di **alveoli** (piccole sacche di aria all'interno del polmone); qui l'ossigeno è trattenuto e trasportato all'interno del sangue, mentre l'anidride carbonica (CO_2) è eliminata. Se non c'è un adeguato scambio d'aria, per un deficit della funzione dei muscoli respiratori, allora l'anidride carbonica e gli acidi si accumulano e raggiungono un elevato livello nel sangue, mentre i livelli di ossigeno calano.

Qual è la funzione dei polmoni?



L'intero processo che muove aria dentro e fuori i polmoni prende il nome di **ventilazione**; se questo processo non è sufficiente prende il nome di **ipoventilazione**. Gli scambi di gas che avvengono nei polmoni, quando l'ossigeno è trasportato dall'ambiente esterno nel sangue e la CO₂ è rilasciata dal sangue nell'ambiente esterno, prendono il nome di **respirazione**.

Quando sono sottoposti a un esercizio fisico di una certa entità i muscoli del corpo consumano più ossigeno e l'aumento del metabolismo produce più CO₂, che quindi deve essere eliminata. I muscoli respiratori lavorano molto di più durante un esercizio fisico intenso, aiutandoci a respirare più profondamente e ad aumentare il numero di respiri al minuto. Questo meccanismo serve per raggiungere un'adeguata ventilazione e di conseguenza per mantenere una normale saturazione (cioè quantità) di ossigeno e CO₂.

La notte, quando dormiamo, molti muscoli si rilassano; tuttavia, è mantenuto un tono muscolare costante nella faringe (passaggio dal naso e dalla bocca all'esofago e alla trachea), nella lingua e nella gola, in modo da mantenere pervie le vie aeree e permetterci così la respirazione.

Quando siamo sdraiati il diaframma lavora molto di più ad ogni atto respiratorio, perché deve spingere gli organi addominali verso il basso, e nello stesso tempo far entrare aria nei polmoni. Quando invece siamo seduti o in piedi, la forza di gravità aiuta a spingere gli organi addominali verso il basso lasciando libero il diaframma di muoversi liberamente verso il basso ad ogni atto respiratorio.

La respirazione nel sonno



I polmoni e la SLA

In che modo la SLA colpisce la funzione dei polmoni

La SLA clinicamente varia molto da persona a persona e i sintomi riguardanti la respirazione possono presentarsi presto o molto più tardivamente.

Le complicazioni spesso coinvolgono i muscoli bulbari, cioè quelli deputati a parlare e deglutire.

I motoneuroni che controllano i muscoli respiratori spesso sono colpiti solo dopo che è comparsa debolezza ai muscoli delle braccia o delle gambe. Ma talvolta i muscoli respiratori sono colpiti nelle fasi iniziali della SLA, quando è presente solo una minima debolezza muscolare agli arti.

Quando la SLA causa disturbi di respirazione?



In alcune persone la perdita progressiva di funzione dei motoneuroni è molto lenta, in altre più rapida. In casi rari, la progressione può rallentare, tanto da sembrare che si arresti spontaneamente, anche per un prolungato periodo di tempo.

I sintomi

Quando la SLA colpisce i motoneuroni che controllano i muscoli respiratori la respirazione diviene difficile e faticosa. Questa condizione può insorgere gradualmente in settimane o mesi o, in circostanze molto rare, improvvisamente, quasi senza preavviso.

Spesso il primo segno si manifesta solo durante uno sforzo fisico intenso o durante il sonno. Durante uno sforzo fisico si può avvertire mancanza di fiato, oppure può accadere di non riuscire a svolgere una certa attività, ma si può anche non provare questa sensazione, specie se gli arti sono già troppo deboli per fare sforzi. Quando invece il paziente si trova a letto può lamentare mancanza d'aria in posizione sdraiata.

Questi sintomi sono un importante segnale di difficoltà respiratoria; si può aver bisogno di dormire con due o più cuscini, o addirittura seduti.

Se non si interviene in tempo in questa fase possono presentarsi delle gravi complicanze.

Il danno delle funzioni bulbari e le difficoltà respiratorie

Il termine "bulbare" si riferisce a quella parte di cervello conosciuta come "bulbo", o "midollo allungato", che si trova sopra il midollo spinale. "Danno bulbare" significa perdita di motoneuroni bulbari funzionanti.

Questa condizione comporta problemi di linguaggio, di deglutizione e difficoltà a mantenere aperte le prime vie aeree durante il sonno. Cibi o liquidi, compresa la saliva, possono finire nei bronchi e negli alveoli polmonari (aspirazione). Quando la tosse è inefficace e le secrezioni aumentano, l'aspirazione può causare una polmonite.

Quando deglutire diventa un problema, anche la nutrizione risulta compromessa. Una nutrizione tramite un sondino può aiutare il paziente a mantenere un adeguato apporto nutritivo e a diminuire il rischio di aspirazione.

Se si ha un eccesso di saliva, si provi ad utilizzare un fazzoletto, un aspiratore, o alcuni farmaci che ne inibiscono la formazione.

Quali sintomi segnalano una difficoltà a respirare?



Che cosa si intende per "danno bulbare"?



Alcuni campanelli d'allarme per eventuali problemi bulbari comprendono voce roca, difficoltà di deglutizione, tendenza a parlare male, accumulo di saliva, perdita di peso.

La ridotta efficacia della tosse

Quando sono compromessi i muscoli respiratori la tosse perde efficacia e il respiro diventa debole. La diminuzione della forza della tosse aumenta il rischio di polmonite e aspirazione, poiché una tosse efficace è necessaria per liberare le vie aeree dalle secrezioni.

I problemi di respirazione durante il sonno

Ecco alcune delle difficoltà respiratorie che si possono presentare durante il sonno.

- Se i muscoli bulbari diventano deboli compaiono respiro pesante, russamento e la chiusura delle prime vie aeree per qualche secondo; si crea allora una **respirazione intermittente** con fasi di blocco del passaggio d'aria, chiamata apnea ostruttiva.
- Durante il sonno molte funzioni muscolari e nervose si attenuano, causando una ventilazione insufficiente. I sintomi includono cefalea mattutina, mancanza di fiato, disturbi del sonno, sonnolenza diurna, riduzione dell'appetito.

Che cos'è l'apnea ostruttiva?

Che cos'è l'ipoventilazione?

Quali esami effettuare?

Poiché le apnee ostruttive e l'ipoventilazione spesso si presentano in associazione, è consigliabile effettuare una **polisomnografia** (o studio del sonno). Questa viene generalmente effettuata durante la notte in un apposito laboratorio, misurando l'ossigeno, la CO₂, i movimenti muscolari, il flusso di aria, l'attività elettrica cerebrale e la funzione cardiaca.

Un metodo alternativo è fare una **saturimetria notturna**, che registra la saturazione d'ossigeno e la frequenza cardiaca.

La progressiva debolezza dei muscoli respiratori

Questo problema tende a presentarsi tardivamente in conseguenza alla progressiva perdita della forza dei muscoli respiratori. L'incapacità di respirare può presentarsi rapidamente in alcune particolari circostanze, provocando una crisi respiratoria. Per esempio quando si sviluppa una polmonite, alcune volte accompagnata da febbre. In questa situazione un trattamento aggressivo con antibiotici e, se necessario, un ventilatore meccanico per un breve periodo possono permettere di riprendere di nuovo un respiro efficace.

Come si manifesta la debolezza dei muscoli respiratori?

La debolezza dei muscoli respiratori può manifestarsi per:

- un **problema temporaneo**, spesso dovuto a infezioni respiratorie, che quando trattate (in alcuni casi con ricovero ospedaliero) permettono comunque di mantenere un respiro indipendente per settimane, mesi o più;
- una **tosse debole**, che può portare a gravi conseguenze, nonostante il respiro sia ancora abbastanza forte; questa condizione può essere trattata efficacemente;
- una **permanente o cronica insufficienza respiratoria**, che si sviluppa quando i muscoli respiratori diventano troppo deboli per riuscire a espandere i polmoni e a provvedere a una tosse efficace; questa condizione richiede un'assistenza ventilatoria.

L'importanza di un controllo costante

Se il paziente è attento a individuare i sintomi o i segni di debolezza dei muscoli respiratori può accorgersi di una diminuzione di forza muscolare mesi prima che sopraggiunga un'alterazione respiratoria permanente.

Ci si deve ricordare dunque di stare sotto controllo e di pianificare le proprie scelte, in modo da evitare un'emergenza o di cadere in una situazione di panico.

Le comuni malattie respiratorie e le condizioni polmonari

Ecco alcune delle malattie respiratorie più comuni e altri fattori che possono causare complicanze respiratorie nelle persone con SLA.

La bronchite: che cos'è e quali complicanze può causare?

- La bronchite è un'inflammatione e irritazione dei bronchi, caratterizzata da tosse. Spesso è causata da virus, batteri, sostanze irritanti (come il fumo di sigaretta) o allergeni ambientali.

Le vie aeree infiammate producono muco denso che causa una tosse produttiva; se il polmone non viene liberato dalle secrezioni può svilupparsi una polmonite.

- La polmonite causa il riempimento degli alveoli e dei tessuti circostanti con pus e muco che ostacolano il flusso d'aria. Un buon flusso è necessario affinché l'ossigeno sia trasportato attraverso gli alveoli al sangue, e la CO₂ sia rilasciata dal sangue ed eliminata con la ventilazione.

La polmonite

La polmonite può essere causata da batteri o virus ed essere la complicazione di un raffreddamento, influenza, aspirazione, o bronchite.

L'aspirazione

- L'aspirazione (liquidi o solidi presenti nelle vie aeree o nei polmoni) può ostruire le vie aeree e bloccare lo scambio di gas, causare irritazione, lesioni polmonari quando sono coinvolti i succhi gastrici, o trasmettere infezioni dalla bocca o dalle gengive. Piccole quantità di materiale aspirato possono essere eliminate dalle vie aeree tossendo. Se gli episodi di aspirazione sono frequenti è necessaria una valutazione medica, soprattutto da un foniatra.

Mantenersi in buone condizioni

Mantenere la salute dei polmoni

Se si è affetti da SLA e si è attenti alla propria salute, ci si può mantenere in buone condizioni a lungo, evitando molte complicazioni respiratorie. Ecco alcune linee guida.

- **Non provare a dimagrire**, perché ciò potrebbe indebolire il proprio corpo, i muscoli e il sistema immunitario. Per contro, **evitare il sovrappeso**, per non aumentare il lavoro muscolare respiratorio e la probabilità di sviluppare apnee durante il sonno.
- Cercare di **controllare la stitichezza**, che può dare disagio e interferire con la respirazione; questa condizione di solito si risolve con l'aumento nella dieta di frutta, verdura, fibre e liquidi, o bevendo un bicchiere di acqua calda il mattino. Se necessario, si può ricorrere a un blando lassativo.
- Le **tecniche di respirazione** e di tosse assistita possono aiutare a mantenere una buona funzione polmonare. Dei respiri profondi possono permettere di espandere pienamente i polmoni: fare 5 o 10 respiri profondi, con una breve pausa tra l'uno e l'altro, più volte al giorno. Una tosse efficace è necessaria per liberarsi dalle secrezioni. Anche alcuni metodi di **tosse assistita** possono essere d'aiuto, soprattutto se si è raffreddati o se si ha un'infezione respiratoria. Queste tecniche verranno discusse più avanti (vedi p. 15-16).
- **Farsi controllare periodicamente** dal proprio medico di fiducia sottoponendosi agli esami che verranno di volta in volta richiesti. Se possibile, il paziente dovrebbe farsi accompagnare da un membro della propria famiglia o da un amico e preparare una lista dei problemi che lamenta da mostrare al proprio medico.

Alcune linee guida

Come prevenire
le più comuni
malattie respiratorie?

Essere affetti da una malattia come la SLA può aumentare la probabilità di sviluppare infezioni polmonari e problemi di respirazione.

Ecco alcuni consigli per prevenire le più comuni malattie respiratorie.

- Cercare di **tenersi a 10 m di distanza da persone che hanno un'influenza**, un raffreddore o una bronchite: le malattie respiratorie virali sono infatti molto contagiose e possono portare a infezioni batteriche del torace o a sinusiti.
 - I sintomi che fanno pensare a una possibile infezione batterica e che dovrebbero essere trattati dal medico includono: febbre oltre i 38 °C che non risponda alla terapia entro due ore; secrezioni nasali o bronchiali giallastre o verdastre che persistano per molte ore; dolore continuo ai seni paranasali; difficoltà nell'eliminare le secrezioni e nel respirare.
- L'utilizzo precoce di antibiotici è consigliabile in caso di infezioni respiratorie di origine batterica, così come l'utilizzo di tecniche per garantire una tosse efficace. Alcune persone con tendenza all'asma possono trovare beneficio nell'assunzione di broncodilatatori, che possono essere somministrati attraverso un semplice inalatore.
- **Evitare l'esposizione a polveri o fumi.** Se si fuma, bisogna smettere, e provare a evitare il "fumo passivo".
 - **Rimanere attivi** il più possibile e fare esercizi adeguati alle proprie possibilità.
 - **Fare una vaccinazione antipneumococcica**, che dovrebbe diminuire il rischio di contrarre un tipo di polmonite batterica (quella da pneumococco). Una **vaccinazione antinfluenzale** dovrebbe essere fatta in Ottobre o Novembre ogni anno; pur non proteggendo da tutti i tipi di influenza, è comunque efficace contro le più comuni infezioni virali ricorrenti nel periodo invernale.

Mantenere una tosse efficace

Quando la forza dei muscoli respiratori diminuisce, le tecniche per ottenere una tosse efficace possono aiutare a mantenere pulite o libere le vie aeree.

Una tosse efficace richiede una profonda inspirazione, la coordinazione dei muscoli della gola (i muscoli bulbari) e un rapido flusso d'aria in espirazione. Un buon volume d'aria è necessario per eliminare le secrezioni dalle vie aeree.

La coordinazione dei muscoli bulbari è altrettanto necessaria per trattenere l'aria e per rilasciarla rapidamente, in modo che

il picco massimo di flusso d'aria espirato si abbia nella prima parte dell'espirazione, detta appunto "rapida". I muscoli respiratori sono poi necessari per generare un rapido flusso d'aria verso l'esterno, per l'espirazione.

Se il picco massimo del flusso espiratorio è relativamente basso sono necessarie alcune tecniche di tosse assistita, soprattutto in corso di una infezione respiratoria. Se la capacità vitale (cioè la quantità totale di aria che il paziente può eliminare con un'espirazione forzata) è ridotta il meccanismo della tosse può essere inefficace, debole. Alcune persone con SLA possono imparare a prendere diverse boccate d'aria, una dopo l'altra, per aumentare il volume d'aria disponibile per una tosse efficace.

Le tecniche di tosse assistita



Ci sono diverse tecniche per la tosse, che si possono imparare e che possono essere molto importanti per prevenire una complicanza polmonare come la polmonite. Queste metodiche aiutano e aumentano il meccanismo della tosse in persone con malattie neuromuscolari e dovrebbero essere illustrate da un medico esperto o da un terapeuta della respirazione.

La valutazione della funzione polmonare

Non esiste un unico modo corretto per valutare la funzione polmonare in pazienti con SLA. Diversi sono gli approcci usati dai medici, a seconda delle necessità di ogni paziente.

Ecco alcuni metodi specifici per valutare se i propri polmoni funzionano bene:

- **Prove di funzionalità respiratoria.** Consiste nel respirare dentro una macchina computerizzata o in un semplice strumento manuale portatile.

Dopo aver effettuato il test basale, il paziente potrà ripeterle, se necessario, ogni tre o sei mesi. Questi test servono per valutare la forza dei muscoli respiratori e se i polmoni funzionano bene.

Alcuni metodi



Bisogna verificare se la propria Capacità Vitale (CV) sia regolare. La CV può risultare ridotta in posizione sdraiata rispetto alla posizione seduta o in piedi. Se la CV è ridotta del 50% il paziente e il suo medico devono preoccuparsi; se è ridotta al 30-35%, o se più bassa, possono manifestarsi un'insufficienza respiratoria o crisi respiratorie improvvise. Tuttavia molti pazienti riescono a vivere per mesi a questi livelli di funzionalità respiratoria, o anche al di sotto di essi, senza complicazioni.

Un semplice spirometro può essere utilizzato anche per il monitoraggio domiciliare della funzione polmonare.

- Un'altra procedura è la **misurazione della massima pressione inspiratoria (MIP) e della massima pressione espiratoria (MEP)**, ottenute inspirando o espirando in un tubo chiuso. La MIP rappresenta la forza dei muscoli inspiratori e la MEP la forza del meccanismo della tosse, che richiede un improvviso e potente atto espiratorio.

Quando questi valori si riducono notevolmente sussiste una situazione a rischio.

- Una valutazione dei valori di ossigeno e CO₂ nel sangue arterioso (**emogasanalisi**) o della saturazione di ossigeno durante il sonno (**ossimetria notturna**) sono altri modi per valutare la funzione polmonare.

Un'importante alterazione della funzione respiratoria notturna può portare a un calo di saturazione di ossigeno e ad alterazione della frequenza e del ritmo cardiaco. Un monitoraggio notturno attraverso un saturimetro con una memoria di 8-10 ore può dare molte informazioni. A volte è però consigliabile uno studio completo in un laboratorio del sonno.

- Porre attenzione anche a ogni possibile complicanza della respirazione. Per esempio: allergie respiratorie, asma, malattie respiratorie ostruttive croniche spesso associate al fumo. Sinusiti o malattie dentali possono aumentare la possibilità di infezioni polmonari; quindi bisogna programmare un controllo odontoiatrico e una regolare pulizia della bocca.

Le opzioni di ventilazione

La ventilazione meccanica consiste nell'utilizzare un respiratore portatile che supporta i polmoni e aiuta a respirare. Non blocca la progressione della malattia, ma permette di compensare l'insufficiente lavoro dei muscoli respiratori.

La ventilazione non invasiva

La ventilazione non invasiva (NIV) consiste nell'utilizzo di una maschera nasale, buccale o facciale collegata a un piccolo ventilatore portatile; possono essere usati sia ventilatori volumetrici sia pressometrici. In questi anni sono stati sviluppati dei nuovi ventilatori a pressione positiva per la NIV che hanno di-

Che cos'è la NIV? ⇒

mostrato facile adattamento da parte dei pazienti e molta efficacia nel trattamento dei disturbi legati all'insufficienza respiratoria.

Questi ventilatori sono in grado di sviluppare due diversi livelli di pressione, uno durante l'inspirazione e una bassa pressione durante l'espirazione. Sono attrezzature piccole, leggere e portatili.

I vantaggi della NIV

In generale la NIV è facile da gestire, non richiede particolare assistenza, ha poche complicanze, e il costo è molto più basso rispetto a quello della ventilazione invasiva. È importante poter lavorare con un pneumologo, che può fornire l'opportunità di provare questo tipo di ventilazione per poterla poi usare a domicilio.

Recenti risultati ottenuti con la NIV mostrano la reversibilità dell'accumulo cronico di CO₂ e la diminuzione dei sintomi con uso durante la notte.

Le maschere

Molti modelli di maschere nasali, facciali e buccali sono ora disponibili, incluse quelle modellate su misura.

Il paziente deve provare le diverse maschere per poter scegliere la più comoda e adeguata per sé, che non iriti la cute e gli permetta una ventilazione senza eccessive fughe d'aria.

Come sceglierle e con quali accorgimenti utilizzarle?

Alcuni effetti collaterali della ventilazione con maschere nasali o facciali comprendono irritazioni o abrasioni della pelle, secchezza o infiammazione del naso, infiammazione delle congiuntive dovute a fughe d'aria, aria inghiottita che distende lo stomaco.

Con le maschere nasali ci possono essere eccessive fughe d'aria dalla bocca durante il sonno, che determinano un'adeguata ventilazione notturna. Questa situazione può essere migliorata utilizzando una mentoniera o una maschera facciale. Il monitoraggio notturno con un saturimetro può essere utile per verificare l'efficienza della ventilazione.

Altri metodi non invasivi per la ventilazione di supporto

Ci sono altre attrezzature di supporto che non sono oggi generalmente utilizzate, eccetto che in centri specializzati in riabilitazione polmonare.

Sebbene fossero popolari prima degli anni Ottanta, ora la ventilazione a pressione positiva è relativamente facile da usare e molto efficace in confronto a questi.

La ventilazione invasiva

La ventilazione invasiva tramite tracheotomia è un metodo poco diffuso, anche se efficace per trattare i disturbi di respirazione nella SLA. La tracheotomia consiste nell'apertura chirurgica della trachea (posta nella parte inferiore della gola) e nel posizionamento di un tubo metallico o in plastica all'interno di essa.

Perché "invasiva"?

Questa procedura di ventilazione è considerata invasiva perché si basa su di un'apertura chirurgica per aiutare il paziente nella ventilazione. Quando è necessario, un piccolo tubo per l'aspirazione può essere inserito all'interno dell'apertura stessa per rimuovere le secrezioni, o può esservi connesso un ventilatore meccanico. Mangiare e parlare sono attività che possono essere mantenute, se non ci sono già preesistenti problemi di linguaggio e deglutizione, ma spesso sono più difficoltose. Una valvola fonatoria (come per esempio la Passy-Muir) può migliorare la capacità di parlare e deglutire.

Quando ricorrere alla ventilazione invasiva?

È possibile ricorrere alla ventilazione invasiva in determinate condizioni; per esempio quando i deficit bulbari rendono impossibile la ventilazione non invasiva, e quando si vuole accettare una ventilazione di supporto permanente. Le indicazioni per una ventilazione con tracheotomia comprendono: un ridotto controllo dei sintomi o un persistente livello elevato di CO₂ nonostante l'utilizzo di una ventilazione di supporto non invasiva; tosse non efficace e incapacità di liberarsi dalle secrezioni bronchiali; problemi di aspirazione.

Gli svantaggi

Questo tipo di ventilazione ha diversi svantaggi. Alcune persone hanno la sensazione di un corpo estraneo, che aumenta la loro disabilità e dipendenza. Le secrezioni richiedono l'aspirazione, sia di notte sia durante il giorno. La tosse per poter liberare le piccole vie aeree è difficoltosa. La sede della tracheotomia può infettarsi, sanguinare, o produrre un tessuto infiammato (granuloma) che deve essere asportato. Richiede più pratica e più attenzione, ed è più complessa da gestire. Inoltre alcune persone presentano problemi di deglutizione e linguaggio in seguito alla tracheotomia.

Tracheotomia e ventilazione con valvola fonatoria

Una tracheotomia può limitare la capacità di parlare. Si può ottenere un linguaggio soddisfacente creando una piccola fuga d'aria intorno alla cannula della tracheotomia con la cuffia (palloncino posto sulla cannula tracheostomica, che ne permette l'aderenza alle pareti della trachea) parzialmente o completa-

La valvola fonatoria

mente scuffiata, o utilizzando una cannula non cuffiata o fenestrata (con un'apertura). L'aria che risale dalla cannula fino alle corde vocali e alla bocca permette al paziente di parlare. La valvola fonatoria è stata progettata per adattarsi alla cannula di una tracheotomia cuffiata. Questa valvola aumenta il flusso d'aria in uscita attraverso le corde vocali facilitando la parola e la liberazione dalle secrezioni. Una ventilazione di supporto con questa valvola richiede una attenta valutazione della sicurezza del sistema e l'adeguamento del ventilatore per compensare eventuali fughe d'aria. Bisogna consultare uno specialista della parola e del linguaggio che abbia esperienza con la tracheotomia o la ventilazione di supporto. Esistono altri modelli di cannule per la tracheotomia e valvole fonatorie, ma non possono essere utilizzate contemporaneamente al ventilatore. In alcuni casi, soprattutto quando ci sono problemi neurologici che limitano il linguaggio, può essere necessario ricorrere a metodi alternativi di comunicazione. Ne esistono molti, sia strumenti semplici e poco costosi, sia apparecchi molto sofisticati. Perciò si dovrebbe ottenere una valutazione da uno specialista che abbia esperienza con questi sistemi.

Metodi di comunicazione

La necessità di utilizzare ossigeno

L'ossigeno è generalmente utilizzato quando i polmoni sono malati, quindi in una condizione diversa da quella che si ha solitamente nella SLA, in cui i muscoli respiratori sono deboli mentre i polmoni sono sani. Il suo utilizzo va quindi valutato attentamente, poiché potrebbe essere controproducente.

L'attrezzatura necessaria

L'ossigeno può essere somministrato tramite occhiali nasali, o connesso alla cannula della tracheotomia, a una maschera per ossigeno, o al ventilatore. L'attrezzatura domiciliare per l'ossigeno comprende una bombola di ossigeno o un sistema di ossigeno liquido (che è facile da portare ovunque serva). L'ossigeno può essere prescritto da qualunque medico, basandosi sull'emogasanalisi arteriosa (concentrazione dei gas nel sangue arterioso). Le persone con SLA che sviluppano polmonite possono aver bisogno di ossigeno. L'ossigeno può essere somministrato ininterrottamente, o per alcune ore. La quantità necessaria deve essere regolata. Poco ossigeno somministrato potrebbe non soddisfare le necessità dei tessuti; troppo ossigeno può a volte sopprimere il centro regolatore del respiro portando a insufficienza respiratoria e collasso. L'ossigeno non dovrebbe essere utilizzato se i livelli di ossigeno e CO₂ nel sangue sono sufficienti o normali.

Le indicazioni all'ossigenoterapia

Prendere una decisione sulla ventilazione

Questo capitolo del volume illustra il delicato processo costituito dal prendere decisioni sulla propria vita e la propria salute e, più specificatamente, le decisioni relative alle opzioni respiratorie disponibili in caso di complicazioni respiratorie dovute alla SLA.

Pianificare è meglio

È del tutto normale essere preoccupati della propria salute dopo aver ricevuto una diagnosi di SLA. In un primo momento, molti non riescono a gestire e mantenere il controllo della loro vita, e in genere serve un certo periodo di adattamento; tuttavia, molte persone possono concentrare le loro forze sul continuare a vivere. Capire come continuare a vivere con questo problema medico e mantenersi mentalmente lucidi richiede molta forza e impegno. Non bisogna tenersi tutto dentro. Se ci si sente depressi o ansiosi è bene consultare uno psicoterapeuta e/o utilizzare dei farmaci per controllare la propria depressione. Se ci si sente abbattuti e sopraffatti, infatti, si può non essere in grado di recepire adeguatamente le informazioni correndo il rischio di non poter pianificare la propria vita. È auspicabile pianificare tutto prima, in anticipo, così da non dover improvvisare durante una situazione critica.

Il primo passo è **raccogliere informazioni** sulle possibilità di respirazione assistita e discuterne. Per **comprendere** nuove informazioni, di solito, all'inizio è necessario doverle riascoltare più volte, specialmente quando ciò riguarda la propria salute. **Coinvolgere un familiare o un amico** può aiutare a ricordare tutti i dettagli. Può essere d'aiuto anche **parlare con altre persone malate di SLA** e i loro famigliari. Si può leggere tutto quanto disponibile, guardare delle videocassette, e anche informarsi sulla SLA tramite Internet.

Quali passi fare?



Il secondo passo è quello di essere **sicuri di aver preso in considerazione tutte le opzioni disponibili per la ventilazione di supporto** e aver capito ciò che comporta (i rischi, i vantaggi, i costi, le responsabilità). Il paziente deve valutare con attenzione i consigli e le proposte del proprio medico e degli altri professionisti.

Il passo finale è quello di **decidere se utilizzare o no una ventilazione meccanica**. Discuterne più volte dovrebbe aiutare a comprendere meglio le opzioni, le risorse disponibili, i pro e i

contro. Quando i progetti sono fatti con cura e attenzione le decisioni prese tendono a essere valide e appropriate. Tuttavia, è importante riprenderle nel tempo perché le proprie necessità e i propri desideri possono cambiare.

Se si sceglie di utilizzare una ventilazione meccanica tramite tracheotomia si deve affrontare un ulteriore passo: il paziente e la sua famiglia, o chi si prende cura di lui, devono imparare a gestire un respiratore meccanico, per essere sempre pronti e competenti. Molte persone che scelgono questa opzione sono molto soddisfatte della loro qualità di vita, soprattutto se vivono a casa. Alcuni hanno utilizzato un respiratore per oltre 15 anni a domicilio, e avrebbero vissuto a lungo se non avessero sviluppato altre complicanze. I familiari in genere condividono questa scelta, sebbene comporti da parte loro un gravoso impegno e un notevole carico di responsabilità.

In passato molte persone erano sottoposte alla ventilazione invasiva permanente senza averlo deciso prima, ma in conseguenza di un ricovero di emergenza. È importante che ciò non accada e che il paziente mantenga sempre il controllo, in modo da poter decidere che cosa è meglio per sé. **Non bisogna permettere a una “emergenza” di decidere per noi.** Molte persone utilizzano un ventilatore fino a quando una ventilazione non invasiva è possibile. Altri scelgono di continuare con la ventilazione meccanica permanente.

Prendere una decisione

Prendere una decisione sulla ventilazione può essere difficile, ma se il paziente pianifica bene e valuta tutte le opzioni disponibili si sentirà preparato e avrà un maggior controllo sulla situazione. In questo paragrafo verranno discusse le diverse opzioni e i trattamenti per l'assistenza respiratoria. Ecco una lista di possibilità da prendere in considerazione per quanto concerne la ventilazione meccanica.

- **Decidere di non utilizzare un ventilatore meccanico.**

Utilizzare invece:

- a) ogni possibile trattamento per alleviare il disagio e/o
- b) farmaci per alleviare l'affanno.

- **Decidere di utilizzare un ventilatore meccanico solo per un certo periodo**, se c'è una buona probabilità di poter riprendere un respiro spontaneo. Un esempio è quando la propria attività respiratoria è buona ma si sviluppa una polmonite. Se un trattamento di terapia intensiva può riportare il paziente a un'attività respiratoria spontanea, indipendente,

Le possibilità



allora è utile passare qualche giorno in un'unità di terapia intensiva con un ventilatore potente. Di solito non è richiesta una tracheotomia.

- **Decidere di utilizzare un ventilatore regolarmente.** Opzione scelta dalle persone più motivate. Tuttavia, dopo aver discusso con i propri medici, molte persone vogliono stabilire alcune limitazioni. Per esempio, molti pazienti con SLA scelgono di utilizzare solo la NIV (ventilazione di supporto non invasiva) e decidono di non sottoporsi alla tracheotomia.

I fattori da prendere in considerazione

Dopo aver ricevuto le informazioni e i consigli necessari dal proprio medico, si può essere in grado di prendere una decisione riguardo alla ventilazione meccanica. Tuttavia, il paziente dovrebbe coinvolgere nella decisione anche i familiari, gli amici, valutare le risorse finanziarie disponibili.

La famiglia e gli amici dovrebbero decidere se sono o meno in grado di poter dedicare al paziente abbastanza tempo, per assicurarsi che qualcuno stia sempre con lui. Le persone che si prendono cura di lui a casa devono essere pienamente consapevoli di ciò che questa scelta comporta poiché il carico assistenziale è pesante; spesso devono rinviare o interrompere ogni loro attività.

È indispensabile che l'assistenza domiciliare sia organizzata in modo da non dover ricadere su una sola persona.

Se l'assistenza è completa, le persone con SLA che utilizzano una ventilazione meccanica e tutti gli altri trattamenti necessari possono vivere per molti anni. Tuttavia vi sono dei possibili problemi che sorgono con l'utilizzo della ventilazione invasiva a lungo termine:

- la qualità di vita del paziente può abbassarsi drasticamente portando ad una bassa considerazione di se stessi;
- il 5-10% delle persone con SLA sviluppano uno stato di *locked-in*, cioè sono incapaci di comunicare in qualsiasi modo;
- c'è la possibilità di dover ricorrere a un lungo periodo di degenza;
- la vita dei familiari può diventare frammentata e demotivante, portando a stati di tensione, rabbia e sensazioni di reclusione;
- le risorse finanziarie personali e familiari possono venire consumate.

Quali problemi possono insorgere con l'utilizzo della ventilazione invasiva a lungo termine?



Queste domande possono aiutare a decidere se ricorrere alla ventilazione invasiva:

- è consigliata dal mio medico?
- è voluta da me e dalla mia famiglia?
- sono in grado di saper accettare ulteriori limitazioni funzionali?
- abbiamo le risorse sufficienti per coprire l'assistenza necessaria?
- sono in grado, insieme ai miei familiari e amici, di imparare a gestirci a domicilio?
- abbiamo disponibilità economica sufficiente per affrontare un'assistenza continuativa?

Quali aspetti valutare?



Chi informare e come?



Comunicare le proprie decisioni

Quando il paziente ha stabilito i suoi piani e le sue volontà, si deve assicurare che il suo medico ne sia a conoscenza e soprattutto sia disposto a rispettarli. Molto importante può essere scrivere un documento. Gli individui scelti dal paziente devono conoscere i suoi desideri e condividerli.

**ASSISTENZA
AL
PAZIENTE**



La ventilazione non invasiva

Per chi assiste il paziente a domicilio le principali operazioni da conoscere possono essere raggruppate in sei punti:

- aiutare il paziente a connettersi e a sconnettersi dal ventilatore;
- assicurarsi che il paziente possa in qualsiasi momento comunicare con mezzi idonei;
- riconoscere le situazioni di disagio e interpretare gli allarmi del ventilatore se presenti;
- prevenire ed eventualmente curare lesioni da decubito provocate dalla mascherina;
- eseguire la manutenzione e la pulizia del ventilatore e degli accessori;
- gestire la ventiloterapia associata ad ossigenoterapia.

Connettersi e sconnettersi al ventilatore

Prima di iniziare l'utilizzo del ventilatore è importante effettuare un'accurata pulizia del cavo orale rimuovendo, se necessario, muco e saliva in eccesso. Per eseguire questa manovra occorre utilizzare un aspiratore chirurgico ponendo molta attenzione a non stimolare troppo la faringe, per evitare di provocare conati di vomito. Quindi controllare l'apparecchiatura: verificare che i tubi siano ben collegati e che non sia presente condensa all'interno del circuito. Verificare che il paziente sia in posizione comoda: supino e/o decubito laterale.

Una volta verificato tutto ciò, accendere il ventilatore e posizionare la maschera nasale o facciale (fig. 2a-c). È importante applicare correttamente la maschera, che deve essere posata sul volto del paziente e fissata al capo tramite una cuffia fornita di lacci in velcro, gomma o altro sistema. Se il paziente utilizza la maschera nasale può essere necessario applicare una mentoniera per impedire la fuoriuscita di aria dalla bocca.

Operazioni preliminari



Come applicare la maschera?



Fig. 2a-c. Esempi di maschere nasali o facciali.



a



b



c

La comunicazione fra paziente e assistente

La comunicazione fra paziente e assistente non è semplice quando ci sono problemi di disartria o se si utilizza una maschera facciale, che impedisce un eloquio chiaro e comprensibile. A questo proposito è bene accordarsi preventivamente con il paziente circa il metodo comunicativo da adottare. È consigliabile porgli domande che implicino una risposta affermativa o negativa. È necessario accertarsi poi che il paziente possa facilmente chiamare in caso di bisogno. Si può posizionare un campanello semplice da suonare, che va scelto in base alle capacità residue della persona.

Gli allarmi del ventilatore

Ecco che cosa fare nel caso si accenda l'allarme del ventilatore:

- controllare subito il colorito cutaneo (se la cute si presenta rosea il paziente è ben ossigenato; al contrario, se molto pallida o cianotica ciò è indice di cattiva ossigenazione);
- controllare che i tubi del ventilatore siano ben connessi, non piegati o rotti;
- verificare che il paziente non abbia la bocca aperta (nel caso si utilizzi maschera nasale);
- verificare che non vi siano fughe d'aria dalla maschera, quindi provvedere a una sua migliore sistemazione;
- se il paziente tossisce o ha difficoltà respiratorie togliere subito la maschera e verificare che nel cavo orale non vi siano muco, saliva in eccesso o presenza di rigurgito, che dovranno essere immediatamente aspirati.

Che cosa fare
quando si accende
l'allarme?



Le lesioni da decubito

L'uso prolungato della maschera può provocare lesioni da decubito alla radice del naso dolorose per il paziente, che quindi potrebbero necessitare la sospensione temporanea della ventiloterapia. Tali lesioni sono di difficile guarigione quindi è bene prevenirne l'insorgenza. La nostra esperienza ci permette di consigliare l'applicazione preventiva di idrobende per ulcere cutanee durante la ventilazione, da rimuoversi al mattino.

Se la cute sottostante è arrossata o lesa è bene eseguire (alla rimozione dell'idrobenda) una medicazione con soluzione disinfettante e mercurocromo.

La manutenzione del ventilatore e degli attrezzi

Pulire giornalmente il ventilatore e il filtro di aspirazione dai depositi di polvere. I tubi vanno lavati ogni settimana smontando

Come prevenirle?



Il ventilatore	⇒	<p>il circuito e lasciandoli a bagno con acqua e disinfettante (ad esempio Milton, Amuchina) per un'ora (o per il tempo indicato sulla confezione del prodotto). Dopo aver risciacquato le varie parti (se non diversamente specificato) queste vanno asciugate con cura evitando i ristagni di acqua all'interno. A questo scopo può essere d'aiuto l'utilizzo dell'aria calda dell'asciugacapelli. Il filtro antibatterico (se utilizzato) che si trova sul davanti dell'apparecchio deve essere sostituito una volta al mese (non metterlo a bagno!).</p>
Il circuito	⇒	<p>Controllare sempre che i tubi siano integri, ben collegati, non piegati e che non vi sia condensa all'interno del circuito.</p>
La mascherina	⇒	<p>La mascherina deve essere pulita giornalmente con disinfettante e ben asciugata. La cuffia può essere lavata normalmente come qualsiasi indumento.</p>
La gestione della ventiloterapia associata ad ossigenoterapia	⇒	<p>Nel caso venga prescritto dal medico un supporto di ossigenoterapia l'ASL fornirà il paziente di una bombola contenente ossigeno che andrà raccordata con un tubicino al ventilatore. È importante ricordarsi di togliere l'acqua dall'umidificatore della bombola prima si accendere il ventilatore.</p>

L'aspirazione delle secrezioni

L'aspirazione delle secrezioni può avvenire attraverso:

- bocca;
- naso;
- tracheotomia.

Aspirazione dalla bocca	⇒	<p>Nel primo caso si inserisce il sondino di aspirazione direttamente nel cavo orale, sondino non in aspirazione, per permettere il corretto scorrimento sino alla sede dove si vogliono aspirare le secrezioni. Durante questa manovra si dovrà porre attenzione a non stimolare troppo la faringe per evitare conati di vomito. Una volta conclusa l'aspirazione si farà fuoriuscire il sondino dopo aver spento l'aspiratore.</p>
Aspirazione dal naso	⇒	<p>Nel secondo caso la manovra è più complessa, perché il sondino (sempre con aspiratore spento) dovrà oltrepassare la cavità nasale passando attraverso la narice e raggiungere il luogo delle secrezioni, aspirarle e fuoriuscire sempre con aspiratore spento. Questo tipo di aspirazione verrà eseguita esclusivamente dal medico.</p>
Aspirazione dalla cannula tracheostomica	⇒	<p>Nel terzo caso si arriva ad aspirare le secrezioni direttamente in trachea grazie all'inserimento del sondino all'interno della cannula tracheostomica.</p>

Note pratiche:

- rispettare una scrupolosa igiene durante la manovra;
- non scendere con il sondino oltre la lunghezza della cannula evitando così di irritare o addirittura danneggiare la mucosa, che potrebbe sanguinare;
- limitare la durata delle aspirazioni (15 secondi circa) per permettere al paziente di riprendere tempestivamente una normale respirazione.

Un'adeguata
postura

⇒ L'aspirazione sarà facilitata da un'adeguata postura da far assumere al paziente: solitamente quella semiseduta per i primi due casi e con il capo iperesteso nel terzo caso.



Fig. 3. Aspiratore.

L'aspiratore (fig. 3) è costituito essenzialmente da:

- un interruttore ACCESO/SPENTO;
- una manopola di regolazione che varia l'intensità di aspirazione;
- un indicatore del vuoto che si crea all'interno del circuito di aspirazione;
- un contenitore di raccolta del materiale aspirato;
- i tubi di raccordo.

L'utilizzo dell'aspiratore è molto semplice:

- controllare che i tubi non presentino strozzature e che il contenitore sia ben chiuso;

Manutenzione
e pulizia

- collegare il sondino di aspirazione al tubo dell'aspiratore;
- accendere l'aspiratore.

La manutenzione e la pulizia dell'aspiratore richiedono le seguenti precauzioni:

- sostituire il tubo di raccordo (tubo che collega l'aspiratore al sondino) una volta alla settimana;
- lavare almeno una volta al giorno il contenitore e prima di richiuderlo versare del disinfettante (amuchina) sul fondo;
- controllare che il livello di liquido all'interno del contenitore non arrivi mai al massimo (ciò ostacolerebbe l'aspirazione di ulteriori secrezioni).

Il sondino di
aspirazione

⇒ Il sondino di aspirazione è un tubo flessibile sterile che a un'estremità presenta un connettore (che andrà collegato al tubo dell'aspiratore) e all'altra estremità presenta alcuni piccoli fori che permetteranno il passaggio delle secrezioni da aspirare. Il sondino è monouso, quindi deve essere buttato dopo ogni aspirazione.

Il paziente con tracheotomia

Il paziente portatore di tracheotomia necessita di una più attenta sorveglianza da parte dell'assistente.

La medicazione della tracheotomia

La medicazione della tracheotomia deve essere effettuata una o più volte al giorno, controllando attentamente la stomia per escludere processi infiammatori in atto:

- detergere la stomia con acqua ossigenata utilizzando un batuffolo di garza sterile;
- asciugare la stomia con un nuovo batuffolo sterile;
- applicare una garza sterile tagliata ad "Y" un'apposita garza (Metallina) ponendola tra la cute e la cannula (fig. 4a-c);
- estrarre la controcannulla (inserita nella cannula e dunque sfilabile) e procedere alla sua pulizia interna mediante scovolino (fig. 5);
- dopo l'utilizzo pulire lo scovolino dai residui visibili, quindi lasciarlo a bagno in acqua e soluzione disinfettante;
- il paziente è fornito di almeno due controcannule per permetterne la disinfezione; infatti, una deve essere lavata e lasciata in soluzione disinfettante (Amuchina) fino al momento del cambio; l'altra, sciacquata dai residui di disinfettante e asciugata, viene inserita all'interno della cannula tracheostomica;
- la controcannulla è tenuta in sede da una fettuccia di cotone che gira intorno al collo, da sostituire giornalmente facendo attenzione al suo grado di tensione (non deve essere né troppo stretta né troppo larga).

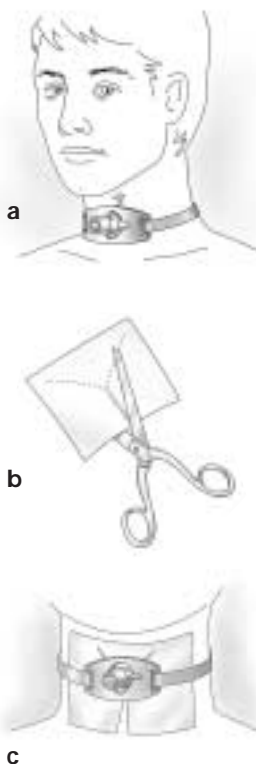


Fig. 4 a-c Sede e taglio a "Y" della garza.

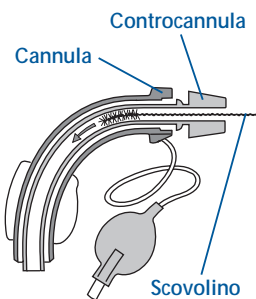


Fig. 5 Cannula tracheostomica, controcannulla, scovolino.

Il ventilatore

- Il ventilatore utilizzato nel caso di tracheotomia è dotato di un umidificatore che utilizza acqua sterile; occorre verificare che il contenuto dell'acqua sia sempre nei limiti indicati.
- I tubi del ventilatore sono dotati di un bicchierino "raccolgi condensa" che deve essere vuotato ogni qualvolta sia pieno di condensa.
- Il ventilatore è collegato alla cannula tracheostomica tramite un tubo di raccordo (Mount; fig. 6 a pagina seguente) che deve essere sostituito tutti i giorni.
- Particolare attenzione va rivolta all'interpretazione degli allarmi del ventilatore per valutare la necessità dell'intervento medico.



Fig. 6 Mount.



Fig. 7 Ambu.

La ventilazione manuale tramite ambu

L'ambu (fig. 7) è un dispositivo a forma di pallone che permette di ventilare il paziente manualmente. Modalità d'uso:

- applicare il tubo di raccordo (mount) all'ambu;
- sconnettere il paziente dal ventilatore;
- applicare il mount dell'ambu alla cannula tracheostomica;
- impugnare la camera d'aria dell'ambu con entrambe le mani, poi stringere e aprire la camera d'aria in modo tale che l'aria in essa contenuta possa alimentare i polmoni del paziente;
- tenere un ritmo di insufflazione ogni 3-4 secondi (15-20 atti respiratori al minuto).

Eseguire l'operazione inversa quando si vuole riattaccare il paziente al ventilatore.

Conclusioni

Questo manuale ha spiegato come rimanere in salute ed evitare il più a lungo possibile problemi di respirazione. Ogni persona affetta da SLA è unica, sia per il modo molto variabile di progressione della malattia sia per il diverso atteggiamento di fronte alle scelte di vita. Non esiste una scelta che sia la migliore per tutti o adeguata a tutti. Ciascuno necessita di un certo periodo di tempo per apprendere tutte le informazioni e per acquisire una certa familiarità con tutti i dettagli e le opzioni disponibili. Il consiglio è di parlarne con il proprio medico e con altre persone con una certa esperienza. Un altro suggerimento è di porre molta attenzione ai suggerimenti del proprio medico e di stabilire che cosa si preferisce, di fare le proprie scelte per tempo: il paziente e la sua famiglia devono prendere in considerazione tutti gli aspetti della ventilazione prima di averne bisogno. Un passo avanti nella cura della SLA è quello di poter iniziare la ventilazione di supporto prima che subentri una crisi. È meglio poter partire quando cominciano i primi sintomi respiratori e la CV è diminuita del 50%. Il danno bulbare può diventare così severo da costringere a prendere in considerazione una ventilazione invasiva con tracheotomia. Nel caso in cui non si opti per questa opzione, si dovrebbe comunque pianificare con molta attenzione assieme ai propri familiari quale programma seguire: sono disponibili diverse alternative alla ventilazione invasiva. Persone con SLA ora possono continuare a vivere "bene" per anni nonostante l'insufficienza respiratoria, se lo desiderano. Deve essere comunque una scelta del paziente.