

Distrofia, polo nazionale

● **Formazione** del personale: l'ospedale di Alessandria insieme alla **Parents Project**



Filippo Buccella, Nicola Giorgione e Fabrizio Racca (da sinistra) durante la presentazione del Protocollo che favorirà la nascita del polo formativo che punta a diventare centro di riferimento nazionale
(FOTO ALBINO NERI)

Alessandria

Un polo di formazione nazionale specializzato per la cura e l'assistenza dei pazienti affetti da distrofia muscolare di Duchenne e Becker. Nascerà nell'azienda ospedaliera "Santi Antonio e Biagio e Cesare Arrigo" di Alessandria, confermando la svolta di valorizzazione di filoni di eccellenza in campo sanitario. La distrofia di Duchenne e Becker è una malattia rara che colpisce uno su 3.500 maschi; la stima è che in Italia siano 5.000 le persone affette dalla malattia, ma non esistono dati ufficiali perché manca un database dedicato. Geneticamente è determinata da una mutazione del cromosoma X che altera la produzione della distrofina, la proteina che preserva il tessuto muscolare: in assenza di distrofina, le fibre muscolari vengono con il tempo sostituite da tessuto adiposo e connettivo con il conseguente e naturale progressivo indebolimento dei muscoli: il processo si ripete in maniera costante fino a che tutte le fibre muscolari non sono morte. La complicità principale è

quella respiratoria. La tecnologia e l'assistenza hanno migliorato le aspettative di vita che possono anche raddoppiare rispetto ai quindici anni possibili fino a un decennio fa. Grazie all'evoluzione tecnologica con l'introduzione della ventilazione non invasiva e dalla macchina della tosse i pazienti possono essere gestiti anche a casa: è sufficiente

uno specifico addestramento nell'utilizzo del ventilatore e della macchina della tosse che consente ai pazienti di espellere il muco che altrimenti rischierebbe di soffocare i polmoni.

Alessandria e Parent Project

Il presidio pediatrico del "Cesare Arrigo" sarà il punto di riferimento nazionale per la distrofia di Duchenne e Becker. Le caratteristiche del "polo" sono contenute nel Protocollo di intesa firmato da Nicola Giorgione, direttore generale dell'azienda ospedaliera alessandrina, e Filippo Buccella, presidente dell'associazione **Parent Project** (la sede è a Roma; sito: www.parentproject.it), nata nel 1996 per «diffondere le corrette procedure di terapia

e finanziare la ricerca scientifica finalizzata alla diagnosi preventiva e al miglioramento della qualità della vita dei ragazzi affetti dalla patologia». La struttura di Anestesia e Rianimazione Pediatrica, diretta da Fabrizio Racca, viene così individuata da **Parent Project** come punto di riferimento per la gestione degli aspetti respiratori della patologia. «Saranno attivati due letti di terapia sub-intensiva dedicati alla gestione non invasiva dell'insufficienza respiratoria acuta e al monitoraggio post-operatorio dei pazienti affetti da Dmd. Inoltre - spiega Fabrizio Racca - il progetto prevede l'attivazione di una consulenza telefonica ventiquattro ore su ventiquattro, per la gestione delle

riacutizzazioni respiratorie nei pazienti già addestrati, oltre alla promozione dell'attività di formazione di medici di altre strutture e i medici di medicina generale e pediatri di libera scelta di altre regioni». Un altro punto del Protocollo prevede l'istituzione di un "Centro di ascolto" dell'associazione all'azienda ospedaliera di Alessandria per «fornire consulenza psicologica, educativa e assistenza formativa alle famiglie dei pazienti affetti dalla patologia, ma anche a medici, specialisti e operatori del Servizio sanitario nazionale interessati ad approfondire la conoscenza».

Enrico Sozzetti

I malati di Duchenne e Becker possono avere migliori aspettative di vita

