

**PERCORSI CLINICO ORGANIZZATIVI PER LA TRANSIZIONE E PRESA IN CARICO DEL PAZIENTE
EMOFILICO E DI ALTRI PAZIENTI CON MALATTIE EMORRAGICHE CONGENITE (MEC)
DALL'AMBULATORIO DELL'ETÀ PEDIATRICA A QUELLO DELL'ETÀ ADULTA.**

Matteo Di Minno, Ernesto Cimino, Paolo Conca, Michele Schiavulli.

Premessa

Il bambino e l'adolescente con EMOFILIA O MEC ha diritto al migliore iter diagnostico e alle possibilità di cura più appropriate, innovative e meno invasive nell'ambito dell'area pediatrica. È prassi comune dei servizi sanitari e sociosanitari passare da una gestione del paziente prettamente pediatrica a una gestione orientata al paziente adulto, spesso senza soluzione di continuità. Ciò rende difficile per gli operatori sanitari stessi rapportarsi correttamente al mondo degli adolescenti, ancor di più se sono pazienti che necessitano di assistenza medica in maniera permanente e con l'aggravante della malattia rara. Avere a che fare con adolescenti affetti da EMOFILIA O MEC comporta il dover tener presente diversi elementi:

- la complessa natura dell'adolescenza, transizione obbligata del corso di vita degli individui;
- la dimensione soggettiva dei cambiamenti adolescenziali;
- la necessità di evitare che l'adolescente venga trattato come un grande bambino o come un piccolo adulto, costringendolo in ruoli che non gli appartengono;
- l'opportunità di dotarsi di un sistema di protezione assistenziale in grado di prevedere l'integrazione di aspetti medici, etici e psico-educativi.

Se, in questa fase della vita, risultano essere difficoltosi, in generale, i rapporti con gli adulti di riferimento, ancora più difficili appaiono quelli con gli operatori dei servizi sanitari, a maggior ragione se i servizi non sono pensati per un soggetto con una identità in divenire, eccessivamente medicalizzati e troppo incentrati sulla dimensione assistenziale. Va inoltre considerata la persistenza di differenze considerevoli tra la gestione pediatrica e la gestione dell'adulto. Le due tipologie di approccio medico spesso afferiscono a modelli molto diversi, se non addirittura opposti: da un lato, il modello pediatrico, che mette al centro la famiglia e si focalizza sugli aspetti della crescita e dello sviluppo, trascurando spesso di riconoscere la crescente indipendenza e autonomia del paziente come individuo; dall'altro, la cultura della medicina dell'adulto, che sottintende di avere come interlocutore un paziente indipendente e autonomo nella gestione della malattia, inclusi gli aspetti inerenti la riproduzione, e ignora invece tutte le tematiche correlate alla crescita, allo sviluppo e ai rapporti con la famiglia del paziente.

Altro elemento cruciale è rappresentato dalla relazione famiglia-scuola che può dare un segno positivo alla qualità della vita dei bambini e degli adolescenti con EMOFILIA O MEC, considerato il ruolo centrale della scuola all'interno della comunità educante. È importante che tutti gli attori percepiscano come priorità la creazione di una salda alleanza educativa, che richiede tempo ed energie per essere perseguita e che garantisca al bambino e al ragazzo con EMOFILIA O MEC una vita scolastica, sportiva, relazionale e sociale identica ai propri coetanei senza EMOFILIA O MEC. È necessario prendersi cura dei bambini e ragazzi prestando particolare attenzione a momenti delicati come l'inserimento scolastico e il passaggio all'età adulta, che andranno favoriti con interventi specifici, per sostenere la

riuscita dello sviluppo del loro pieno potenziale individuale, relazionale e cognitivo, il rispetto delle diversità, l'integrazione nel gruppo dei pari.

I diritti dei pazienti adulti valgono anche per l'età evolutiva ma sono necessari alcuni approfondimenti per le caratteristiche peculiari della cronicità pediatrica, che includono:

- il continuo cambiamento dei bisogni nelle differenti fasi della crescita;
- la possibilità che la malattia e/o la disabilità possano ritardare, talora in modo irreversibile, il normale sviluppo;
- la necessità di favorire l'inserimento in comunità ludiche, ricreative e scolastiche, quale aspetto importante dell'intervento assistenziale;
- la dipendenza del bambino dagli adulti e quindi dalle competenze e dallo stato sociale ed economico della famiglia (patologie relativamente Un'attenzione a 30 semplici possono risultare di difficile gestione in contesti familiari critici);
- l'esigenza/bisogno di favorire la crescita dell'autonomia nella fase adolescenziale.

Pertanto, possiamo ricondurre i diritti del giovane che devono essere soddisfatti alle seguenti aree:

- la continuità assistenziale del bambino;
- il ruolo delle famiglie;
- gli ambiti relazionali specifici per l'età (scuola, sport, socialità);
- il passaggio dalla gestione pediatrica a quella dell'adulto.

Alla luce di quanto finora detto, OCCORRE PERTANTO:

- Aumentare la consapevolezza della malattia nel mondo della scuola, nelle attività ludiche e fisico-sportive per evitare discriminazioni e preclusioni personali garantendo al bambino e all'adolescente una vita scolastica, sportiva, relazionale e sociale simile ai propri coetanei.
- Promuovere la formazione permanente del personale sanitario, al fine di migliorarne costantemente le competenze scientifiche, tecniche e comunicative specifiche dell'età evolutiva.
- Istruire gli operatori sociosanitari, gli insegnanti e gli istruttori sportivi su come prevenire, riconoscere e trattare le eventuali situazioni di urgenza.
- Assicurare ambienti ambulatoriali e ospedalieri a misura dell'infanzia e adolescenza.
- Promuovere programmi di informazione e formazione terapeutica dedicata e adeguata alle fasce di età pediatrica (infanzia, adolescenza) per favorire l'aderenza terapeutica¹⁴.
- Garantire la presenza di gruppi multidisciplinari dedicati e specializzati nella cura dell'EMOFILIA O MEC in questa fascia d'età e nell'assistenza ai familiari.
- Garantire la transizione dall'età pediatrica all'età adulta in contatto con il pediatra, il medico di famiglia e gli operatori che hanno instaurato un rapporto di relazione adeguato all'età.
- Definire percorsi di transizione formalizzati che guidino il paziente dalla pediatria alla medicina dell'adulto, promuovendo l'adozione di modelli di transizione in rapporto al grado di maturità del soggetto.
- Realizzare attività di formazione e comunicazione, con il coinvolgimento delle Associazioni di tutela dei malati, per migliorare la capacità di gestione della malattia da parte dei contesti familiare, relazionale e sociale, adeguatamente supportati.
- Promuovere iniziative per favorire una comunicazione efficace tra i medici pediatri e i medici dell'adulto.

L'erba del vicino: La transizione del paziente affetto da diabete di tipo 1 dal centro pediatrico al team multidisciplinare dell'adulto: criticità e outcome

Il passaggio della persona con diabete mellito di tipo 1 da un centro di diabetologia pediatrica a una struttura dell'adulto è da sempre uno fra i temi più dibattuti e delicati da affrontare, sia per i pazienti sia per i medici stessi. La transizione non è solo un passaggio di consegne tra un team curante e l'altro, ma rappresenta un percorso di assunzione di competenze e responsabilità da parte del giovane adulto che diviene totalmente autonomo dalla sua famiglia nella gestione della patologia e delle possibili complicanze. Questo comporta la necessità di affrontare un cambiamento di rapporto con l'équipe curante che può generare, almeno in un primo momento, insicurezza e resistenze. Nonostante la massima attenzione e collaborazione tra i team, numerose rimangono le difficoltà e la gestione dei giovani pazienti con un numero ancora elevato di drop-out, anche se non appaiono ancora chiariti i motivi di tale disaffezione. In uno storico documento italiano su questo argomento (2006-2013) è stata presentata l'esperienza di transizione dall'ambulatorio pediatrico a quello degli adulti di una popolazione di adolescenti evidenziando le eventuali criticità e i motivi di drop-out.

Nel periodo compreso fra il primo gennaio 2006 e il 31 dicembre 2013, 83 (38/45 M/F, età media $19,1 \pm 1,5$ anni) giovani adulti affetti da diabete mellito di tipo 1 hanno effettuato la transizione agli ambulatori di diabetologia dell'adulto. Il processo di transizione è stato attuato nell'ambito di uno specifico "ambulatorio della transizione" secondo il protocollo della Consensus Statement of American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians e dell'American College of Physicians. La terapia iniettiva con insulina era adottata in 66 (31/35 M/F, età media $19,1 \pm 1,5$ aa) pazienti, mentre 17 (14/3 M/F, età media $19,2 \pm 2$ aa) erano in terapia con microinfusore (CSII). Un totale di 18/83 (22%) pazienti si è perso al follow-up. L'analisi multivariata, tenendo in considerazione il sesso e l'età dei soggetti alla presa in carico, la durata di malattia, la terapia insulinica in corso, l'emoglobina glicata alla prima visita, il numero di visite mediche, di valutazioni dietetiche e infermieristiche e la presenza di medici diversi da chi ha preso in carico il paziente nel primo anno, ha evidenziato come quest'ultimo dato sia il predittore di drop-out (odds ratio [OR] 0,352, intervallo di confidenza al 95% [IC] 0,161-0,645, $p < 0,0001$). Insomma, il processo di transizione, momento chiave per la "vita" del paziente giovane adulto affetto da diabete mellito di tipo 1, è un processo estremamente delicato e va effettuato in modo graduale, con una stretta collaborazione tra il team pediatrico e dell'adulto. Inoltre, almeno nel primo anno di presa in carico è necessario che il paziente sia seguito sempre dallo stesso medico che funga da riferimento e faciliti i rapporti con la nuova struttura. Sulla base di questa esperienza, il centro Hub e il centro Spoke hanno definito le modalità di transizione dei pazienti con MEC in Campania.

Modalità di transizione dei pazienti: fase organizzativa

Il passaggio in carico dei pazienti con MEC al centro per adulti andrà svolta in un'ottica di massima trasparenza e coinvolgimento del paziente. Sia il Centro Hub che lo Spoke dovranno essere dotati di materiale informativo relativo sia al Centro dove sono finora stati seguiti che al centro dove afferiranno, per permettere l'accesso informato al nuovo centro. I pazienti devono essere adeguatamente informati del nuovo assetto organizzativo del nuovo Centro MEC e l'informazione deve essere fornita utilizzando:

- il Centro al quale i pazienti attualmente afferiscono, alla prima occasione utile e via posta agli indirizzi conosciuti o via e-mail agli indirizzi disponibili;
- le Associazioni dei pazienti - attraverso i siti Web della RER e delle Aziende coinvolte;
- direttamente tra i pazienti.

Viene reso disponibile un format che prevede:

- informazione sulla organizzazione della Rete dei Centri MEC,
- data di transizione al nuovo centro,
- necessità di acquisizione del consenso informato per il trasferimento della cartella clinica.
- tutte le informazioni relative al nuovo centro (indirizzi, contatti, orari, modalità di accesso, e ogni altra informazione si ritenga utile e necessaria).

Il passaggio in carico inizierà a partire dal compimento del diciottesimo anno, e si prevede il completamento della fase transitoria entro sei mesi da tale data, quando si presume che almeno il 70% dei pazienti abbia acquisito familiarità con il nuovo Centro.

Il processo di trasferimento, che potrà considerarsi definitivo con l'acquisizione del consenso informato e con il trasferimento dell'accesso alla cartella clinica, potrà svolgersi tramite due modalità:

MODALITA' A Il paziente si presenta presso il Centro pediatrico (a cui afferisce attualmente) dove viene informato adeguatamente e viene invitato a fornire i consensi previsto per la condivisione dei dati contenuti in cartella per il trasferimento al Centro Hub.

MODALITA' B Il paziente si presenta direttamente al Centro Hub. In questo caso sarà il medico del nuovo centro ad acquisire il consenso per l'accesso alla cartella, contattando il centro pediatrico per la presa in carico della cartella informatizzata da parte del centro che aveva precedentemente in carico il paziente.

Elemento essenziale è dunque la firma dei due consensi informati da parte del paziente:

- Il primo per il trasferimento della cartella clinica dal vecchio al nuovo centro
- Il secondo per consentire ai medici dei nuovi centri la presa in carico del paziente

IMPLEMENTAZIONE DEL PERCORSO CLINICO-ORGANIZZATIVO.

I “nuovi arrivati” avranno contatti con il case manager presso il Centro per adulti e verranno informati dei PDTA già attivi presso il Centro, degli incontri di aggiornamento scientifico che vengono tenuti dal Centro per i pazienti, e delle modalità attraverso le quali il Centro mantiene il collegamento tra gli specialisti e con il territorio, del funzionamento della rete. Oltre che informazioni sulla organizzazione del Centro Hub, al paziente verranno anche fornite informazioni sulla attività di consulenza telefonica. Al paziente verrà chiarito che la consulenza può essere anche richiesta dai medici dei Pronto Soccorsi regionali in caso di accesso in quella sede di un paziente con MEC. I quesiti possono riguardare tutti gli aspetti clinici relativi alla specifica malattia emorragica congenita al fine di effettuare il corretto inquadramento diagnostico del paziente e somministrare la terapia più appropriata evitando possibili complicanze e migliorandone la prognosi.

Lecture Consigliate

Carta dei diritti della persona con EMOFILIA O MEC www.quotidianosanita.it allegato 9715252

Il valore della cura e dell'assistenza nell'EMOFILIA O MEC www.osservatoriomalattierare.it>7-documenti-vari 8 lug 2020

B. Agosti, E. Zarra, S. Bonfadini, E. Prandi, B. Felappi, A. Plebani, U. Valentini. La transizione del paziente affetto da diabete di tipo 1 dal centro pediatrico al team multidisciplinare dell'adulto: criticità e outcome. G It Diabetol Metab 2015; 35:303-307