

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

in questo numero

Opinioni

Ricerca in Italia: quale ruolo può avere l'associazionismo onlus?

Centri a confronto

Riporta e commenta l'andamento del FEV1 della casistica del tuo Centro dall'età pediatrica all'età adulta. Illustra inoltre la terapia per la malattia polmonare nei primi 6 anni di vita.

Saper fare

Gestione del catetere venoso centrale (CVC) tipo Port

Casi clinici

Bioetica

Il caso di M.: un ricovero... "dovuto"?

Narrazione e Medicina

Un mondo lontano da me: difficoltà comunicative con la famiglia di un bambino affetto da FC

Medicina delle evidenze

Uso del mannitolo inalatorio in fibrosi cistica: evidenze scientifiche e considerazioni - Parte I

WWW.CF

Medicina, cultura ed arte

La corrispondenza tra animato ed inanimato

Storia e storie di confine: i pazienti altoatesini dell'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana e un treno per la Germania



Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

in questo numero

Editoriale

Ricerca scientifica in Fibrosi Cistica: è veramente orientata ai fabbisogni dei pazienti?

Pag. 3

F. Berti, LIFC

La sanità tra costi e qualità: l'esperienza dell'Ospedale Regina Margherita.

Pag. 4

Come mantenere un buon livello di qualità, riducendo i costi per tutte le realtà dell'ospedale?

Manuela Goia, Torino

Opinioni

A cura di A. Amaddeo, R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

Ricerca in Italia: quale ruolo può avere l'associazionismo onlus?

Pag. 7

Centri a confronto

Considera la tua casistica in uno degli anni 2008, 2009, 2010 o 2011 e riporta l'andamento del FEV1 (% predetto) dall'età pediatrica all'età adulta. Commenta il grafico di andamento del FEV1 della tua casistica in un anno e confrontalo con i dati equivalenti riportati dal Patient Registry 2010 o 2011 della CF Foundation. Illustra inoltre brevemente quali trattamenti sono applicati per la malattia polmonare di routine o su indicazione nei primi 6 anni di vita.

Pag. 9

R. Casciaro, A. De Alessandri, L. Minicucci, Genova

F. Ficili, M.A. Orlando, G. Giordano, L. Termini, G. Traverso, M. Collura, Palermo

Saper fare

Gestione del catetere venoso centrale (CVC) tipo Port

Pag. 14

L. Biagi, I. Fusco, Firenze

Casi clinici

A cura di A. Amaddeo, R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

Caso 13

Pag. 21

Bioetica

A cura di P. Funghi

Il caso di M.: un ricovero... "dovuto"?

Pag. 23

Discussione multidisciplinare, che ha coinvolto un medico specialista di fibrosi cistica, che ha presentato il problema e le sue riflessioni (Dr. R. R.), due pazienti adulti (Manuela e Valerio), tre infermieri (E. Bellamoli, Verona – F. Annese, Roma Policlinico – S. Marchi, Firenze Adulti), due fisioterapisti (G. Mamprin, Treviso – D. Innocenti, Firenze), due psicologi (A. Grande, Torino Adulti – P. Tabarini, Roma BG), due medici (E. Nave e E. Bignamini, Torino Pediatrico – V. Carnovale – Napoli Adulti) e la bioeticista (P. Funghi, Siena).

Narrazione e Medicina

A cura di I. Lesmo

Un mondo lontano da me: difficoltà comunicative con la famiglia di un bambino affetto da FC

Pag. 32

Medicina delle evidenze

A cura di G. Vieni

Uso del mannitolo inalatorio in fibrosi cistica: evidenze scientifiche e considerazioni – Parte I

Pag. 34

www.cf

A cura di D. Salvatore

Pag. 37

Medicina, cultura ed arte

La corrispondenza tra animato ed inanimato

Pag. 40

M. Conese, Foggia

Storia e storie di confine: i pazienti altoatesini dell'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana e un treno per la Germania

Pag. 44

A. Vilardi e E. Baldo, Rovereto

Orizzonti FC

Organo della Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Direttore Editoriale

Cesare Braggion

Comitato editoriale

Alessandro Amaddeo

Ermanno Baldo

Massimo Conese

Rosaria Casciaro

Giuseppe Vieni

Luigi Ratclif

Mirco Ros

Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Presidente: Giuseppe Magazzù

Consiglio Direttivo: Anna Brivio, Silvia Campana, Giuseppe Castaldo, Carlo Castellani, Mirella Collura, Barbara Messori, Maria Vittoria Di Toppa.

email: sifc@sifc.it; segreteria@sifc.it

Tel. +39 0259902320

Proprietario della Testata:

Società Italiana per lo studio della Fibrosi Cistica

Direzione, Redazione, Impaginazione, Amministrazione:

Scientific Publications s.r.l. via Sannio, 4 20137 Milano Tel. 0259902320, Fax 0259900758, scientific.publications@eac.it

Stampa:

Tipografia Pesatori s.n.c., Via Quintiliano, 37-41, 20138 Milano, Tel. 0258011931 Fax 0258011951

Abbonamento:

gratuito ai Soci in regola con il pagamento della quota annuale

© Scientific Publications s.r.l., Milano

Tutti i diritti sono riservati. Nessuna parte di questa pubblicazione può essere riprodotta, trasmessa o memorizzata in qualsiasi forma e con qualsiasi mezzo





Ricerca scientifica in Fibrosi Cistica: è veramente orientata ai fabbisogni dei pazienti?

La lettera del prof. Alessandro Liberati pubblicata su Lancet (1) esprime appieno la differenza di prospettiva degli stessi problemi visti dalla parte della ricerca o dalla parte del paziente. Pure la persona è la stessa, le competenze le stesse, e dunque in teoria anche la 'visione' dovrebbe essere la stessa. Non è così. Aggiungo che nel caso della FC, essendo una malattia che sorge in età pediatrica, è rilevante anche il punto di vista dei genitori che è molto diverso da quello dei pazienti, come abbiamo imparato in questi anni.

E' diversa la percezione del tempo, del carico di lavoro per essere aderenti alle terapie, ma anche dei passaggi chiave nello sviluppo della malattia e soprattutto degli obiettivi finali.

Questo punto in particolare merita di essere sottolineato: dato per scontato che tutti desiderano la cura risolutiva, in attesa che questa arrivi cosa conta di più?

Se chiedete ai pazienti, la risposta quasi unanime è la qualità della vita, molto meno la durata. Si privilegia la qualità dei giorni rispetto a un numero di giorni maggiore conquistato a scapito della loro 'vivibilità'.

I genitori sono invece più attaccati alla durata della vita, a qualsiasi costo: per loro l'aderenza alle cure può essere fondamentale e come si arrabbiano con i figli se non fanno 'tutto quello che serve'. Anche quando li lasciano più liberi, resta dentro un senso di insoddisfazione per il 'non fatto' e la preoccupazione che questo si rifletta sulla salute, e dunque sulla lunghezza della vita.

Come LIFC condividiamo appieno l'analisi fatta dal dott. Vieni nel suo editoriale. La difesa d'ufficio, fatta su queste pagine dalla dott.ssa Borgo, della ricerca così come portata avanti in Italia e in particolare su quella promossa dalla FFC non coglie l'aspetto essenziale dei temi sollevati da Liberati oltre che da LIFC, in rappresentanza dei pazienti e dei loro genitori, da diverso tempo. Nessuno mette in dubbio il metodo della valutazione dei progetti o le strategie adottate da FFC per far crescere la ricerca in Italia in questi anni, peraltro in modo meritorio. Credo però che l'insoddisfazione di pazienti e genitori non derivi da scarsa conoscenza o dall'incapacità di trasmettere informazioni scientifiche, come non credo che un eventuale atteggiamento rivendicativo nasca da una sorta di sfiducia nel mondo della ricerca. Penso piuttosto che alla base di tutto questo ci sia proprio quanto sta alla base della lettera di Liberati: lui aveva tutte le informazioni, la cultura e la preparazione necessaria ma la differenza di condizione, una volta passato da ricercatore a paziente, lo portava a vedere le cose da un altro punto di vista.

Fino ad oggi di questo punto di vista si è tenuto poco o nessun conto. Da qui l'insoddisfazione. Oggi i tempi sono maturi. LIFC si rende conto che non basta l'opinione di alcune persone per poter dire che questo sia il punto di

vista dei pazienti e dei loro genitori. Si rende conto che la loro voce va in qualche modo organizzata. Ma è proprio dalla consultazione e dalla discussione con un'ampia base che scaturisce anche quella formazione/informazione sui meccanismi della ricerca che oggi non sempre è adeguata nel mondo dei destinatari delle cure, anche se sempre meno.

Un primo passo è stato fatto creando un board di pazienti e genitori esperti in ricerca, non in campo FC, che comprende medici di laboratorio, chirurghi, biologi, biochimici ecc tutti accomunati da essere pazienti o loro genitori. Il loro compito sarà quello di elaborare proposte di discussione sul territorio e di farsi traduttori di quanto emerge in termini recepibili dal mondo scientifico con eventuale proposta anche di nuove strategie di ricerca.

Nello stesso tempo l'iniziativa della SIFC che vuol mettere al centro il dibattito sulle priorità delle persone con FC, sperimentando l'adozione del PCOR, offre straordinarie prospettive proprio attraverso l'adozione di un metodo.

Perché la cosa funzioni è necessaria la condivisione di processi e obiettivi tra tutti gli stakeholders, a cominciare dai ricercatori. Questa è una ragione di più perché LIFC, FFC, SIFC e il neonato Coordinamento dei Direttori dei Centri lavorino insieme condividendo le strategie. Solo favorendo la circolazione delle idee e dei punti di vista si potrà trovare quella sintesi che favorirà la risposta alle esigenze dei pazienti e dei loro familiari per i quali tutti dicono di voler lavorare, noi compresi.

F. Berti

Presidente LIFC

(presidente@fibrosicistica.it)

Riferimenti bibliografici

1. Liberati A. Need to realign patient-oriented and commercial and academic research. Lancet 2011; 378:1778



La sanità tra costi e qualità: l'esperienza dell'Ospedale Regina Margherita. Come mantenere un buon livello di qualità, riducendo i costi per tutte le realtà dell'ospedale?

Il rapporto tra costi e qualità dei servizi in generale e soprattutto in sanità probabilmente non è mai stato oggetto di discussione tanto quanto in questi ultimi anni. Riportiamo l'esperienza dell'Ospedale Infantile Regina Margherita (O.I.R.M.) di Torino, una struttura dove si è deciso di portare avanti la scelta dell'accreditamento tra pari, intervistando il dott. Giulio Fornero, Direttore "SC Qualità, Risk Management e Accredimento, Città della Salute e della Scienza di Torino", e il dott. Domenico Tangolo, Dirigente Medico "SC Qualità, Risk Management e Accredimento, Città della Salute e della Scienza di Torino".

Come l'Ufficio Qualità può contribuire ad incentivare l'accreditamento tra pari delle varie strutture che compongono il presidio Regina Margherita, promuovendo una integrazione tra le stesse?

Per rispondere a questa domanda occorre fare una premessa, cioè innanzitutto occorre chiarire cosa si intende per accreditamento tra pari. Questa forma di accreditamento, definita anche "accreditamento professionale" è un approccio che si basa fondamentalmente su una logica che potremmo definire di "clinical governance". Infatti i professionisti definiscono livelli di performance che ritengono accettabili e ottimali e valutano se nella propria organizzazione questi livelli sono raggiunti per poter individuare possibili ambiti di miglioramento.

In effetti l'attivazione dei programmi di accreditamento nasce dalla volontà delle strutture sanitarie e dei professionisti di avere una valutazione oggettiva dei propri livelli qualitativi col fine di attivare processi di miglioramento che vedano i professionisti come parte attiva e favoriscano la crescita culturale degli operatori, garantendo così i migliori risultati sui pazienti.

Esiste però anche un'altra motivazione allo sviluppo di questi programmi e cioè la richiesta alle strutture sanitarie, da parte dei soggetti pagatori, di assicurare determinati livelli qualitativi; ciò accade perché il principio di libertà di scelta da parte del paziente deve essere assicurato assieme a quello di garanzia di adeguati livelli di prestazioni. In questo caso si parla di accreditamento istituzionale.

Il secondo aspetto sul quale porre l'attenzione è rappresentato dall'accreditamento istituzionale: il Decreto Legislativo 19 giugno 1999, n. 229 "Norme per la razionalizzazione del Servizio sanitario nazionale, a norma dell'articolo 1 della legge 30 novembre 1998, n. 419" nell'articolo 8 – quater, disciplina appunto, l'accreditamento istituzionale. Al comma 4 di questo richiama, fra i criteri e principi direttivi, la necessità di "... prevedere la partecipazione della struttura a programmi di accreditamento professionale tra pari".

In sintesi, quindi, programmi di accreditamento fra pari

possono e devono essere contenuti in interventi di tipo istituzionale. Il problema allora diventa, però, come assicurare tale attività; infatti è evidente come non sia pensabile che un'organizzazione complessa come un ospedale possa essere considerata come un aggregato di isole indipendenti le une dalle altre. Per essere più chiari facciamo un esempio. Recentemente presso l'Ospedale Infantile Regina Margherita abbiamo effettuato un'esperienza di accreditamento fra pari della cardiocirurgia pediatrica. Ebbene sono stati coinvolti direttamente tre reparti, e cioè la cardiologia, la cardiocirurgia e la rianimazione cardiologica, ma indirettamente altre parti dell'organizzazione, come la radiologia, il laboratorio, il servizio trasfusionale, etc. In sostanza, quello che potrebbe configurarsi come un intervento "puntuale" diventa inevitabilmente più allargato. Il problema diventa allora quello di avere un disegno complessivo del sistema che consenta di utilizzare queste esperienze per favorire una crescita dell'intera organizzazione. Il disegno si deve basare su un elemento che ormai la letteratura nazionale e internazionale riconosce come quello che incide positivamente per migliorare le condizioni di salute dei pazienti e cioè favorire processi di autovalutazione da parte dei professionisti: l'accreditamento fra pari, ovviamente, è incardinato su questo principio.

Come i pazienti, intesi come pazienti "esperti", ossia portatori di un sapere diverso (quello di essere ammalati e di combattere ogni giorno con la malattia ed organizzarsi per fronteggiarla) possono intervenire nel processo di miglioramento di qualità della cura e della care, condividendo le scelte strategiche, legate alla riduzione della disponibilità economica?

Questa domanda mette in luce un problema centrale con cui si confronta la sanità moderna. È, infatti, sempre più evidente come il paradigma che vede un ruolo di "potere" esercitato dai professionisti e dall'organizzazione nei confronti dei pazienti non sia più adeguato poiché i pazienti sono diventati giustamente sempre più esigenti. Inoltre, negli ospedali sono sempre più presenti pazienti con caratteristiche di cronicità e quindi che sviluppano inevitabilmente una conoscenza sempre maggiore della propria malattia ma anche del funzionamento dei servizi sanitari. Ebbene, il punto diventa se questo sapere può essere utile per il miglioramento dell'organizzazione. Anche in questo caso, un paio di esempi possono chiarire meglio questo pensiero.

Nell'ospedale Regina Margherita stiamo portando avanti un'esperienza di valutazione del rispetto dei diritti dei bambini in ospedale. La scelta che abbiamo fatto è stata quella di costruire insieme alle associazioni di volontariato ed alle scuole presenti in ospedale non solo la declinazione dei diritti in elementi di osservazione concreti, ma anche di comporre

team misti (professionisti e “laici”) che effettuano le visite di valutazione. In questo modo, non solo le associazioni sono parte attiva della verifica dei punti di forza e di debolezza dell’ospedale usando lo stesso linguaggio dei professionisti ma soprattutto mantengono questo ruolo attivo nelle azioni di miglioramento che vengono individuate.

Il secondo esempio non è relativo alle associazioni, ma ai singoli pazienti, o meglio ai genitori dei pazienti, che giocano un ruolo fondamentale nella cura del “bambino paziente”. Lo scorso anno abbiamo condotto delle Patient Safety Walkaround rivolte ai professionisti che operano in ospedale. Si tratta di incontri a piccoli gruppi con medici, infermieri, etc., presenti nei singoli reparti, finalizzati a raccogliere le loro opinioni sui problemi relativi alla sicurezza delle cure per individuare azioni di miglioramento. I risultati sono stati molto interessanti e ci hanno spinti a provare ad usare lo stesso approccio incontrando però sempre in singoli reparti gruppi di genitori di pazienti cronici (nefropatici, cardiopatici, diabetici, pneumologici, etc.). Abbiamo condotto una decina di Patient Safety Walkaround e gli elementi più rilevanti emersi sono che i genitori colgono numerosi errori o quasi errori da parte dei professionisti, ma colgono in modo altrettanto chiaro tutto l’impegno messo in atto per evitarli. Un altro aspetto rilevante emerso è la loro disponibilità a non “delegare” il tema della sicurezza dei pazienti, ma a svolgere un ruolo attivo almeno su due aspetti: controllo delle infezioni e gestione del farmaco. Le indicazioni emerse ci hanno spinto a rivedere la procedura di gestione del farmaco e stiamo lavorando sulla progettazione di una scheda di terapia che preveda, ovviamente in casi selezionati, un ruolo dei genitori.

In sostanza, attivare processi di empowerment dei pazienti (ovvero dei genitori), in vari modi, può rispondere non solo a finalità di migliore adesione al processo di cura, ma soprattutto ad aumentare la consapevolezza che il buon funzionamento dell’organizzazione ed il buon uso delle risorse è un problema che riguarda tutti gli attori del servizio sanitario. Ci preme ricordare che il già citato articolo 8 del Decreto Legislativo n° 229 del 1999 richiama la necessità di “...prevedere forme di partecipazione dei cittadini e degli utilizzatori dei servizi alla verifica dell’attività svolta...”

Come si coniugano miglioramento della qualità della care e riduzione dei costi?

Il rapporto fra qualità e costi è un vecchio problema spesso mal interpretato; infatti, è usuale sentire affermazioni come “posso parlare di qualità se mi dai più risorse”. Questa affermazione, comprensibile da certi punti di vista, e soprattutto in momenti come questi spesso caratterizzati dalla presenza di “tagli” sui servizi, è in realtà scorretta dal punto di vista per così dire “tecnico”. Le grandi iniziative di miglioramento della qualità delle organizzazioni, infatti sono quasi sempre correlate a situazioni di carenza delle risorse costringendo a scelte per usare nel modo migliore ciò di cui si dispone. Cercando di essere più chiari, potremmo dire ciò che accade normalmente in una famiglia che vede ridotto il suo reddito: eliminare il superfluo. È evidente, d’altra parte che se si continua a disporre di meno risorse e, dopo aver eliminato il superfluo, si riduce l’indispensabile quella famiglia entrerà in una crisi profonda e forse irreversibile.

La correlazione fra qualità e costi è ben chiarita da una

fonte autorevole come l’Organizzazione Mondiale della Sanità che nel 2006 articola la qualità delle cure in sei dimensioni che devono essere presidiate: efficacia, efficienza, accessibilità, accettabilità, equità e sicurezza. Queste dimensioni, in un’ottica di sistema, devono essere presidiate tutte per evitare di squilibrare il sistema. In altre parole, non possiamo preoccuparci di garantire l’efficacia di una cura se poi non è resa accessibile a chi ne ha bisogno, così come non possiamo prestare attenzione all’equità nell’erogazione delle prestazioni se non è in relazione all’impiego razionale ed efficiente delle risorse messe a disposizione dalla comunità.

Allora, cosa lega la qualità e i costi? Potremmo fare riferimento anche a numerosi studi che hanno dimostrato come il miglioramento della qualità riduce i costi della sanità. Lo studioso che ha maggiormente approfondito questo fenomeno è probabilmente Øvretveit che ha analizzato molte situazioni dimostrando con rigorose ricerche, la quantità di risorse che si possono risparmiare e meglio utilizzare con interventi di miglioramento della qualità. Potremmo completare questa breve disamina citando un “padre nobile” della qualità in sanità Sackett, che definisce la qualità dell’assistenza sanitaria “la frequenza con cui si compiono interventi sanitari di dimostrata efficacia (più utili che dannosi) e con cui si evitano interventi più dannosi che utili”. Questa frase, anche se risale a più di trent’anni fa, ha a nostro parere, ancora una grande attualità. Rappresenta, in modo tanto sintetico, quanto chiaro alcuni aspetti oggetto di discussione nel mondo professionale: quello della sicurezza delle cure e dell’appropriatezza.

La sicurezza delle cure, ovvero la gestione del rischio clinico, è un argomento di grande attualità soprattutto perché viene legato al problema dell’incremento della litigiosità dei pazienti. Un’ottica spesso utilizzata è quella di focalizzarsi sulla gestione dell’errore (intendendo con gestione come prevenirlo e come limitare i danni). Sackett sposta ancora più a monte il punto di vista chiarendo che il primo passo da fare è quello di interrogarsi sull’utilità di quell’intervento, perché un intervento inutile, indipendentemente dal fatto che sia poi legato ad un errore, è di per se dannoso: un giorno di ricovero non utile per la cura di un paziente genera un costo evitabile per la collettività ed espone quel paziente a possibili errori ad esempio nella somministrazione di farmaci.

Il secondo tema che affrontiamo per concludere è quello dell’appropriatezza. Questo argomento non rappresenta certo una novità. Da tempo i professionisti e le organizzazioni sanitarie discutono la necessità di adottare in modo sempre più esteso la cosiddetta medicina basata sulle prove di efficacia (EBM) e numerose agenzie forniscono resoconti e linee guida che possono orientare in questa direzione anche strutturando articolati programmi di intervento. Recentemente, però, il problema dell’appropriatezza delle cure ha assunto un importante elemento di novità: non è più considerato un problema dei “tecnici” ma diventa sempre più un problema di tutti. Recentemente, la fondazione statunitense Advancing Medical Professionalism to Improve Health Care (ABIM), che rappresenta non solo i professionisti della salute ma tutti gli attori interessati al buon funzionamento dei servizi, e fra questi le associazioni dei pazienti, ha lanciato una campagna denominata “Choosing Wisely”: scegliere con saggezza. Inizialmente nove società scientifiche mediche, e adesso alcune decine, dai cardiologi ai radiologi, dagli internisti ai

pediatri, dai medici di famiglia ai chirurghi, solo per citarne qualcuno, hanno individuato ognuna cinque pratiche a rischio di inappropriatazza sulle quali hanno invitato i professionisti a “pensarci” o, se volete, a “scegliere con saggezza”. Ebbene, l'applicazione di questo metodo in alcune realtà ha già prodotto risparmi, o meglio, disponibilità di risorse da impiegare meglio, per parecchie centinaia di migliaia di dollari. L'associazione italiana “Slow Medicine” ha lanciato, raccordandosi con “Choosing Wisely” un'iniziativa analoga nel nostro Paese che si chiama “Fare di più non vuol dire fare meglio”, con alcune differenze: sono state coinvolte anche altre categorie professionali oltre ai medici quali, ad esempio, gli infermieri e anche rappresentanti dei cittadini. Quest'ultimo aspetto risponde alla logica che abbiamo già discusso prima e cioè quella dell'empowerment della comunità e del paziente perché giochi un ruolo attivo nelle scelte che riguardano la salute. Ma un ruolo attivo vuol dire anche un ruolo consapevole in cui la richiesta di cura è congruente non con astratte domande di prestazione che si configurano come “consumismo sanitario”, quanto piuttosto con scelte razionali e ragionate.

Manuela Goia

Pneumologia e Centro Regionale Fibrosi Cistica Piemonte e

Valle d'Aosta

Città della Salute e della Scienza di Torino - OIRM

(manuela.goia@yahoo.it)

a cura di: A. Amaddeo, R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros



Ricerca in Italia: quale ruolo può avere l'associazionismo onlus?

Nel numero 1 del 2012 di Orizzonti FC l'editoriale di G. Vieni prendeva le mosse da una lettera al Lancet di A. Liberati per riflettere su quanto la ricerca sia o meno orientata ai bisogni dei pazienti, anche nel caso della fibrosi cistica. Nel numero successivo la replica di G. Borgo della Fondazione per la Ricerca metteva l'accento sul ruolo e i metodi di un'agenzia per la ricerca e proponeva ai sanitari di pensare concretamente a come parlare di ricerca ai soggetti affetti e a come rendere i "pazienti" dei partner della ricerca. L'editoriale di G. Magazzù, presidente della SIFC, suggeriva nel numero successivo della rivista la prospettiva dell'EBM di far proprio, con una riconsiderazione dei metodi della ricerca clinica, il punto di vista dei soggetti affetti da una patologia. In questo numero il "cerchio" si chiude o quasi con l'intervento di F. Berti, presidente della LIFC.

La Redazione si augura che questo primo nucleo di dibattito vada avanti nei prossimi numeri anche con qualche ipotesi di lavoro o già con qualche proposta. Per contribuire ulteriormente a questo dibattito la rubrica Opinioni presenta le risposte di medici e membri dell'associazionismo onlus al quesito:

"Quali possono essere gli obiettivi e la strategia dell'associazionismo onlus per promuovere la ricerca di base e clinica nella realtà italiana?"

A., paziente adulto e membro della LIFC

Da paziente FC adulta, ho per anni attivamente partecipato alle attività dell'Associazione Ligure. Trasferitami oltremarica per motivi di lavoro, oggi non ho più un ruolo molto attivo all'interno dell'Associazione, tuttavia mantengo legami saldi e vengo regolarmente aggiornata sulle iniziative che sono messe in atto. Quanto segue è la mia personale visione del problema del sostegno della ricerca da parte delle associazioni onlus.

La promozione della ricerca da parte delle onlus si realizza sia nella raccolta fondi verso nuovi progetti, sia nel supporto offerto ai pazienti che partecipano a trial clinici di studi in stadio già avanzato. Per realizzare al meglio entrambi questi obiettivi, è fondamentale che vi sia uno stretto rapporto tra il Centro di Cura e le associazioni affinché le esigenze dei pazienti vengano sempre affrontate al meglio.

Per ciò che concerne la ricerca scientifica di base le Associazioni dovrebbero sondare le priorità dei pazienti rispetto agli aspetti della patologia che essi sentono più onerosi e riportare poi quanto appreso ai comitati scientifici dei Centri di Riferimento. Questo permetterebbe una scelta maggiormente partecipata nel momento in cui si dovesse decidere di orientare fondi di ricerca verso un progetto piuttosto che un altro.

Nel caso in cui nel Centro di Cura fossero in atto sperimentazioni che richiedono la partecipazione di pazienti, l'Associazione onlus potrebbe essere presente sia nel momento di proporre la partecipazione allo studio al singolo, sia successivamente, nel seguire lo svolgimento della ricerca. Sempre e solo come sostegno esterno e mai tentando di interferire con le decisioni dei medici, le Associazioni laiche possono infatti offrire un supporto, dovuto alla comune

esperienza che i medici non possono, per ovvie ragioni, garantire.

All'interno delle Associazioni onlus locali dovrebbe esserci una figura che possa interpretare appieno il ruolo di collegamento tra medici, ricercatori e pazienti sopra descritto. Immaginerei e riterrei importante una figura ponte dedicata a mantenere vivo e aperto questo dialogo. Si potrebbe trattare per esempio di pazienti adulti aventi una formazione scientifica alle spalle, i quali potrebbero interpretare le sensazioni, i dubbi, le aspirazioni dei pazienti e delle loro famiglie e sintetizzarli ai medici ricercatori. Al contempo essi potrebbero tradurre il linguaggio medico in realtà quotidiana quando ad altri pazienti si presentasse la possibilità di partecipare ad una nuova sperimentazione.

Di certo questo è solo un piccolo esempio del ruolo che le Associazioni onlus possono avere nella promozione della ricerca, tuttavia è una soluzione semplice e concreta che, se ben implementata, può, io credo, portare a buoni risultati di collaborazione. D'altra parte cosa è, la ricerca, se non uno dei migliori strumenti in mano a medici e pazienti nel cammino comune verso la sconfitta della malattia?

M., paziente adulto

Le realtà volontaristiche che si occupano di Fibrosi Cistica, dal nucleo originario dell'Associazione Veneta in poi, hanno tratto molta della loro forza e determinazione dall'essere costituite quasi esclusivamente da persone direttamente coinvolte dal problema, genitori di pazienti in primis. Ciò ha permesso all'Associazione Veneta, e poi alla Lega Italiana, di svolgere un'importantissima azione di sostegno dei Centri di cura, arrivando spesso a svolgere un ruolo sussidiario della

Sanità Pubblica, finanziando e promuovendo attività e strutture di cura in Italia (il Centro FC di Verona ne è un esempio).

Raccogliere fondi per traguardi tangibili, come una ristrutturazione, o l'acquisto di macchinari da laboratorio, è stato sempre facile e direi conseguente alla composizione umana e personale delle varie associazioni. Per perseguire obiettivi più ambiziosi ma meno concreti e comprensibili, a livello di comunicazione, quali sono la ricerca sia di base che clinica, con i nuovi orizzonti aperti dalle sempre più approfondite conoscenze nel campo della FC, credo sarebbe necessario assumere un atteggiamento più "laico". Essere capaci di un maggior distacco dal personale vissuto con la FC, per assumere una visione d'insieme del problema. La recente polemica che si è accesa sui social network, riguardo l'uso del cloruro di sodio come possibile terapia, e alle nemmeno troppo velate accuse alla FFC di Verona, di non promuovere volontariamente una ricerca in questo ambito, dimostra come chi è coinvolto nel problema, può perdere la capacità di leggere una realtà generale molto complessa, perché emotivamente (fatto del tutto comprensibile) concentrato sul desiderio che il suo problema venga risolto. Di qui l'attesa e la speranza che ci sia una soluzione immediata, rapida, sicura. Ciò è in contrasto con un atteggiamento scientifico, ed ancora di più coi tempi lunghi della ricerca e della sperimentazione e poi validazione di eventuali farmaci.

Altro passo verso la "laicizzazione" del mondo del volontariato FC dovrebbe riguardare la comunicazione sociale, da sempre molto reticente ed edulcorata. Non si dà un'immagine univoca del mondo FC, e cosa ancor più grave, non si dà un'immagine tangibile della malattia. Per non urtare la sensibilità di pazienti e famigliari, le campagne di informazione puntano su immagini poco incisive, di bambini belli ed in salute, che contrastano con la descrizione che si fa della patologia. Questo atteggiamento, da un punto di vista comunicativo, è senz'altro fallimentare, perché non permette, a chi non conosce la malattia, di farsene un'idea precisa, e perciò di sentirsi motivato a finanziare le attività che cercano di sconfiggerla. Mi permetto queste osservazioni, avendo percorso tutti gli stadi della malattia, dalle terapie più semplici, fino al termine ultimo, e dopo un trapianto di polmone lo scorso anno. Non mi sono mai "nascosto" ed anzi ho voluto che la FFC usasse la mia immagine di paziente in ossigeno terapia per promuovere un suo progetto di ricerca. Perché credo che la FC, come qualsiasi altra malattia, si può contrastare solo con consapevolezza e conoscenza, senza paura e senza nascondere nulla. Né a se stessi, né agli altri.

C. D'Orazio, medico, Verona (ciro.dorazio@ospedaleuniverona.it)

E', quello posto, un argomento...difficile, se non si vuole non cadere nel "baratro" dell'ovvio, dell'elegiaco e/o del politically correct.

Gli elementi di base su cui poggia l'annosa questione, possono essere identificati in:

- non esiste buona assistenza se non vi è buona ricerca;
- la ricerca richiede risorse finalizzate (anche economiche) che lo scenario pubblico stenta, strutturalmente, a destinare;
- l'associazionismo ON-LUS deve essere partner (non solo economico) della realtà sanitaria pubblica.

L'adeguato concorso di tali componenti integrate, permette

di formulare un ingranaggio funzionante e produttivo.

La ricerca (epidemiologica, clinica e/o di base) si estrinseca come necessità di riconoscere i problemi irrisolti e dar soddisfazione a domande prive di risposte adeguate; senza di essa non vi sarebbe miglioramento, nel tempo, della qualità assistenziale. Sono necessarie una rigorosa analisi del passato (ricerca epidemiologica) ed una formulazione di ipotesi da analizzare con rigoroso metodo scientifico (ricerca clinica e di base). La necessità di rigore (e, soprattutto, attitudine/abitudine) scientifico ed organizzativo, fa derivare, a mio giudizio, l'indicazione che la ricerca sia svolta in Centri qualificati che si sono strutturati negli anni per poterla sostenere sul piano delle consuetudini culturali ed organizzative. Ciò non deve escludere alcuno dalla partecipazione (i "numeri" debbono essere abitualmente elevati per la dimostrabilità delle ipotesi e per la "lettura" del passato e la fibrosi cistica, a differenza di altre condizioni, deve scontare il fatto che nessuno può fare da solo), ma il "tirare le fila", penso, deve essere compito di pochi ... ed i risultati saranno di tutti.

Quanto sopra, è strettamente connesso al problema delle risorse ed è quello, in ultima analisi, a cui si è ispirata la legge 548/93 che ha dato impulso normativo alla strutturazione dei Centri Regionali di Riferimento, seguiti dalla ragionevolissima istituzione dei Centri di Supporto, in un virtuoso meccanismo "hub and spoke"; anche la modalità di erogazione di risorse economiche pubbliche, è in linea con tale impostazione (pur con, purtroppo, ritardi, incompletezze e sensibili difformità sul territorio nazionale).

In tale meccanismo strutturato deve trovare pieno spazio ed integrazione, l'associazionismo ON-LUS che non può ridursi ad essere solo una "sorta di bancomat" per le necessità di ricerca, ma deve inserirsi con attività di promozione e sostegno (seminari, conferenze, divulgazione, sensibilizzazione, supporto concreto alla qualità di vita, interfaccia con entità governative) a tutela della dignità e dei diritti della persona malata e della sua famiglia, fondata sui principi della integrità, impegno e co-responsabilità; solo una virtuosa joint-venture filantropica pubblico/privato, così strutturata, può essere il presupposto decisivo al raggiungimento degli obiettivi.

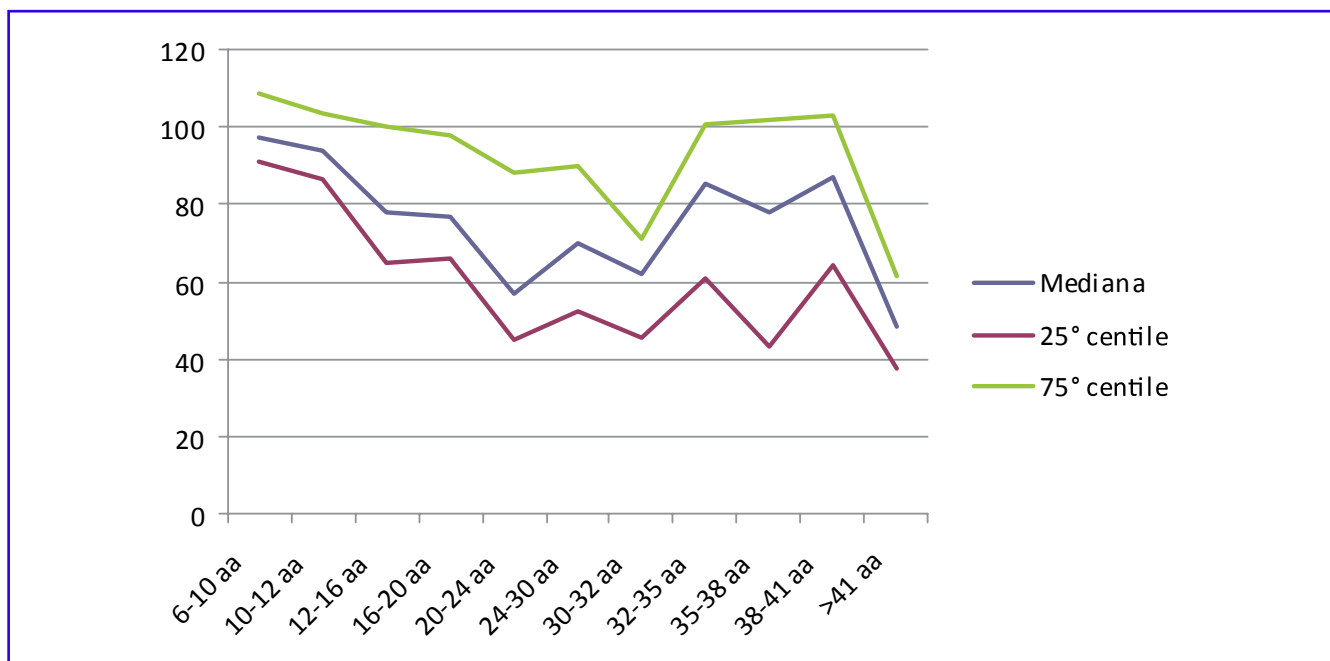
Considera la tua casistica in uno degli anni 2008, 2009, 2010 o 2011 e riporta l'andamento del FEVI (%predetto) dall'età pediatrica all'età adulta. Commenta il grafico di andamento del FEVI della tua casistica in un anno e confrontalo con i dati equivalenti riportati dal Patient Registry 2010 o 2011 della CF Foundation. Illustra inoltre brevemente quali trattamenti sono applicati per la malattia polmonare di routine o su indicazione nei primi 6 anni di vita.

Abbiamo raccolto i valori di funzionalità respiratoria dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica afferenti al Centro Regionale della Liguria presso la Clinica Pediatrica dell' Istituto G. Gaslini di Genova. Lo screening neonatale è obbligatorio in Liguria dal settembre 1997. Il protocollo terapeutico attuale prevede per tutti i pazienti a partire dal momento della diagnosi: fisioterapia respiratoria almeno una volta al giorno, programma personalizzato per esercizio fisico, enzimi pancreatici, supplementazione di vitamine liposolubili e soluzioni saline, aerosolterapia con cortisonici inalanti (circa 50% dei pazienti) e broncodilatatori (circa 50% dei pazienti) all'occorrenza, ipertonica per aerosol preceduta da broncodilatatore se tollerata (circa 80% dei pazienti), programma vaccinale completo (comprensivo di tutte le vaccinazioni facoltative oltre a immunoprofilassi passiva contro Virus Respiratorio Sinciziale nei primi due anni di età), quotidiano lavaggio nasale, attento monitoraggio dello stato nutrizionale con eventuale nutrizione enterale (circa 2-3% dei pazienti) e controllo della condizione glucometabolica con eventuale somministrazione insulinica in caso di intolleranza glucidica e diabete. Viene effettuata terapia eradicante nei confronti di *P. aeruginosa* in escreato e tutti i pazienti portatori cronici del germe eseguono terapia continuativa con azitromicina. Sulla base delle condizioni cliniche e/o della situazione microbiologica, viene prescritta terapia aerosolica con antibiotici per aerosol (circa il 50% dei pazienti) con schema on-off a mesi alterni e con Pulmozyme (circa il 50% dei pazienti). La terapia antibiotica e.v. e per os, mirata sull'antibiogramma, viene prescritta in caso di riacutizzazione broncopolmonare.

Al fine di verificare l'andamento della funzionalità respiratoria nei nostri pazienti abbiamo raccolto i dati riferiti al valore di FEVI considerato come percentuale rispetto al predetto secondo gli standard normali di Morris-Polgar fino ai 18 anni e ERS'93 oltre tale età. È stato considerato il valore migliore riferito all'anno 2011. Sono entrati nello studio i pazienti di età superiore a 6 anni, con diagnosi di FC sulla base di test del sudore positivo e/o presenza di due mutazioni CFTR, indipendentemente dall'età di diagnosi, dalla modalità di diagnosi e dalla sintomatologia clinica associata. Per tutti i pazienti arruolati dovevano essere disponibili e correttamente valutabili i valori di almeno due prove di funzionalità respiratoria nel corso dell'anno considerato. Sono stati esclusi i pazienti trapiantati di polmone.

Sono entrati nello studio 173 pazienti (99 maschi, età media di 26,5 anni con range 6-57 anni) in follow-up nel corso del 2011. I pazienti sono stati suddivisi in 11 gruppi in base all'età, essendo ogni gruppo formato da minimo dieci e massimo ventiquattro pazienti, ad eccezione del gruppo dei pazienti più giovani che è costituito da otto pazienti. Per ogni gruppo è stato calcolato il valore mediano ed i valori riferiti al 25° e al 75° percentile.

Andamento dei valori "best" del FEVI (% predetto) misurati nel 2011 in 173 pazienti seguiti presso il CRR di Genova. Sono riportati la mediana, il 25° e 75° percentile in 11 gruppi in base all'età, dai 6 ai 57 anni (i gruppi sono rappresentati da un numero rispettivamente di 8, 15, 23, 17, 24, 15, 13, 10, 12, 17 e 19 pazienti).



Il grafico presenta un andamento caratterizzato da: 1) valori ai limiti della norma fino a circa l'età di sedici anni; 2) condizione di insufficienza respiratoria funzionale medio-lieve nella fascia di età tra i sedici e i trenta anni; 3) apparente miglioramento funzionale tra i trenta e quaranta anni; 4) progressivo peggioramento dopo i quaranta anni.

I valori di funzionalità respiratoria raccolti nell'ambito della nostra casistica devono essere considerati alla luce delle seguenti note interpretative:

- Il protocollo di trattamento descritto non riguarda tutti i pazienti seguiti, perché è stato messo in atto progressivamente ed è, di fatto, a regime fin dal momento della diagnosi solo per i più giovani.

- L'apparente miglioramento presente dopo i trenta anni di età è dovuto al fatto che la popolazione in studio sostanzialmente cambia, arricchendosi di pazienti diagnosticati in età adulta, spesso in condizioni migliori perché affetti da forme mild ed impoverendosi di tutti i pazienti con malattia di base grave che, mediamente, proprio nel corso della fine terza decade o inizio quarta decade giungono al trapianto o eventualmente all'exitus.

I dati riferiti al nostro Centro dimostrano, nel confronto con i dati del Report della CF Foundation del 2011, una distribuzione mediana dei valori di FEV1 sostanzialmente sovrapponibile fino ai ventiquattro anni di età, essendo invece apparentemente migliori i valori raccolti nel nostro Centro negli anni seguenti. Valgono, a questo proposito, le considerazioni già fatte.

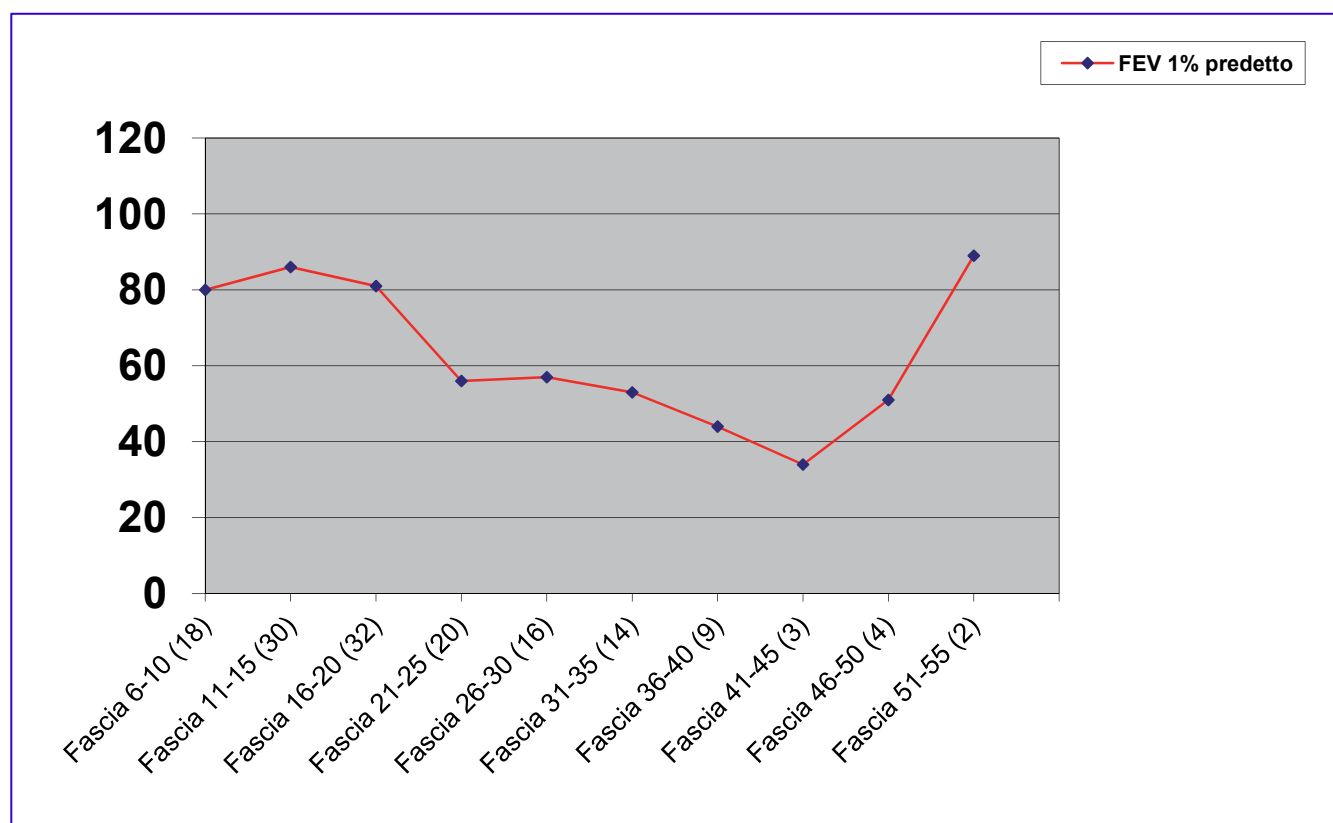
R. Casciaro, A. De Alessandri, L. Minicucci
CRR della Regione Liguria, Ospedale G. Gaslini, Genova
(lauraminicucci@ospedale-gaslini.ge.it)



La fibrosi cistica ha un'evoluzione progressiva, legata ai danni che si sviluppano a livello polmonare. Vi è una grandissima variabilità individuale nella velocità di progressione della malattia, legata a fattori di natura congenita (costituzione genetica) ed in parte di natura acquisita (precocità di diagnosi, sistematicità dei controlli, aderenza alle cure, tempestività di trattamento di eventi acuti e complicanze, ma anche stile di vita, ambiente fisicamente e psicologicamente salubre oltre che risorse personali, familiari e sociali).

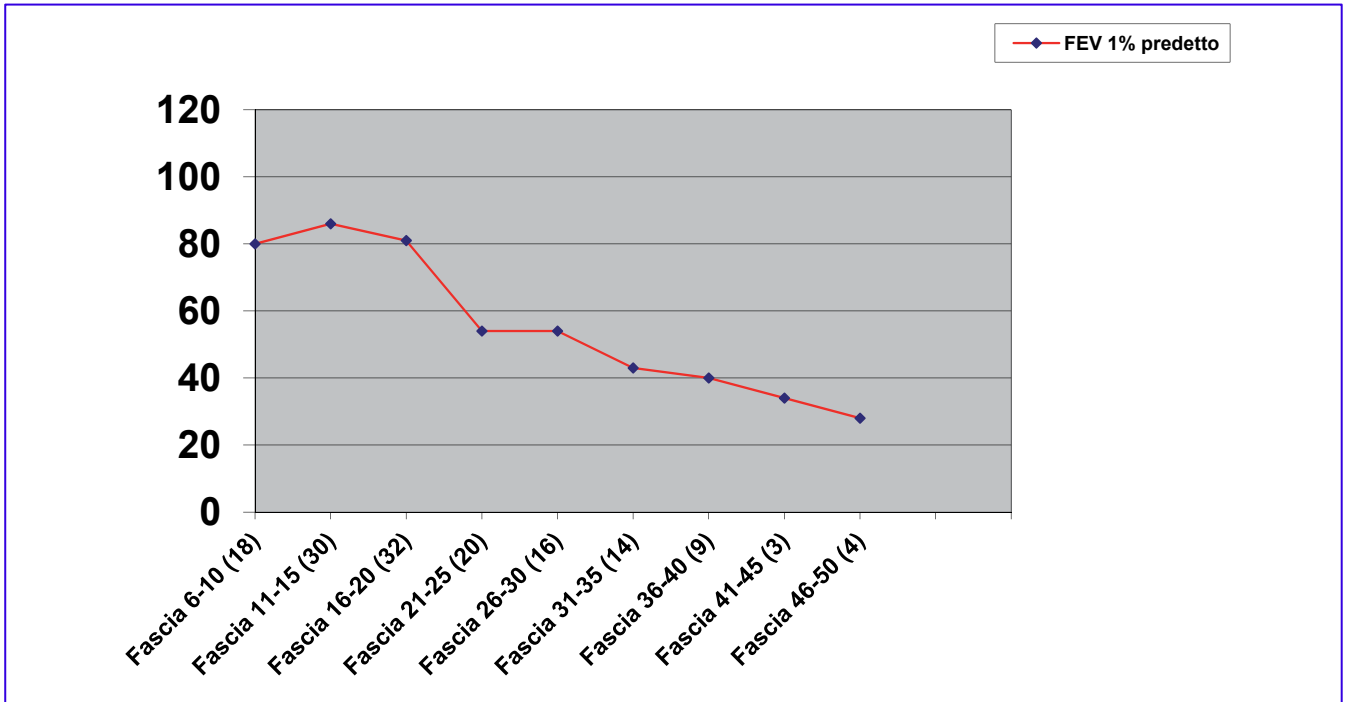
Abbiamo analizzato l'andamento del FEVI (% predetto) dei pazienti affetti da Fibrosi Cistica seguiti presso il Centro di riferimento regionale FC di Palermo nell'anno 2010. Sono stati valutati i valori spirometrici di 148 pazienti, includendo quelli di età ≥ 6 anni, dei quali è stato considerato il valore "best" di FEVI per l'anno in esame ed escludendo i pazienti sottoposti a trapianto polmonare. Nel grafico è stata rappresentata l'andamento della mediana del FEVI (% predetto) in rapporto alle diverse fasce d'età.

Andamento del FEVI (% predetto) in 148 pazienti in cura presso il CRR di Palermo. I pazienti sono stati raggruppati in 10 classi di età e per ciascun paziente è stato considerato il valore "best" del parametro funzionale per l'anno 2010. La Figura riporta l'andamento della mediana di FEVI durante l'età pediatrica ed adulta.



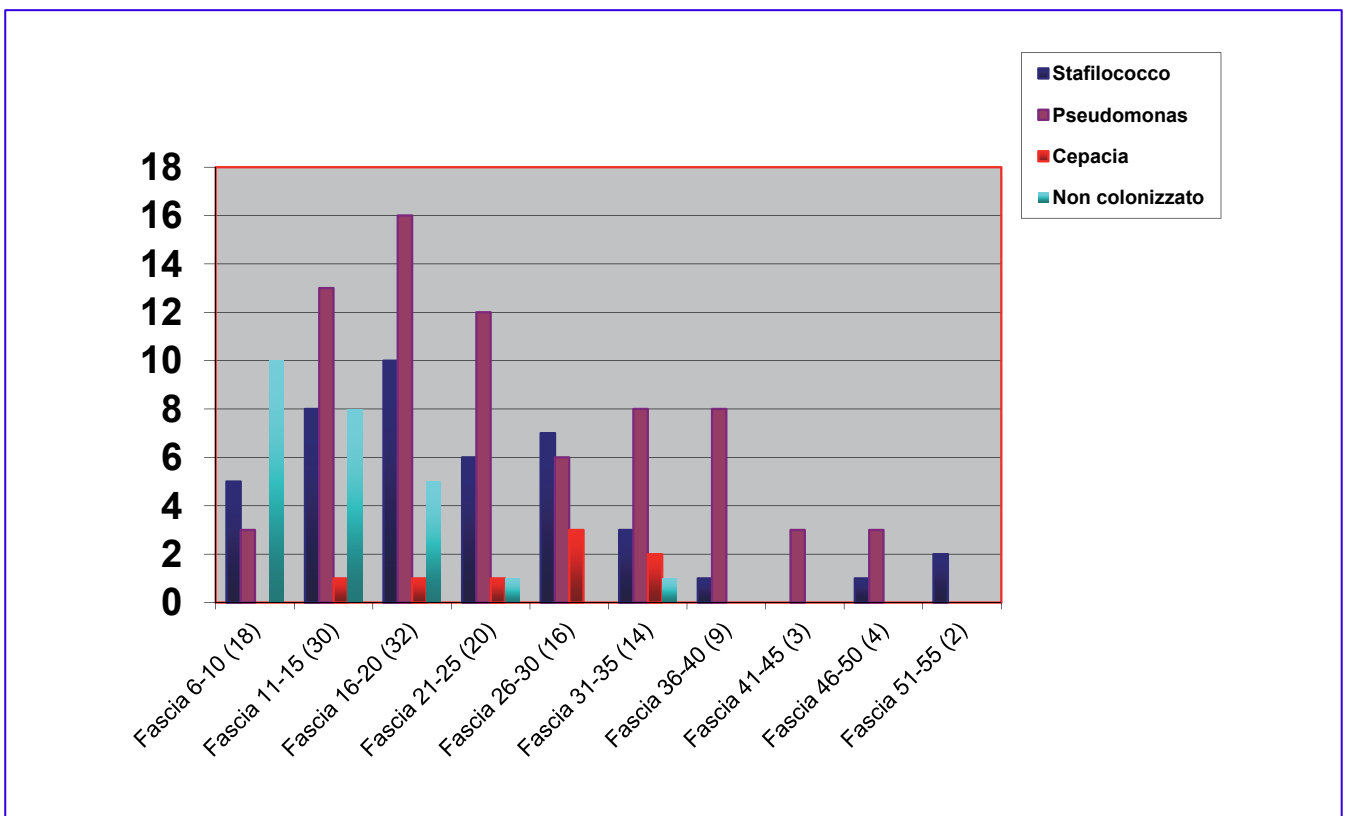
Considerando l'andamento della mediana del FEVI si osserva come i valori si mantengano al di sopra dell'80% predetto fino ai 20 anni, con picco massimo nella fascia d'età tra gli 11 e i 15 anni: ciò implica il mantenimento di una funzionalità polmonare normale o lievemente ridotta fino ai 20 anni. Dopo i 20 anni si osserva una brusca deflessione dell'andamento del FEVI, legato ad una minore aderenza del giovane adulto alle terapie a causa di impegni scolastici e/o lavorativi associato ad un minore controllo da parte delle famiglie. I valori rimangono pressoché stazionari fino ai 35 anni con una lenta e progressiva deflessione fino ai 41-45 anni in cui si raggiunge il valore minimo. Si osserva stranamente un progressivo miglioramento della funzionalità respiratoria dopo i 45 anni che è giustificato dall'inclusione di pazienti con diagnosi di FC in età adulta in buone condizioni cliniche per la presenza di forme "mild". Questo dato si evince chiaramente dal grafico successivo in cui sono stati esclusi i pazienti con diagnosi in età adulta.

Andamento della mediana di FEVI (% predetto) in 130 pazienti in cura presso il CRR di Palermo. I pazienti sono stati raggruppati in 10 classi di età; per ciascun paziente è stato considerato il valore “best” per l’anno 2010. Il grafico mostra l’andamento della mediana di FEVI durante l’età pediatrica ed adulta; rispetto al grafico precedente, non sono stati inclusi i pazienti diagnosticati in età adulta (12%).



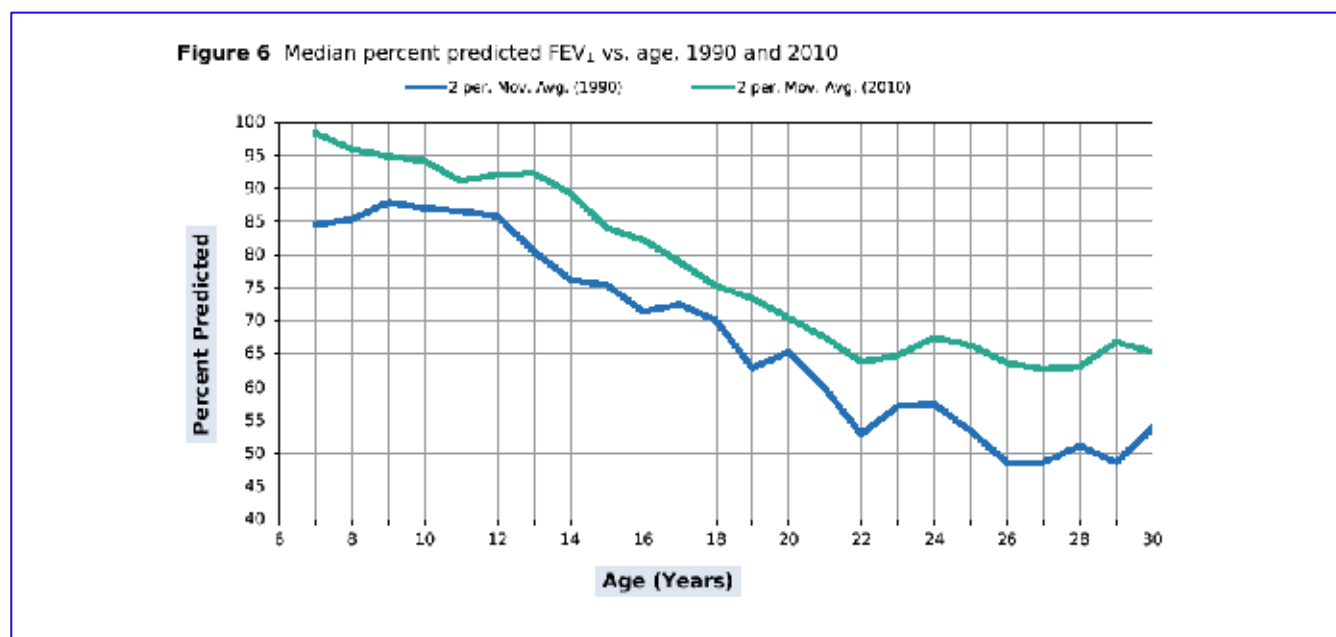
Per quanto riguarda l’influenza sull’andamento del FEVI della colonizzazione da *Pseudomonas aeruginosa*, rilevata da altri studi, nella nostra esperienza non abbiamo rilevato una correlazione diretta tra peggioramento della funzionalità respiratoria e colonizzazione da *Pseudomonas aeruginosa*. Infatti, come si evince dal grafico, ben il 43% dei pazienti già nella seconda fascia d’età risulta colonizzato in maniera cronica o intermittente da *Pseudomonas aeruginosa*, pur mantenendo una buona funzionalità respiratoria.

Distribuzione del numero di pazienti con diversa colonizzazione microbica nelle diverse fasce d’età, considerate precedentemente per l’andamento del FEV1.



Il trattamento tempestivo delle prime colonizzazioni insieme ad un'adeguata terapia dei pazienti con le forme croniche di infezione da *Pseudomonas aeruginosa* potrebbe giustificare il mantenimento di una discreta funzionalità respiratoria nella fascia di età tra gli 11 e i 15 anni. Il tutto migliorato dal programma di segregazione dei pazienti durante i controlli ambulatoriali e da un rigorosa politica di prevenzione delle infezioni nosocomiali.

Dal confronto con la curva del registro della CF Foundation Americana per l'anno 2010 si nota rispetto alla nostra esperienza una più graduale deflessione dell'andamento del FEV₁ che inizia, però, in età più precoce.



Per quanto riguarda il trattamento della malattia polmonare nei primi sei anni, l'atteggiamento seguito presso il nostro centro è quello di avviare comunque tutti i pazienti ad un programma di fisioterapia respiratoria fin dall'epoca della diagnosi, associato a consigli generali di buona igiene ambientale, personale, alimentare e profilassi vaccinale.

Il follow-up dei piccoli pazienti in condizioni stabili prevede controlli periodici trimestrali (esame clinico ed auxologico, esame colturale dell'aspirato ipofaringeo) e con cadenza annuale per gli esami ematochimici e strumentali (Rx torace ed Eco addome). Il timing per la TC polmonare è stato fissato, in assenza di complicanze, intorno ai 7 anni. In caso di prima infezione da *Pseudomonas aeruginosa*, i pazienti di età inferiore ai due anni di vita vengono trattati con ciclo di terapia antibiotica mirata ev, mentre al di sopra dei due anni viene effettuata terapia antibiotica per os con ciprofloxacina per 21 giorni e terapia aerosolica con tobramicina o colimicina fino alla negatività di tre successivi esami colturali dell'escreato in un periodo di almeno 6 mesi.

Il trattamento della colonizzazione cronica prevede, invece, cicli di terapia aerosolica con tobramicina e/o colimicina e terapia antibiotica per os o ev alle singole riacutizzazioni. In caso di complicanze radiologiche come addensamenti ed atelettasie è previsto l'impiego di farmaci come Dornase alfa e/o soluzione ipertonica, altrimenti non routinari prima dei sei anni di età. Non è stato ancora standardizzato un protocollo di trattamento per MRSA che viene in linea di massima trattato con terapia antibiotica mirata ev o per os alle riacutizzazioni.

Riferimenti bibliografici

1. Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, Finder JD, Vender RL et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care* 2009; 54:522-37
2. Canadian Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2010, Annual Data Report 2012 Oct; 67(10):853-9
3. Taccetti G, Bianchini E, Cariani L, Buzzetti R, Costantini D, Trevisan F, Zavataro L, Campana S; Italian Group for *P aeruginosa* Eradication in Cystic Fibrosis. Early antibiotic treatment for *Pseudomonas aeruginosa* eradication in patients with cystic fibrosis: a randomised multicentre study comparing two different protocols. *Thorax* Epub 2012 Feb 29.

F. Ficili, M.A. Orlando, G. Giordano, L. Termini, G. Traverso, M. Collura
CRR Fibrosi Cistica, Ospedale dei Bambini "G. Di Cristina", Palermo
(mirella.collura@tin.it)



GESTIONE DEL CATETERE VENOSO CENTRALE (CVC) TIPO PORT

(L'uso del dispositivo vascolare totalmente impiantato tipo Port (di seguito nominato Port) ormai da anni è diventato una consuetudine nella pratica clinico – assistenziale in Fibrosi Cistica (FC). Il deterioramento del patrimonio vascolare venoso periferico dei nostri pazienti, come conseguenza ai ciclici trattamenti antibiotici, è un'evenienza comune. In un contesto in cui anche in stadi non gravi di malattia il programma terapeutico, a cui i pazienti si devono sottoporre è estremamente pervasivo della vita quotidiana, il Port rappresenta una risposta che riesce a mediare ed armonizzare la dimensione bio-psico-sociale del paziente. Tale dispositivo, non inficiando la qualità di vita e interferendo minimamente con l'immagine corporea, risulta efficace nel rispondere al bisogno di cura dei nostri pazienti, in particolare alla necessità di ripetuta somministrazione di antibiotici ed altre infusioni, così come di prelievi ematici.

I. DEFINIZIONE

I Port sono dei sistemi definiti “totalmente impiantabili”. Sono costituiti dal catetere propriamente detto e da un “serbatoio” (reservoir) inserito in un'apposita “tasca” sottocutanea (Figure 1 e 2). Il serbatoio ha una membrana che può essere perforata da aghi appositamente conformati ed è autosigillante dopo ogni perforazione. La struttura del serbatoio può essere costituita da materiali vari (titanio, teflon) e a seconda della conformazione si distinguono in: “low profile”, “standard profile” e “high profile”. La grande variabilità dei Port dipende non solo dalle dimensioni e forma del serbatoio, o dal materiale utilizzato, ma anche dal numero di lumi e dalla presenza o meno di valvole.

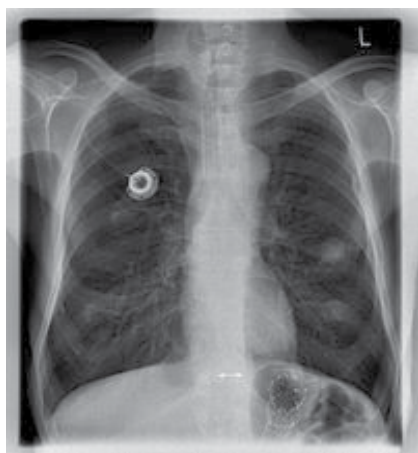


Figura 1 – Sulla radiografia del torace è visualizzato il serbatoio del Port, posizionato nel sottocute della zona sotto-claveare dx. Il catetere arriva nella vena cava superiore.



Figura 2 – Sono mostrati serbatoi del Port di diversa dimensione e materiale.

Inoltre, a seconda della finalità e della sede d'impianto, i port si distinguono in:

- port-a-cath venoso: da inserire a livello toracico, anteriormente al piano costale (Il spazio intercostale);
- PAS-port: da inserire a livello del braccio o avambraccio;
- sistema Infusaid: da inserire in fossa iliaca, per l'infusione di chemioterapici distrettuali a livello epatico o iliaco;
- port per terapia spinale: inserito nella parete anteriore dell'addome, per terapie antidolorifiche;
- port-a-cath peritoneale: per le terapie endoperitoneali.

Nel nostro ambito di assistenza il primo è quello d'elezione. Il catetere dal punto di inserimento nella grossa vena centrale, attraverso una particolare tecnica, viene posizionato sotto cute per una distanza variabile a seconda delle caratteristiche fisiche del torace (di solito 5-6 cm) e fuoriesce da un'altra incisione chiamata punto di uscita. Questo passaggio si chiama tunnello sottocutaneo. A livello del punto di uscita viene creata una tasca nel sottocute e posizionato il serbatoio (Figura 3). L'accesso al serbatoio avviene mediante puntura attraverso la cute della membrana di silicone. Il suo utilizzo dovrebbe preferibilmente essere iniziato una settimana dopo l'inserimento al fine di prevenire deiscenze della ferita e permetterne l'adeguata guarigione.

Gli aghi da usare con il Port sono aghi non siliconati, non carotanti: gli aghi di Huber e gli aghi di Gripper. La puntura può essere effettuata molteplici volte senza andare ad intaccare l'integrità del setto del serbatoio.

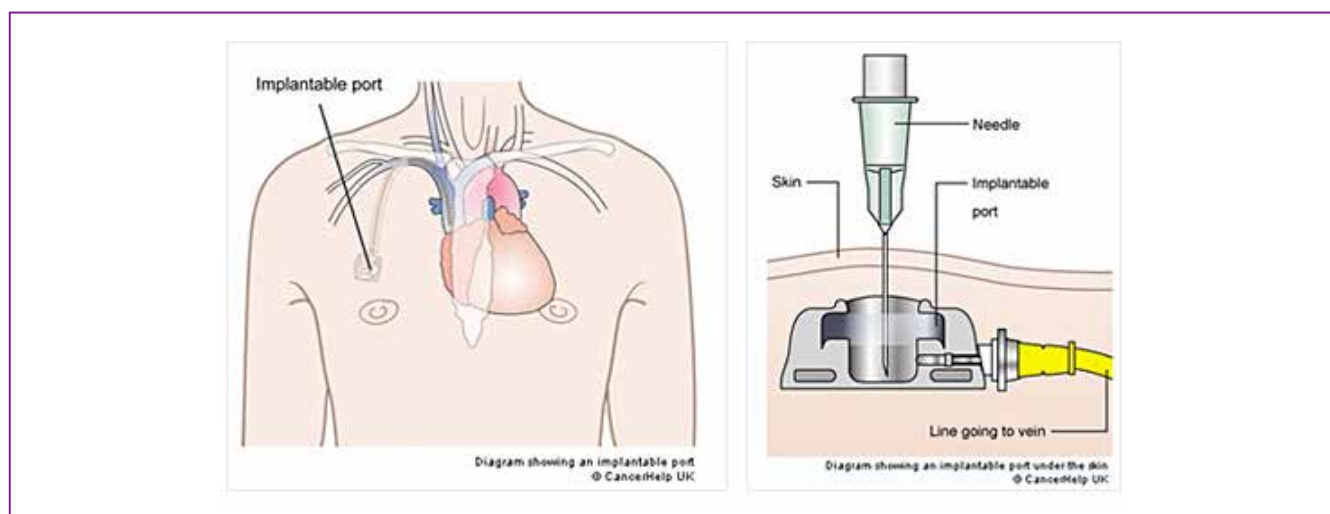


Figura 3 – Sulla destra si osserva il percorso del catetere nel tunnel sottocutaneo dal serbatoio alla vena che è situata in zona sottoclaveare; il catetere prosegue poi fino allo sbocco della vena cava inferiore nell'atrio destro. Sulla sinistra si osserva la sezione del serbatoio e la penetrazione dell'ago attraverso la membrana superiore di silicone, accessibile con puntura della cute e sottocute.

2. BASI E FINALIZZAZIONE DELLA PROCEDURA

La decisione sul tipo di accesso vascolare da impiantare è un momento collegiale che vede coinvolti non solo medico ed infermiere: ruolo attivo e prioritario è giocato dall'utente e dalla famiglia. Nel momento in cui gli operatori del Centro FC hanno valutato e si sono accordati sul tipo di approccio terapeutico a cui sarà sottoposto il paziente, quest'ultimo, con il supporto delle figure di riferimento dovrà collaborare per la corretta gestione dell'accesso. Nella scelta di un presidio, vengono ovviamente valutati i vantaggi e gli svantaggi e le eventuali complicanze ed in questo ambito preziosa è la collaborazione ed il confronto con i colleghi anestesisti che gestiscono la fase dell'impianto.

I vantaggi del Port:

- Rapido accesso venoso in vena di grosso calibro che permette sia l'infusione che la possibilità di eseguire prelievi;
- ridotto rischio di infezione rispetto ad altri CVC;
- comodità di gestione;
- miglior risultato estetico;
- preserva l'immagine corporea;
- possibilità di avere le braccia libere durante l'infusione;
- piena libertà di movimento anche se è consigliato evitare eccessive sollecitazioni dell'arto superiore corrispondente alla sede d'inserzione del dispositivo;
- possibilità di fare sport e bagno;
- assenza di medicazione esterna durante la pausa infusoriale;
- compatibile con l'esecuzione della RMN e con qualsiasi altra tecnica diagnostica.

Gli svantaggi del Port:

- Non sono da escludere complicanze settiche o meccaniche, immediate o tardive.

3. COMPLICANZE

Generalmente alcune complicanze potranno essere immediate rispetto al posizionamento del dispositivo, altre tardive.

Complicanze precoci

Nonostante le manovre siano effettuate secondo evidenze scientifiche, con perizia, diligenza e prudenza, utilizzando tutti gli accorgimenti che permettono di ridurre al minimo i rischi, l'inserimento di tali dispositivi può portare a possibili complicanze. Tali complicanze possono essere:

- **Pneumotorace** per puntura accidentale della pleura: si raccoglie aria fra la pleura e il polmone; se la quantità di aria nel cavo pleurico è superiore a determinati limiti e/o determina disturbi clinici, deve essere eliminata attraverso l'inserimento di un drenaggio toracico.
- **Ematoma su puntura arteriosa**: richiede medicazione compressiva sulla zona di formazione dell'ematoma e un monitoraggio della sua evoluzione.
- **Emopneumotorace**: è una situazione clinica più impegnativa visto che comporta sia una raccolta di aria che di sangue fra la pleura e il polmone e richiede quasi sempre l'inserimento di un drenaggio toracico.

Queste complicanze sono tutte risolvibili, ma richiedono il ricovero ospedaliero.

Complicanze tardive

- Infiammazione e/o infezione locale;
- ostruzione, danno o rottura del Port;
- trombosi venosa;
- aumentato rischio di puntura accidentale durante l'inserimento dell'ago di Huber;
- dolore durante il posizionamento e la rimozione dell'ago di Huber;
- possibilità di stravaso da dislocazione dell'ago dal reservoir;
- possibili danni cutanei cronici da puntura continua;

Al fine di evitare e poter rilevare precocemente eventuali complicanze, non solo si rende necessario sottoporre a controlli periodici i portatori di tali dispositivi (medicazioni, lavaggio ed eventuali esami diagnostico strumentali), ma prioritaria diviene l'educazione alla gestione domiciliare del Port e al riconoscimento di segni e sintomi che possono far sospettare qualche complicanza.

4. PROCEDURE PER LA GESTIONE DEL PORT

Fasi	Materiale	Azioni
<i>Preparazione della cute sopra il punto di inserzione dell'ago</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Emla (crema anestetica) - Garze sterili - Guanti sterili - Disinfettante/antisettico (vedi oltre - nota 3) 	<ul style="list-style-type: none"> - Prima di pungere per accedere al serbatoio ispezionare visivamente il sito di puntura e praticare un'adeguata antisepsi - Spiegare al paziente cosa si sta per fare - Applicare l'Emla 30' prima della puntura; se non si usa l'Emla far presente al paziente che sentirà la puntura di un ago e perciò un dolore che tende a diminuire nel tempo - Rimuovere l'Emla dalla cute - Lavare accuratamente le mani - Mettere i guanti sterili - Strofinare l'area con garza imbevuta di alcool iniziando dal culmine della cupola del Port e muovendosi a spirale dall'interno verso l'esterno su un'area di 10-15 cm di diametro - Ripetere per tre volte la stessa procedura di strofinamento dell'area utilizzando garze imbevute di antisettico
<i>Puntura del serbatoio del Port</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Ago senza mandrino, tipo ago di Huber - Siringa da 10 mL ripiena di soluzione fisiologica (SF) - soluzione eparinata (vedi oltre – nota 1) 	<ul style="list-style-type: none"> - Localizzare il setto del Port alla palpazione: localizzare la base del Port con la mano non dominante e triangolare il Port tra pollice, indice e medio piegato della mano non dominante. Prendere la mira sul punto centrale di questa triangolazione - Inserire l'ago nel punto centrale perpendicolarmente al setto del Port. Far avanzare l'ago attraverso la pelle ed il setto fino a che non tocca la parete posteriore del serbatoio e si ferma - Dopo aver iniettato il farmaco, l'infusione e quant'altro, eseguire il "flush" (vedi oltre – nota 1) con 10 mL di SF - Eseguire il "lock" (vedi oltre – nota 1) con soluzione eparinata
<i>Estrazione dell'ago dal serbatoio</i>		Per ridurre il rischio di un ritorno di sangue nella punta del catetere del Port e quindi la formazione di coaguli, rimuovere l'ago lentamente mentre si inietta l'ultimo 1/2 ml di soluzione eparinata. Durante l'operazione di estrazione è necessario tenere fermo il Port con l'indice ed il pollice della mano non dominante.

<p>Iniezione in bolo</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Ago senza mandrino, tipo di Huber - Siringa da 10 ml di SF - Tubicino di prolunga con clamp 	<ul style="list-style-type: none"> - Spiegare la procedura al paziente e preparare il sito di inserzione come sopra descritto - Attaccare l'ago alla prolunga e questo alla siringa con la SF. Espellere l'aria, riempiendo tutto il tubicino con SF e clampare il tubicino - Lavare il Port con 10 ml di SF, clampare il tubicino e togliere la siringa vuota - Attaccare la siringa con il farmaco alla prolunga, aprire la clamp e iniettare secondo prescrizione - Controllare visivamente il sito se compaiono segni di stravasamento. In questo caso, o anche se il paziente avverte dolore, interrompere subito l'iniezione e avvisare il medico - Al termine dell'iniezione clampare la prolunga, connettere alla prolunga un'altra siringa con 10 ml di SF, sclampare e iniettare la SF Infine eparinizzare (vedi oltre – nota 1)
<p>Ago di Huber ed infusione di farmaci (Figure 4 e 5)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Ago di Huber - Steri-strips, cerotto traspirante tipo Hypafix o pellicola trasparente tipo Tegaderm - Garza sterile - Siringa da 10 mL di SF - Soluzione eparinata (vedi oltre – nota 1) 	<ul style="list-style-type: none"> - Prima di inserire l'ago di Huber esso deve essere completamente riempito con SF. A tale scopo si può riempire l'ago, clamparlo ed inserirlo lasciando attaccata la siringa al cono all'estremità dell'ago, oppure si può chiuderlo con un tappino da cannula (vedi oltre – nota 2), riempirlo con SF, clamparlo ed inserirlo - Una volta inserito, il dispositivo di Huber deve essere fissato alla cute in modo da evitare che si muova circolarmente intorno all'ago. Si possono usare steristrips, cerotto traspirante tipo Hypafix, o pellicola trasparente tipo Tegaderm. Se rimane dello spazio tra le alette e il piano cutaneo, si può collocare una garza sterile piegata o ritagliata sotto le alette - Disinfettare bene il punto d'inserzione dell'ago. Coprire poi l'ago così inserito con una medicazione occlusiva, in modo da proteggere il punto d'inserzione e prevenire i movimenti dell'ago sul proprio asse e proteggere dagli urti - L'ago deve essere di lunghezza tale da non sporgere dalla pelle e le due alette devono appoggiare direttamente sulla cute. Se l'ago è troppo corto la punta potrebbe non essere completamente nella cavità del serbatoio ed il flusso potrebbe risultare ridotto - L'ago di Huber deve essere cambiato ogni 7 giorni - Dopo ogni singola infusione di antibiotico eseguire un lavaggio con 10 ml di SF e poi iniettare 5 ml di soluzione eparinata (vedi oltre – nota 1) - Durante il periodo in cui il paziente si sottopone al ciclo ev, l'ago di Huber può essere utilizzato anche per prelievi, ad eccezione dei dosaggi dei tassi ematici degli antibiotici - Sclampare e iniziare l'infusione. Controllare visivamente il sito se compaiono segni di stravasamento. In questo caso, o anche se il paziente avverte dolore, interrompere subito l'iniezione e avvisare il medico. - Al termine dell'infusione, clampare il tubicino dell'Huber, togliere il circuito di infusione, connettere una siringa con 10 ml SF, sclampare e fare il "flush" (vedi oltre – nota 1) - Infine iniettare il "lock" (vedi oltre – nota 1) <p>RICORDA:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dopo l'accesso al serbatoio, non aspirare mai - Ogni iniezione o infusione o prelievo ematico deve essere preceduto da un lavaggio - Estrarre l'ago dal serbatoio con tecnica a pressione positiva - L'ago di Huber deve essere cambiato ogni 7 giorni - L'ago di Huber non può essere utilizzato per il dosaggio dei tassi ematici dei farmaci infusi attraverso il port stesso



Figura 4 – Ago di Huber



Figura 5 – Ago di Huber e tubicino di prolunga con clamp

Prelievo di sangue

- Ago di Huber
- Siringa da 10 ml di SF
- Siringhe da 20 ml
- Tubicino di prolunga con clamp
- Flacone di SF

- Spiegare la procedura al paziente e preparare il sito di inserzione come sopra descritto
- Attaccare l'ago alla prolunga e questo alla siringa con la SF. Espellere l'aria, riempiendo tutto il tubicino con SF e clampare il tubicino
- Inserire l'ago, fissarlo e medicarlo come sopra descritto
- Lavare il port con 10 ml di SF
- Successivamente aspirare almeno 5 ml di sangue nella stessa siringa e scartarlo
- Connettere la siringa da 20 ml e prelevare la quantità di sangue necessaria per i prelievi
- Al termine del prelievo, clampare la prolunga, connettere alla prolunga un'altra siringa con 20 ml di SF, sclampare e fare il "flush" (vedi oltre – nota 1)
- Infine iniettare il "lock" (vedi oltre – nota 1).

Lavaggio (nota 1)

- Ago di Huber
- Soluzione eparinata (vedi)
- Siringa da 10 mL

- Se il Port rimane inutilizzato per lunghi periodi di tempo, per prevenire la formazione di coaguli e l'occlusione del catetere, il Port deve essere eparinizzato dopo ogni utilizzo
- Se il Port rimane inutilizzato per lunghi periodi di tempo l'eparinizzazione deve essere eseguita ogni tre-quattro settimane (far riferimento alle informazioni riportate in cartella sulla tipologia del Port indicate dall'anestesista o dall'impiantatore)

"Flush" = irrigazione o lavaggio del dispositivo con fluidi per rimuovere eventuali sostanze, che possono favorirne l'occlusione. Si esegue con SF (0.9%) e con tecnica pulsante "stop and go", utilizzando siringhe da 10 mL. A fine "flushing", mantenendo una pressione positiva, si deconnette la siringa dal tappo needless (vedi oltre – nota 2). Ove presente una clamp è necessario chiuderla prima di deconnettere la siringa: la chiusura del circuito crea un fronte "fluidico" positivo verso il circolo ematico che impedisce il reflusso di sangue all'interno del dispositivo.

Il "flushing" è necessario:

- dopo un periodo di inutilizzo prolungato del Port, prima di iniziarne l'utilizzo;
- per verificare la pervietà del Port;
- quando si infondono prodotti di tipo diverso o potenzialmente incompatibili, tra l'uno e l'altro;
- dopo aver infuso sangue o emoderivati, nutrizione parenterale, chemioterapici e antibiotici;
- prima di infondere la nutrizione parenterale, a causa del rischio di precipitazione dell'eparina in presenza di lipidi;
- alla fine dell'infusione e prima del "lock".

		<p>Il “flush” deve essere eseguito con siringa da 10 mL o per infusione con deflussore. La Tabella 1 riporta il volume suggerito di SF da infondere per il “flush” in assenza di condizioni specifiche che consiglino un volume eccessivo di liquidi.</p> <p>“Lock” = inserimento nel dispositivo vascolare di una soluzione eparinata per evitare la formazione di coaguli e la conseguente occlusione. Va eseguito dopo ogni utilizzo; se il Port rimane inutilizzato per lunghi periodi deve essere eseguito ogni 3-4 settimane.</p> <p>Salvo diversa prescrizione medica, la concentrazione della soluzione di eparina da impiegare generalmente è 50 UI/mL, preferenzialmente in fiale monodose (Epsodilave® 250 UI/mL). In caso di disponibilità di fiale a concentrazioni maggiori è necessario calcolare la diluizione necessaria per ottenere la concentrazione desiderata (es. eparina 5000 UI/mL: diluire la fiala con soluzione fisiologica portando il volume totale a 100 mL, quindi a 5000 UI/100 mL, quindi 50 UI/mL). L'utilizzo di concentrazioni superiori può essere giustificato da particolari condizioni della coagulazione ed in questi casi, nei bambini al di sotto dei 10 kg di peso, la dose è calcolata secondo il peso corporeo e pari a 10-20 UI/kg/mL. Si veda la Tabella 2.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Spiegare la procedura al paziente e preparare il sito di inserzione come sopra descritto - Attaccare l'ago alla siringa con la SF. Espellere l'aria, riempiendo tutto il tubicino con SF - Inserire l'ago come sopra descritto - Iniettare la soluzione eparinata - Per ridurre il rischio di un ritorno di sangue nella punta del catetere del Port e quindi di coaguli, rimuovere l'ago lentamente e mantenere una pressione positiva nel circuito, estraendo l'ago mentre s'inietta l'ultimo 0.5 mL di soluzione eparinata - Riportare in scheda infermieristica i lavaggi effettuati ed eventuali segnalazioni con data e firma dell'operatore
--	--	--

Tabella 1 – Quantità di soluzione fisiologica da iniettare per il “flushing” del Port

Peso del soggetto (kg)	Quantità massima (mL)	Quantità minima (mL)
> 10	20	10
5-10	10	5,5
< 5	5	Volume interno del dispositivo
Pretermine	2	Volume interno del dispositivo

Tabella 2 – Modalità per il “lock”

Volume da infondere	Concentrazione di eparina	Momenti in cui è indispensabile il “lock”
Spazio morto del dispositivo Port x 2 o quantità indicata dal produttore	<ul style="list-style-type: none"> - 50 UI/mL se CVC chiuso - 50 UI/mL dopo prelievo di sangue - 25 UI/mL se in uso, con ago di Huber in sede per cicli di terapia giornalieri 	<ul style="list-style-type: none"> - Dopo lavaggio con SF se presenza di sangue o dopo ogni prelievo di sangue - Dopo ogni utilizzo, al momento della chiusura dell'ago di Huber o della sua rimozione, poi ogni 20-30 giorni

Tappi (nota 2)

I tappi needleless devono essere sempre preferiti ai tappi perforabili in quanto annullano il rischio di puntura accidentale per l'operatore, permettono di raccordarsi direttamente a siringhe e deflussori ed infine, riducono il reflusso di sangue nel lume del CVC.

Ogni volta che si utilizza il tappo needleless per accedere al CVC, esso deve essere disinfettato accuratamente con Clorexidina 2% per almeno 60 secondi. Può essere utilizzato anche alcool al 70%. Il tappino deve essere sostituito alla stessa frequenza con cui si cambiano le linee infusionali (non prima di 72 ore, entro le 96 ore) e inoltre: 1) ad ogni lavaggio del CVC, se il tappino viene a contatto con materiale non sterile; 2) se è danneggiato; 3) in caso di prelievi ematici o trasfusioni. Il tappino del CVC va confezionato coprendolo con garze sterili.

Disinfettanti (nota 3)

I disinfettanti più efficaci nel prevenire i rischi infettivi sono:

- Soluzione al 2% di clorexina gluconato
- Preparazione al 2% di clorexina in alcol
- Alcol al 70%

RICORDA:

- Gli iodoformi non devono essere usati nei neonati a causa del rischio di determinare ipotiroidismo transitorio
- Le soluzioni di clorexidina con alcol devono avere tempo di azione di almeno 30 secondi, quelle senza alcol di almeno 2 minuti
- Se si usa iodopovidone la cute deve essere pulita per almeno 3 minuti ed il disinfettante deve essere fatto asciugare per 2 minuti
- Non è possibile dare indicazioni riguardo all'uso della clorexidina in bambini sotto i due mesi di età
- Non devono essere usate pomate o creme antibiotiche sul sito di inserzione perché possono favorire infezioni fungine e resistenze antimicrobiche
- Le spugne impregnate di clorexina (Biopatch) diminuiscono il rischio di colonizzazione batterica. Esse non vanno usate nei neonati con meno di 7 giorni e nei pretermine
- Non deve mai essere usato l'acetone

5. Riferimenti bibliografici

- Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica. Raccomandazioni per la gestione del CVC in Onco-ematologia pediatrica. 2005 AIEOP
- Società Italiana di Nutrizione Parenterale e Metabolismo. Linee guida sulla nutrizione artificiale ospedaliera. Rivista Italiana di Nutrizione Parenterale ed Enterale 2002; 20 S5:SI-S167
- Pratt RJ, Pellowe CM et al. Epic2: National evidence-based guidelines for preventing healthcare-associated infections in NHS hospitals in England. J Hosp Infect 2007; 65 Suppl 1:SI-64
- Corist. Prevenzione e trattamento delle infezioni CVC correlate. Documento di consenso regionale Agenzia regionale Sanità Toscana, Firenze 2007
- A-Rahman A, Spencer D. Totally implantable vascular access devices for cystic fibrosis. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2003, Issue 3
- Gillies D, O'Riordan L, Wallen M, Morrison A, Rankin K, Nagy S. Optimal timing for intravenous administration set replacement. The Cochrane Database of Systematic Reviews 2005, Issue 4
- Yebenes JC et al. Prevention of catheter-related bloodstream infection in critically ill patients using a disinfectable, needle-free connector: a randomized controlled trial. Am J Infect Control 2004; 32:291-5
- Chaiyakunapruk N et al. Chlorhexidine compared with povidone-iodine solution for vascular catheter-site care: a meta-analysis. Ann Intern Med.2002; 136:792-801

Lara Biagi, Ilda Fusco

Centro Regionale Toscano di Riferimento per la Fibrosi Cistica, AOU Meyer, Firenze
(dhfibrosicistica@meyer.it)

a cura di A. Amaddeo, R. Casciaro, L. Ratclif, M. Ros

Caso 13



È il caso di una bimba di 4.8 anni, con insufficienza pancreatica, diagnosticata per ileo da meconio (F508del, W1282X), con ottimo stato nutrizionale ed infezione delle vie aeree da parte di Stafilococco aureo.

La storia recente è caratterizzata da 2-3 episodi/anno di riacutizzazione, che richiedono terapia antibiotica ev, con buona risposta alla terapia. Vi è inoltre frequente rinite catarrale con mucorrea ed ostruzione nasale; negli episodi acuti i genitori segnalano russamento notturno e pause respiratorie. Sono stati registrati valori di SpO₂ di 94-95% in aria durante gli episodi di riacutizzazione, rispetto ai valori in benessere di 98-99%. Per tale ragione è stato fatto un approfondimento diagnostico nel corso dell'ultimo ricovero per una delle riacutizzazioni.

L'obiettività toracica è sempre stata non significativa; alla sospensione del trattamento antibiotico riprendono mucorrea, respirazione orale obbligata, pause respiratorie notturne senza russamento notturno; i rilievi ossimetrici notturni hanno fatto rilevare valori medi di SpO₂ del 93%, di frequenza cardiaca di 135 bpm.

I rilievi durante il ricovero sono stati i seguenti: 1) TAC polmonare: ispessimenti peribronchiali alle piramidi postero-basali, specie a sx e modesti segni air trapping (vedi); 2) registrazione notturna dei gas ematici (Sentec): SpO₂ media 94%, <90% per lo 0% del tempo; PtcCO₂ media 33 mmHg, >55 mmHg per lo 0% del tempo; 3) ecocardiogramma normale;



4) consulenza ORL: rinite con abbondante rinorrea mucosa ed edema flogistico dei turbinati, deviazione del setto nasale; tonsille normotrofiche, adenoidi piccole e non ostruenti il passaggio aereo.

A distanza di circa 1 mese dalla dimissione sono stati effettuati i seguenti controlli: 1) tampone faringeo e nasale: positivi per Emofilo influenzae e Streptococco pneumoniae; 2) endoscopia rino-sinusale: "medializzazione importante del processo uncinato con fusione tra questo ed il turbinato medio, formazione polipoide nella regione corrispondente al complesso ostiomeatale, drenaggio muco-purulento nella regione dell'area delle fontanelle posteriori fino in rinofaringe; a dx si reperta analoga situazione anche se con caratteristiche di minore gravità; rinopatia ipertrofica vasomotoria; tessuto adenoideo non ostruttivo, di grado 1 a dx e 2 a sx; conclusioni di rinosinusite purulenta etmoido-mascellare bilaterale".

L'endoscopia rinosinusale è stata ripetuta dopo un altro mese: "Permangono i dati di imbibizione edematosa; secrezione mucinosa filante areata, permangono i dati anatomici alterati con iniziale drenaggio patologico dall'area etmoidale anteriore destra; ostruzione respiratoria anteriore senza ostruzione rinofaringea (adenoidi grado 1-2), non visibili oggi le formazioni polipoidi precedentemente segnalate. Migliorata la condizione infettiva, permangono importanti alterazioni anatomiche della parete laterale nasale, accentuati i reperti suggestivi per rinite allergica".

Quesito clinico: *Potrebbe la prolematica ORL giustificare da sola i rilievi ossimetrici e come si dovrebbe concludere l'inquadramento?*

Il quesito, che propone un confronto tra gli specialisti FC, può avere una o più risposte esatte. Il caso sarà riproposto sul sito web e ciò consentirà di visualizzare la percentuale di votanti per ogni risposta prescelta. Barrare perciò una o più risposte tra quelle di seguito indicate e considerate corrette.

- I. Il quadro di rino-sinusite può giustificare i dati ossimetrici e richiede di eseguire le prove allergiche per completare l'inquadramento e cicli di antibiotico-terapia prolungata (per os per 4-6 settimane), oltre alla terapia topica steroidea.

2. Il quadro di rino-sinusite è compatibile con la diagnosi di fondo, ma di per sé non giustifica i rilievi ossimetrici in fase di esacerbazione. Questi hanno alla base l'ostruzione bronchiale disomogenea, che la TAC rileva anche se in questo caso occorrerebbe avere rilievi di fase acuta e di fase stabile. La misura che può dare ragione a questa età dell'ostruzione bronchiale e soprattutto bronchiolare è la misura dell'indice di clearance polmonare. Questa misura si può ripetere nelle diverse condizioni e può rappresentare una misura anche di risposta alla terapia.
3. Il dato di instabilità che si evince da valori di SpO₂ che variano da 93-44% a 98-99% richiede di considerare una terapia di fondo e fa pensare ad una broncoirritabilità, che richiederebbe una terapia anti-infiammatoria steroidea.
4. Il quadro di rino-sinusite richiede un completamento diagnostico, oltre che con le prove allergiche, con una polisonnografia. Se vi fosse un quadro ostruttivo prevalente e di entità rilevante, come sembrerebbe, occorre una terapia appropriata e continua.
5. Sono stati fatti già abbastanza accertamenti per avere a disposizione le chiavi interpretative: rino-sinusite importante e perciò da trattare adeguatamente con steroidi topici, inalazione nasale di salina ipertonica o Rh-DNase, antibiotici topici per via nasale utilizzando un apparecchio aerosolico "pulsante" per il trattamento della rino-sinusite.
6. Per avere un ulteriore elemento per le future decisioni terapeutiche occorre mettere in atto la "migliore" terapia per la rinosinusite. Se questa modifica la ricorrenza infettiva ed i rilievi ossimetrici resta un presidio da continuare.
7. I dati evidenziati nel caso, accanto al recente rilievo che l'infezione da *Pseudomonas aeruginosa* può esordire nel tratto "alto" delle vie aeree, suggeriscono una FESS (functional endoscopic sinus surgery), che permette poi una terapia di fondo più appropriata anche delle alte vie aeree.

Approfondimenti:

- - Virgin FW, Rowe SM, Wade MB et al. Extensive surgical and comprehensive postoperative medical management for cystic fibrosis chronic rhinosinusitis. *Am J Rhinol Allergy* 2012; 26(1):70-5
- - Osborn AJ, Leung R, Ratjen F et al. Effect of endoscopic sinus surgery on pulmonary function and microbial pathogens in a paediatric population with cystic fibrosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137(6): 542-7
- - Hoo AF, Thia LP, Nguyen TT et al. Lung function is abnormal in 3-month-old infants with cystic fibrosis diagnosed by newborn screening. *Thorax* 2012; 67(10):874-81

a cura di: P. Funghi



Il caso di M.: un ricovero...."dovuto"?

Ci sono casi che mettono in difficoltà e che suscitano reazioni emotive impulsive, poco ragionate. Non sono comuni nella mia esperienza, ma anche questi casi hanno da insegnarci qualcosa. La storia comincia un martedì con l'arrivo di una segnalazione dell'Ufficio Relazioni con il Pubblico (URP): "...volevo segnalare le difficoltà che ho incontrato in quest'ultimo mese nel quale avrei avuto bisogno di assistenza. Sono un malato di fibrosi cistica al quale è stata riscontrata una prova respiratoria giudicata dal medico molto bassa (FEV1 40%). In seguito a questa evidenza sono stato messo in lista d'attesa per ricovero e flebo e in questa lista ho atteso per circa 3 settimane. Dopo di che IO ho telefonato e mi è stato comunicato che PER ME non c'era posto e che avrei dovuto fare le flebo a casa. Anche se la vicenda si commenta da sola vorrei comunque sottolineare i seguenti punti: a) è vergognoso che il centro regionale disponga disole stanze dedicate a noi pazienti adulti. So che siamo circae molti di noi purtroppo hanno bisogno di cure ospedaliere anche per qualche mese consecutivamente; b) la giustificazione (che si commenta da sola) è che attualmente la disponibilità di stanze è ridotta a perchè l'unica dottoressa a noi dedicata è in maternità e non è stata sostituita; c) per far comunicare alla farmacia il materiale che mi serviva ho dovuto chiamare diverse volte. Il problema è che il materiale che manca me lo devo comprare a mie spese? Oppure che per "organizzare" le flebo a casa non c'è "organizzazione"?.....". M. è in cogestione anche con un'altro Centro, ma negli ultimi tempi si è rivolto a noi più spesso, probabilmente per le difficoltà organizzative riscontrate anche presso l'altra struttura. M. aveva fatto un ricovero per un trattamento antibiotico ev. 6 mesi prima. Io stesso mi sono premurato di avvisarlo che il ricovero poteva procrastinarsi ulteriormente e che conveniva farlo a domicilio, anche perchè non vi erano elementi clinici, che richiedevano un ricovero "urgente". E così ci siamo organizzati, prevedendo un DH di verifica dopo una settimana, per aggiustare eventualmente la terapia.

Evidentemente la relazione di M. con il Centro ha alcuni problemi di fondo, se la "rabbia" per un evento non previsto ha spinto a fare una segnalazione all'URP. Certo c'era la "rabbia per la FC", che crea imprevisti ed interrompe spesso bruscamente la quotidianità. Certo c'era la "rabbia" per l'attesa, che si è protratta. Questo background non facilita una relazione collaborativa con il Centro, tanto meno un'alleanza medico-paziente. Una "aggressività" verbale ma, più spesso, non verbale porta l'operatore ad una posizione difensiva. Anche così nasce la medicina "difensiva" con tutte le sue storture, i suoi limiti e talvolta i disastri che induce. Una medicina "difensiva" non facilita la relazione con gli utenti. Il mio collega ha sottovalutato il problema, quando ha previsto e proposto il ricovero, ben accettato e forse suggerito da M., e non ha verificato se era fattibile ed in che tempi. Il gioco di squadra ne è risultato piuttosto sfilacciato. Ma c'è un'altro problema di fondo, che mi dà ancora più amarezza: M. non ha compreso che il "sistema salute" spesso pone dei limiti alla nostra attività, non ha voluto comprendere cosa dipendeva dalla nostra volontà e cosa invece da contingenze, da situazioni difficili da sbrogliare. M. non ha trovato una modalità più semplice e diretta di esprimere il suo disagio, chiedendo di essere ascoltato dagli operatori e di farsi spiegare le ragioni delle difficoltà contingenti. Occorre riconoscere che non siamo più in grado di organizzare, come un tempo, ricoveri per trattamenti standard e periodici. Piuttosto dobbiamo organizzarci ed attrezzarci per puntare su un "territorio", che supporti il paziente ad eseguire al proprio domicilio una terapia antibiotica ev. programmata o per un fatto acuto, che non richiede un monitoraggio e l'intensità di cure di un ricovero ospedaliero. Ma il territorio spesso non è pronto, non ha i mezzi. Anche il "sistema salute" sembra essere piuttosto sfilacciato, in difficoltà. Mi sono sentito impotente, con la consapevolezza che la mia volontà non basta più. Dopo qualche giorno di smarrimento ho ritrovato il "fiato" per riagganciare M., parlargli francamente delle sue "attese", non sempre proporzionali alla sua situazione clinica, e della mia intenzione di provare con "pazienza" a ridiscutere con la Direzione dell'Ospedale della terapia domiciliare. Non so se riuscirò a ricostruire un rapporto di fiducia tra il Centro e M. Sicuramente farò una cosa, impedirò che monti una reazione "difensiva", strisciante e di sostanziale immobilità degli operatori nei confronti di M. E' complesso, difficile e "demanding" il nostro mestiere.

Dr. R. R.

Manuela, adulto con fibrosi cistica

Pensando alla mia esperienza riesco a capire in parte la rabbia del paziente: anche senza arrivare a stati di salute gravi ed urgenti la condizione di malato cronico è pesante, ogni giorno le cure da sostenere e l'attenzione da avere in tante cose sono psicologicamente ingombranti. Perciò quando si arriva a star peggio (anche solo temporaneamente) e la qualità di vita peggiora, non si sta trattando di un episodio singolo ma di qualcosa di più pesante che si aggiunge ad uno stile di vita impegnativo. Una FEVI più bassa come nel caso descritto non sarà pericolosa nell'immediato ma limita incredibilmente lo svolgersi di qualsiasi attività, anche il semplice camminare provoca il fiatone: è molto pesante vivere in queste condizioni!

Detto questo, un'attesa di 3 settimane diventa lunga da sopportare in queste condizioni e quindi capisco che ci possa essere stato per questa persona un po' di "senso di abbandono" e la rabbia che ne può derivare.

Mi viene da pensare però che questa chiusura provenga da uno stato di malessere emotivo proprio della persona e non dal singolo fatto, in quanto pensando a me e alla mia salute non farei una scelta del genere: la ritengo la meno fruttuosa per la collaborazione con chi mi cura, per cui la meno fruttuosa per stare bene. La meno fruttuosa per me stessa! Certamente il medico ha sbagliato nel proporre qualcosa che non poteva essere dato, ma allo stesso tempo per potersi curare al meglio credo valga la pena di imparare la fatica del "rompere le scatole" chiedendo a chi ti cura di farlo al meglio secondo le concrete disponibilità dell'ospedale. Così si evitano attese inutili, aspettative infondate e ansie ingigantite.

Valerio, adulto con fibrosi cistica

Credo esattamente che il "sistema salute" ponga dei limiti alla attività degli operatori sanitari e trovo motivato sia lo stato di impotenza di costoro, sia la rabbia di persone, come il paziente M. che vede un muro di cemento calare tra sé e le medicine ed i trattamenti che legalmente gli spettano. Di fronte ad una determinata situazione, tuttavia, non saprei a chi dar ragione e a chi torto. Purtroppo questa è una situazione non particolarmente piacevole dove l'aiuto chiesto da parte del malato viene negato per cause esterne.

La posizione del medico è stata senz'altro delle più corrette, avendo valutato varie cartelle cliniche ha deciso di dare la priorità al trattamento di persone malate che vivono casi più urgenti di quello vissuto dal paziente M. Tuttavia vi è ben poco da fare per ristabilire quella fiducia medico-paziente alla quale il medico allude. Se il caso del paziente M. non fosse stato così grave come dice è bene che esso aspetti in coda alle altre persone che a loro volta aspettano. Si dovrebbe tuttavia avviare a questa difficoltà di sistemazione portando parte dei servizi dell'ospedale a casa del paziente che necessita cure e monitorando in maniera più costante possibile il suo stato di salute. Queste attività, naturalmente, andrebbero fatte tenendo conto delle risorse disponibili (finanziamenti per la sanità). Io personalmente ho trovato molto aiuto nel mio centro, medici competenti, personale disponibile e persone con le quali relazionarmi e condividere alcune delle mie difficoltà. Ciò nonostante credo che lo stato d'animo manifestato dal paziente M. sia da tenere in considerazione perché penso che sia

condiviso da un numero consistente di malati di fibrosi cistica. Il gesto del paziente M. sarebbe una denuncia al Centro, ma è ancor più all'intero sistema "Sanità".

**Ester Bellamoli, infermiere, Verona
(ester.bellamoli@ospedaleuniverona.it)**

La lettura di questo caso è stata per me un'occasione di riflessione rispetto al percorso evolutivo del Centro in cui lavoro e dei bisogni assistenziali della persona affetta da Fibrosi Cistica nei momenti in cui la malattia è più presente, più critica. Vi sono due punti su cui vorrei soffermarmi in particolare.

Innanzitutto l'evoluzione degli aspetti clinico-sociali della fibrosi cistica. Negli ultimi decenni l'aspettativa di vita per i pazienti con Fibrosi Cistica è aumentata. Questo fattore ha conseguentemente aumentato il numero dei pazienti di età adulta assistiti nei Centri Regionali di riferimento. L'allungamento della vita e l'avvento del trapianto polmonare hanno modificato molto l'approccio assistenziale verso questi malati, che spesso presentano quadri clinici più complessi rispetto al passato e fabbisogni assistenziali sempre crescenti, talvolta peculiari, unici. Di contro vi è una staticità relativa rispetto allo sviluppo organizzativo delle strutture sanitarie che faticano nel tenere il passo con i rapidi progressi evolutivi bio-psicosociali della Fibrosi Cistica. Per queste ragioni è sempre più difficile rispondere con prontezza ed adeguatezza alle necessità dei pazienti ed il futuro, viste le difficoltà economiche che il paese sta affrontando e di conseguenza anche la sanità pubblica, appare tutt'altro che roseo. Questo problema non può essere risolto con facilità dalle strutture sanitarie così il paziente potrebbe sentirsi dimenticato se non lo si rende partecipe ad informazioni riguardanti le difficoltà organizzative del Centro, sulle risorse che si hanno a disposizione o su quello che non si riesce a soddisfare, ad esempio per mancanza di disponibilità economiche e/o umane. È necessario far comprendere che soluzioni alternative come la terapia endovenosa a domicilio possono, in alcune circostanze, sostituire un ricovero ospedaliero a patto che esse siano adeguatamente "organizzate" (obiettivi, feedback intermedi, verifica finale). Naturalmente l'efficacia della comunicazione e del coinvolgimento del paziente nella comprensione di questi meccanismi passa attraverso un lavoro di equipe ben rodato e consolidato. Il Centro deve rispondere come Istituzione, con la coerenza delle diverse figure professionali che hanno condiviso la gestione del problema, nel rispetto delle competenze di ciascuno.

L'interpretazione "discriminatoria" della gestione del ricovero (il Paziente denuncia nella sua lettera all'URP "PER ME non c'è posto") è un secondo punto critico. Pur comprendendo le spiegazioni del Centro rispetto alla priorità di un ricovero che viene stabilita dal quadro di gravità clinica di ciascun paziente, bisogna ricordare che spesso i pazienti cercano risposte anche al di fuori del Centro stesso. Tra contatti diretti ed indiretti, come il web e i social network, i pazienti compongono tra loro una rete informativa che, a volte, porta ad un percepito ambiguo, distorto, determinando un aumento del senso di incertezza globale sulla qualità assistenziale ed organizzativa. Tutto ciò è ingigantito se figure sanitarie diverse, all'interno della stessa equipe, danno risposte diverse sullo stesso tema. Il paziente si chiede se esiste equità di trattamento o ci siano corsie preferenziali, possibili scorciatoie, se tutti possono accedere in ugual misura alle risorse disponibili. In momenti critici come l'attesa per un ricovero d'urgenza tutti questi fattori possono

far crollare un equilibrio raggiunto con difficoltà. Il rapporto di fiducia tra paziente e Centro rappresenta quindi una condizione indispensabile da promuovere con convinzione, non solo perché la collaborazione tra paziente ed operatori rappresenta la miglior garanzia a cure più efficaci, ma anche perché permette al paziente di affrontare la malattia con più serenità sentendosi parte di un'equipe che funziona.

Fatima Annese, infermiere, Roma Policlinico
(fatima.annese@alice.it)

Intanto vorrei pienamente sostenere quello che il Dott. R.R. dichiara..... Le nostre professioni sono DIFFICILI!!! Già difficili si presentano le situazioni di assistenza e valutazione negli acuti, immaginiamo in un contesto di patologie croniche. Questo accade soprattutto in questo momento, dove si devono tener presenti processi diretti a migliorare l'efficienza e l'efficacia di gestione, il risparmio della spesa pubblica, ed è qui che a pagarne il prezzo sono i pazienti che non riescono più a ricevere le stesse prestazioni di cui necessitano.

In merito alla vicenda raccontata, è vero!, i nostri pazienti presentano una notevole complessità assistenziale non legata solo alle cure ma amplificata da caratteri psicologici che ognuno possiede e congiunte ad una sempre più marcata richiesta di sostegno. Di fatto c'è da dire che la completa disponibilità da noi sempre dimostrata, a volte diviene controproducente quando, per problemi non dipendenti dalla nostra volontà, costituisce insoddisfazione e delusione dei nostri pazienti. Nei rarissimi casi in cui le loro aspettative e i loro tempi non possono essere rispettati il paziente pensa ad una inefficienza delle cure. Purtroppo loro non sono a conoscenza di quanto sia diventato difficile assicurare e programmare tutte le attività di cui necessitano e non parlo solo dei ricoveri ma di tutte le azioni che portano successivamente ad una BUONA ASSISTENZA!!!! D'altronde è giusto che non divenga anche questa una loro preoccupazione, ne hanno già tante.

Logicamente questo non ci deve mettere nelle condizioni di abbandonare tutto ma ci sprona, con notevoli difficoltà, a far fronte ai loro bisogni. Certo....proprio per una crescente richiesta di interventi e per una carenza nella struttura sanitaria, nascono momenti di divergenze tra infermiere e paziente. Il paziente con FC ha la percezione che a lui non può essere negato nulla. Per noi infermieri (e credo di poter parlare a nome della categoria) è diventata dura far fronte alle elevate responsabilità verso i pazienti e le loro famiglie. C'è mancanza di personale, il tempo da dedicare a loro è ridotto alle sole necessità oggettive, tralasciando qualche volta gli aspetti psicologici e le richieste di aiuto che esulano dalle procedure infermieristiche. Anche in questo caso il paziente percepisce una non completa disponibilità da parte nostra. L'infermiere che dovrebbe coinvolgere maggiormente il paziente ed i suoi familiari, riesce ad assicurare soltanto la somministrazione dei farmaci, la rilevazione dei parametri vitali e ad accudire le sue necessità prioritarie..... manca l'aspetto di cui loro hanno maggiormente bisogno "ASCOLTO" e "SOSTEGNO". Dovremmo cercare di pianificare meglio i processi di cura.....ci riusciremo..... boh! Se si continua nell'ottica del risparmio diventa complicato.

Si dovrebbe cercare di coinvolgere maggiormente tutto il sistema che gira intorno alla salute dei pazienti ed è per questa esigenza che il nostro Centro ha cercato di fornire assistenza domiciliare in accordo con l'Azienda Policlinico U.I.

ed ha redatto dei patti d'intesa con alcuni CAD del territorio, esigui però come numero rispetto alla vastità di utenza nella regione Lazio. Dimenticavo di dire che per mancanza di fondi anche l'assistenza domiciliare erogata dal Centro si è conclusa. E di nuovo i problemi inerenti ai ricoveri, alle liste d'attesa, alla necessità di sostenere pazienti e famiglie ... sono ricomparsi. E' importante, a mio avviso, rendere partecipi per questo, anche i pazienti, metterli a conoscenza di determinate situazioni e cercare nel miglior modo possibile di trovare un "ACCORDO" al fine di correggere alcune circostanze spiacevoli per loro e soprattutto per noi che cadiamo in paranoie nel momento in cui non riusciamo a dare di più, pensiamo che tutto dipenda da noi.....magari dipendesse tutto dalla nostra volontà!!!! Noi, che abbiamo scelto di prendere in cura persone affette da una malattia così difficile dobbiamo, anche nelle difficoltà, rimontare ed affrontare situazioni di insuccesso, attuando e mettendo a disposizione tutti i mezzi possibili affinché le aspettative dei pazienti non vengano deluse.

"Solo coloro che hanno il coraggio di affrontare i grandi insuccessi possono ottenere grandi successi" (Robert Kennedy).

Sergio Marchi, infermiere, Firenze Adulti
(marchis@aou-careggi.toscana.it)

L'esperienza del Dr R. R. fa tornare alla mente le mille volte in cui le esigenze di uno dei nostri pazienti si scontrano con la realtà lavorativa di chi vive l'ambiente sanitario come parte del sistema, con le sue difficoltà quotidiane, i limiti organizzativi, i paletti burocratici e le richieste a volte fantasiose dei pazienti. La descrizione delle difficoltà riscontrate da M. nell'organizzare il periodo di ricovero e la terapia domiciliare fanno parte della nostra esperienza di tutti i giorni, dove non sempre è facile coordinare le varie figure e strutture coinvolte nel processo assistenziale.

E tutto succede a persone che con la malattia hanno a che fare da una vita, che si portano dentro un carico psicologico pesante, che hanno raggiunto con fatica, passando per mille battaglie, un equilibrio psico-fisico sempre pronto ad alterarsi: ecco che ad un certo punto, all'ennesimo ostacolo, la rabbia e la frustrazione possono esplodere. Queste situazioni fanno nascere spesso un senso di impotenza in noi operatori sanitari che ci troviamo ad affrontare problemi "insormontabili" e rischiano di creare un clima di diffidenza reciproca tra utente e personale. Credo che il caso di M. sia emblematico delle difficoltà che il cittadino/utente si trova ad affrontare allorché afferisce ad una struttura del Servizio Sanitario Nazionale. Nel caso specifico della Fibrosi Cistica, intesa non come malattia, ma come il "mondo" delle persone che attorno ad essa gravitano, questo bisogno di ricorrere a cure, esami e prestazioni sanitarie è per di più continuo e costante: per così dire questo bisogno lo si può toccare con mano.

I miglioramenti ottenuti negli ultimi decenni poi, con l'allungamento della speranza di vita degli utenti FC, non hanno sempre trovato un'organizzazione pronta al cambiamento, pronta cioè a modulare la propria attività in base alle nuove esigenze (pz adulto vs pz pediatrico) ed a dare risposte efficaci ai bisogni emergenti: servono sempre di più strutture capaci di accogliere anche la persona adulta in regime di ricovero ordinario, di day hospital, di ambulatorio e serve una risposta territoriale più articolata, più flessibile. Un esempio concreto: nella nostra realtà, dove dal 2008 si è deciso di affiancare

un'altra Struttura Organizzativa al Centro di Riferimento per la Fibrosi Cistica per il ricovero in ambiente idoneo degli utenti adulti, stiamo ancora definendo e modulando modalità organizzative, posti letto a disposizione, modalità di accesso, reciproche competenze e così via...siamo lenti!

Troppo spesso l'operatore sanitario, sia esso medico o infermiere, si trova a non poter rispondere in modo positivo alle richieste dell'utenza per carenze non direttamente dipendenti dalla sua attività lavorativa e troppo spesso, essendo il diretto interlocutore dell'assistito, si trova a riceverne le lamentele e le invettive, divenendo oggetto di un'"aggressione" che diventa difficile gestire e che spesso lo spinge per autodifesa verso posizioni rigide ed intransigenti, praticamente volte solo a mettersi in posizione di sicurezza: quella che dovrebbe essere una relazione terapeutica si trasforma così in una non-relazione, in una assenza di comunicazione, in un non ascolto dell'altro che finisce per creare disagio da entrambe le parti, acuendo i problemi invece di risolverli.

Non dobbiamo neppure nasconderci che non in rare occasioni tali difficoltà di rapporto non sono dovute a chissà quale carenza strutturale-organizzativa: spesso nelle nostre équipe manca...l'èquipe! Mancato passaggio di informazioni, gestione non condivisa delle problematiche ed assenza di supporto reciproco sono da annoverare tra le principali cause di incomprensioni e tensione nei rapporti con l'utenza: sono situazioni che viviamo quotidianamente e che spesso (e parlo da infermiere...) ci fanno sentire tutta l'urgenza di un gruppo di lavoro formato da professionisti che remano tutti nella stessa direzione. Riguardo a tale tema i Centri per la Fibrosi Cistica, che ormai da decenni si rapportano all'utente ed alla sua famiglia con un approccio multidisciplinare, dovrebbero rappresentare un esempio per le strutture che ora si affacciano a questo mondo peculiare nel tentativo di dare risposte più adeguate in termini di appropriatezza ad un utente divenuto ormai adulto; per queste unità organizzative (reparti degenza, day-hospital, ambulatori, ecc...) il coinvolgimento nel percorso assistenziale della persona affetta da fibrosi cistica può (e deve!) essere una grande occasione di crescita professionale: tutte le strutture che affiancheranno sempre più i vari centri di riferimento, dovranno farlo in modo tale da costruire una rete all'interno della quale l'approccio multidimensionale sia condiviso, flessibile e costante nelle varie fasi di malattia e in cui l'utente possa trovare la propria "casa sanitaria".

Anche l'utente però, con la guida del personale di riferimento, deve fare dei passi verso una fruizione più consapevole del servizio che viene offerto, coinvolgendosi in prima persona in un percorso che è suo, anche attraverso la comprensione delle difficoltà che ogni organizzazione complessa come quella sanitaria deve affrontare e dei limiti di un sistema che impone risultati sempre più ottimali in un regime di estrema contrazione delle risorse: l'obiettivo da raggiungere insieme dovrebbe essere quello di un uso mirato e cosciente del servizio, per evitare sprechi, perdite di tempo e dispendio inutile di energie da parte della persona, dei suoi familiari e degli operatori sanitari che con questi si interfacciano, in modo da permettere al servizio stesso di garantire a tutti l'accesso alle prestazioni necessarie.

In fondo si tratta solo di integrarsi, per così dire di mettere insieme le teste "...quello che una mente sa concepire, un'altra è sempre in grado di immaginare..." (I. Kant)

Giulia Mamprin, fisioterapista, Treviso
(gmamprin@ulss.tv.it)

Il rapporto tra operatore e paziente non è cosa facile! Quante volte sentiamo parlare di alleanza terapeutica, individuazione dei problemi e condivisione degli obiettivi terapeutici? La realtà? Saper ascoltare e capire realmente i bisogni delle persone non sempre è così semplice e scontato.

Il nostro lavoro ci pone di fronte a molte difficoltà e ci porta a dover prendere delle scelte a volte obbligate; allo stesso modo non si può pretendere che un paziente accetti di intraprendere delle "vie" che sono le più adeguate dal punto di vista medico.

In questa sottile relazione di scontro-incontro si gioca, nella mia opinione, la fiducia reciproca, l'analisi dei bisogni e la capacità di mettere in atto delle strategie o degli interventi che siano realmente condivisi.

La medicina "difensiva" risulta spesso essere un atteggiamento che noi operatori sanitari mettiamo in atto quando le difficoltà organizzative del Centro si fanno evidenti o quando le procedure che attuiamo sono "meno" conformi alle aspettative e ai bisogni del paziente. La vedo come un modo per giustificarsi, per far capire che a volte le "mancanze" che i pazienti ci fanno pesare non sono legate alla nostra volontà e, in alcuni casi, è proprio così.

M., affetto da fibrosi cistica, in quel momento aveva bisogno di essere ricoverato per prevenire un eventuale aggravamento del suo stato di malattia e ai suoi occhi non è stato compreso. Non sono state esaudite le sue aspettative e le sue necessità, anche se il medico, scontrandosi con dei limiti organizzativi reali, ha cercato di trovare una soluzione anche se quest'ultima, dall'altro canto, non corrispondeva a quella di cui M. aveva bisogno. Come può una persona in reale difficoltà accettare di non avere quello di cui ha bisogno (cioè fare un ciclo terapeutico per non peggiorare ulteriormente il suo stato di salute) e che gli spetta di diritto perché la dottoressa del reparto è in maternità? O che non ci sono abbastanza stanze in un ospedale che lo possano accogliere? È vero, forse M. è pieno di rabbia perché affetto da fibrosi cistica o perché magari questo ciclo non voleva neanche farlo perché avrebbe alterato in senso negativo la sua quotidianità; oppure è solo arrabbiato perché non ha avuto quello di cui aveva bisogno.

I limiti reali con cui tutta la sanità si scontra ogni giorno, pone dei vincoli alla quantità, ma soprattutto alla qualità dell'assistenza che viene fornita ai nostri pazienti. Non è ormai più possibile organizzare dei ricoveri programmati, ci sono limiti di budget, di tempistiche, di personale e di procedure con cui bisogna fare i conti. Ci sono dei limiti fisici degli operatori che, almeno nella mia realtà, sono un numero ridotto; capita di rimanere in ospedale 12-13 ore al giorno, non fermarsi a mangiare... e tutto questo per migliorare e cercare di dare ai pazienti tutto ciò di cui necessitano. Le difficoltà sono evidenti, dovrebbero essere note e comprese da tutti, operatori, pazienti e caregiver.

L'assistenza territoriale non è probabilmente ancora organizzata e pronta per avvicinarsi a quello che avviene quando i pazienti sono in regime di ricovero ospedaliero. Questo problema viene affrontato spesso anche con i pazienti del nostro Centro che rispondono dicendo: "Io faccio il ciclo a casa perché non c'è altra soluzione, ma come faccio? Voi (inteso operatori) non ci siete, non mi potete aiutare come se fossi qui in ospedale e io da solo non riesco a farcela!". Questi problemi non devono essere una giustificazione, non devono essere utilizzati "contro" i nostri pazienti. Tutto ciò non deve

farsi perdere di vista il nostro obiettivo comune: dare assistenza ai nostri pazienti, concordare con loro le scelte e le procedure più adeguate da attuare, affrontare assieme le difficoltà che la sanità impone per mirare alla loro “salute”.

Diletta Innocenti, fisioterapista, Firenze
(d.innocenti@meyer.it)

Quando ho letto per la prima volta questo caso, ho provato una sensazione alla quale purtroppo, come sanitari, siamo abituati: l'impotenza nei confronti di un sistema che spesso non soddisfa né le nostre aspettative né quelle dei pazienti. Se da un lato come operatori riusciamo a mettere in campo una serie di soluzioni che possono sembrarci adeguate, dall'altro ci troviamo a fare i conti con un'utenza ormai insoddisfatta del “sistema salute”. Mi viene da pensare innanzitutto che M. non si sia rivolto all'URP per un singolo fatto, ma che questa segnalazione sia il risultato di una serie d'insoddisfazioni che si sono accumulate nel “tempo”... e considerando la cronicità della malattia questo “tempo” si misura in anni (anni di visite, controlli, attese, esami...).

Personalmente non credo che M. non si rendesse conto che il ritardo nel ricovero non dipendeva dalla volontà degli operatori ma da “contingenze, situazioni difficili da sbrogliare e dal “sistema salute” che spesso pone dei limiti alla nostra attività”, anzi forse proprio perché ha capito che il problema non dipendeva direttamente dagli operatori coinvolti ha cercato una “strada” che portasse il suo disagio alla coscienza della Direzione Sanitaria, in modo da scuotere un po' questo “sistema salute un po' sfilacciato”, come lo definisce il dott. RR.

La segnalazione all'URP è sentita spesso dagli operatori come una “critica personale”, ma riflettendo più approfonditamente questa può essere vista come una nostra “alleata”: ci dà infatti l'opportunità di riflettere sulle reali necessità dei pazienti e porta spesso alla luce criticità dei nostri servizi che anche noi sentiamo come reali, ma che spesso non abbiamo la forza di affrontare. In effetti la soddisfazione dell'utente è alla base del miglioramento continuo e della ricerca della migliore qualità possibile in Sanità ed è parte integrante della gestione del rischio clinico e della sicurezza. Tutti i giorni ci scontriamo con risorse insufficienti, posti letto che mancano, personale non sostituito, medicinali e dispositivi difficilmente reperibili sul territorio e pazienti che “stanno male” e che “richiedono assistenza”; ma non solo, i pazienti richiedono soprattutto la nostra attenzione, come ha ricercato M. con il suo gesto.

... “Per evitare le critiche, non fare niente, non dire niente, non essere niente” (Elbert Hubbard)... Sicuramente questa frase non ci appartiene come individui che hanno scelto di intraprendere una professione che ha alla base l'assistenza di persone che soffrono, ma la frustrazione per l'impotenza in alcune situazioni ci può portare, come riportato dal dott. RR, a porsi in una posizione di “difesa”, con il solo risultato di indebolire ancora di più il già difficile rapporto di fiducia operatore sanitario/paziente che come sappiamo è alla base dell'alleanza terapeutica necessaria per consentire ai nostri pazienti di “farsi curare” da noi. Tale alleanza risulta imprescindibile in una patologia cronica come la Fibrosi Cistica; il Centro Regionale stesso può essere considerato come parte integrante della malattia e come tale condizionare l'evoluzione della stessa in senso positivo o negativo.

Rimane agli operatori il difficile compito di allearsi con il paziente sia contro la malattia, che contro gli ostacoli di natura economica e sociale, in accordo con il dott. RR che la “nostra

volontà non basta più” e che spesso le “attese” dei pazienti non ci sembrano sempre proporzionali alla situazione clinica. Occorre un lavoro di educazione/crescita insieme al paziente in modo da renderlo/renderci pronti ad affrontare anche la reale possibilità di cura e assistenza correlata alla gravità della condizione clinica. Il concordare con le persone il loro percorso di cura può portare ad un equilibrio accettabile tra i loro bisogni reali e le possibili potenzialità di risposta dell'attuale Servizio Sanitario Nazionale.

Alessia Grande, psicologo, Torino Adulti
(grande.alessia@libero.it)

Il caso che mi è stato chiesto di commentare risulta essere di grande attualità oltre che argomento di difficile trattazione, profondamente connesso sia ad aspetti emotivi sia deontologici.

Di primo acchito, gli ‘attori’ implicati risultano essere il paziente, il medico e il contesto sanitario. In realtà ritengo che occorra ‘andare oltre’ e considerare la situazione in una visione più complessa e profonda. Risultano infatti implicati non solo un paziente affetto da patologia cronica, ma una persona, con la sua vita, la sua malattia, i suoi vissuti di timore, ma anche un medico, anch'esso persona, dedito ad una determinata patologia; inoltre un Centro di cura, con i suoi punti di forza e di debolezza, inserito in una realtà sanitaria, regionale, italiana nell'attuale contesto socio-economico. Oltre agli attori, nella vicenda risultano essere implicate tematiche connesse al difficile e lungo rapporto tra paziente e il ‘suo’ Centro: aspetti contingenti e di programmazione sanitaria, ma anche psicologici, umani e deontologici entrano ‘in gioco’ in maniera confusa senza riconoscerne la priorità (pianificazione, co-gestione, difficoltà).

Aspetti superficialmente solo organizzativi, ma in realtà più metodologici (Centri Pediatrici, Misti, per l'Adulto), comunicativi (modalità, tempi, posizioni difensive colludenti) e psicologici su cui occorre porre alcune importanti riflessioni che devono considerare anche la realtà clinica ed epidemiologica dei pazienti affetti da FC, oggi, in Italia. L'epidemiologia della malattia è radicalmente mutata, gestita in maniera regionale secondo modalità diversificate e spesso, forse per l'aspetto di adattamento ad una realtà già esistente, non sufficienti a colmare le richieste assistenziali dei pazienti che sembrano aumentare non solo da un punto di vista numerico, ma anche in termini di carico assistenziale. Pongo l'accento sul fatto che, spesso, se non ampiamente riconosciuti, discussi e gestiti (e con modalità comunicative preparate ed adeguate), temi di emergenza, urgenza e programmazione clinica, rischiano di sovrapporsi o, peggio, di uguagliarsi nella percezione del proprio stato di salute/malattia trasformandosi in vissuti di allarme, rabbia ed impotenza che conducono allo scontro al quale sottende, inesorabilmente, l'incertezza e il timore per la propria incolumità. La gestione fisica ed emotiva della malattia è già di per sé difficile e comporta la messa in atto di risorse psicologiche importanti: taluni eventi inattesi (quali, ad esempio, la “lista d'attesa”) possono “disturbare” e creare reazioni forti. Il riconoscimento e la comprensione, da parte degli operatori sanitari, di queste emozioni nel vissuto del paziente possono rappresentare, grazie ad un atteggiamento empatico e di ascolto attivo, una valida chiave di lettura e di gestione di tipo non difensivo.

L'adeguata e programmata risposta clinica dev'essere gestita in un corretto setting comunicativo, proprio in virtù degli aspetti emotivi legati alla paura che devono essere ben

presenti nella 'mente dell'operatore sanitario' quale variabile importante nel rapporto medico-paziente, poiché il rischio è di trasformare una necessità di programmazione sanitaria in una situazione di stallo caratterizzata da dinamiche aggressive e conflittuali, oltre che accuse di medical malpractice o escalation di risposte del tipo 'braccio di ferro', elementi certi di inquinamento dell'alleanza terapeutica. Il risultato finale di tutto ciò risulta essere, inesorabilmente, la solitudine del paziente, la solitudine dell'operatore e il fallimento dell'intervento di cura nell'esclusività dell'attuazione di accuse di colpevolezza e di mancanze. Ridefinire le aspettative, renderle congrue alla realtà, in un'ottica di qualità di cura e di comunicazione, rappresentano una valida alternativa al 'burn-out della relazione terapeutica'. Ridefinire aiuta il paziente e il confronto aiuta anche l'operatore. Tutto ciò può essere gestibile tramite interventi di tipo psico-educativi sia rispetto alla patologia sia rispetto alle richieste e ai timori. In quest'ottica, appunto, parte dell'alleanza terapeutica viene utilizzata per il riconoscimento e la condivisione delle reciproche difficoltà, siano esse emotive, contestuali o organizzative.

L'obiettivo da raggiungere è di tipo comunicativo: Pazienti, Associazioni e Centri di cura possono, proprio attraverso il dialogo, collaborare per favorire la migliore assistenza possibile. L'aspetto su cui porre rilievo è l'unione: la condivisione di obiettivi e la collaborazione per il loro raggiungimento possono rappresentare un 'punto di forza' e di confronto rispetto al Servizio Sanitario Nazionale che vede nelle Direzioni Generali degli Ospedali il proprio interlocutore con i pazienti. Credo risulti di fondamentale priorità investire tanto nell'assistenza che nel dialogo. Le persone devono poter beneficiare di un'assistenza garantita, preparata, esperta sia in ambito medico sia in quello del counselling psico-sociale.

Paola Tabarini, psicologo, Roma Bambino Gesù
(paola.tabarini@opbg.net)

Nell'analisi di questo caso vorrei evidenziare, inizialmente, i punti salienti dello scritto che penso siano importanti e necessari per mettere a fuoco il rapporto medico-paziente e le sue sfaccettature relazionali, emozionali e di comunicazione:

1. Il paziente dice: "avrei avuto bisogno di assistenza"
2. Il medico giudica la prova respiratoria molto bassa (FEV1 40%)
3. Il paziente è inserito in lista di attesa per il ricovero e flebo
4. "Ho atteso per circa 3 settimane" (il tempo del paziente non corrisponde, quasi mai, al tempo del medico e/o dell'organizzazione)
5. "IO ho telefonato"
6. "Mi è stato comunicato che PER ME non c'era posto"

L'organizzazione (e non direttamente il medico) risponde al paziente con la difesa classica (anche se veritiera): carenza di stanze, dott.ssa in maternità, etc., problemi che il paziente comprende ma che non possono rappresentare una giustificazione per la persona malata, per la quale il medico stesso ha previsto un ricovero per terapia con flebo, dopo una prova respiratoria giudicata molto bassa.

Andiamo nel dettaglio: il paziente è in gestione con un altro Centro: ciò fa pensare a difficoltà organizzative ma anche ad un problema di sfiducia del paziente nei confronti dei medici ed è per questo motivo, presumibilmente che lo stesso cambia Centro....

La relazione con M. ha dei problemi di fondo" – racconta il medico - che vengono attribuiti alla gestione della rabbia (rabbia per l' F.C., rabbia per l'attesa, etc.). La rabbia, come sappiamo, è l'emozione che può essere alla base di uno stato depressivo, di impotenza, e si manifesta, a livello comportamentale, con l'aggressività (la protesta verbale, non verbale..) che il medico sente su di sé e dalla quale, a sua volta, si può difendere attraverso la medicina difensiva.

Sarebbe necessario ed auspicabile, invece, che il medico potesse contenere l'aggressività del paziente non rimandandola al mittente; non colludere cioè con la rabbia, la stessa che l'operatore spesso prova nei confronti dell'organizzazione che non lo mette in condizione di lavorare bene, anzi spesso lo spinge a lavorare male. Se invece accogliamo la rabbia del paziente fungendo da cuscinetto, da ammortizzatore della stessa, questi sente di avere qualcuno (un contenitore) dove poterla depositare; in questo modo non gli ritorna addosso aumentando la sua potenza, come invece succede se si attua la medicina difensiva.

E poi, ci difendiamo da cosa? Forse dalla rabbia del paziente che sentiamo troppo forte da sopportare, forse dalla nostra contro l'organizzazione che spostiamo sul paziente? Forse da un rapporto troppo stretto, da una difficoltà di comunicazione diretta, dall'angoscia che il rapporto con la sofferenza ed il dolore ci provoca?

Sicuramente, nel momento in cui il medico ha proposto il ricovero pensava di poterlo realizzare; il problema non è aver sbagliato a proporlo, il problema è non aver comunicato prontamente al paziente il ritardo nell'attuarlo o il cambio di programma, potendo, in questo modo, fargli sentire di essere seguito, pensato, sostenuto nel momento critico anche senza la possibilità del ricovero; fargli sentire che il gruppo lo sostiene, cosa non accaduta in questo caso ("gioco di squadra sfilacciato").

Più profondamente, e sotto le righe, emerge un difetto nella comunicazione, nel rapporto inteso anche e soprattutto come acquisizione di fiducia che guida lo stesso: "... è l'esistenza ininterrotta di una madre di cui ci si può fidare che permette al bambino di non temere di essere abbandonato. Niente è più traumatico, per una persona, del non aver avuto la possibilità di sperimentare la continuità dell'amore materno" ("Avere fiducia" Michela Marzano 2012, p. 171).

Credo non siano i pazienti a dover comprendere i nostri problemi (... "M. non ha compreso il "sistema salute"), ma siamo noi a dover fungere da "depuratore" rispetto agli stressi (altrimenti anche questa è indirettamente "medicina difensiva"!), risolvendoli all'interno dell'organizzazione e, nello specifico, all'interno del gruppo curante che viene a rappresentare un sostegno per il singolo ed una risorsa per la gestione della sofferenza e del dolore che questo lavoro ci pone di fronte.

M., presumibilmente, esprime il suo disagio attraverso l'URP perché non si è sentito ascoltato dall'operatore, dal suo medico che si aspetta gli fornisca prontamente delle risposte, non deve essere lui a chiedere "di essere ascoltato dagli operatori per farsi spiegare le ragioni delle difficoltà contingenti", piuttosto sono gli operatori a doverlo chiamare per dargli spiegazioni.

"IO (maiuscolo) ho telefonato e mi è stato comunicato (impersonale) che PER ME non c'era posto", dopo che era stata giudicata la sua capacità respiratoria come molto bassa (FEV1 40%) ed era stato quindi messo in lista di ricovero per poi aspettare tre settimane. Il paziente pone l'accento sul fatto che LUI ha chiamato e per LUI non c'era posto, ricevendo la comunicazione in modo impersonale. E' il rapporto diretto e

di fiducia che permette al paziente di sentire di essere nella mente del curante. La comunicazione deve essere diretta, individualizzata e veritiera. Spesso è più importante per il paziente la presa in carico mentale da parte del medico, che la concretizzazione della stessa attraverso l'organizzazione; o meglio, la prima può sostenere e salvare il rapporto tamponando la seconda.

Continuando con la metafora del legame madre-bambino alla base del rapporto di fiducia: ".....è necessario che il bambino possa avere l'esperienza della "continuità" dell'affetto materno, quando la madre non è con lui, lei continua ad amarlo; le sue assenze non sono definitive e, dopo l'assenza, la madre ritorna dal figlio. Se l'amore materno è solido e duraturo, il bambino può appoggiarsi per sviluppare un sentimento di fiducia" (idem).

Infine è interessante, nel racconto proposto dal medico, come questi usi una terminologia emblematica che fa riferimento al vissuto dei suoi pazienti con Fibrosi Cistica: "dopo qualche giorno di "smarrimento", ho "ritrovato il fiato" per riagganciare M.". Se siamo noi stessi operatori a vivere tali sensazioni, in perfetta sintonia con i nostri pazienti ("smarrimento", "ritrovato il fiato"), possiamo comprendere anche i loro vissuti e le loro emozioni.

Per finire, se l'operatore pensa di voler allentare le difese e non far "montare una reazione difensiva", vuole dire che il riconoscimento della stessa gli permette di cambiare la strada nel rapporto con il paziente. Riconoscere, distinguere, analizzare sono passaggi che contemplano la riflessione e conseguentemente l'elaborazione, tutto al contrario, per fortuna, della medicina difensiva.

Elena Nave, Studente di PhD, Dip. Filosofia, Università di Torino

Elisabetta Bignamini, medico, Torino
(ebignamini@cittadellasalute.to.it)

Quanto accaduto a M. solleva considerazioni di diverso ordine riguardo gli elementi che influiscono sul rapporto dei pazienti con i loro Centri di riferimento: la comunicazione, l'allocatione di risorse limitate, la condotta che meglio realizza una buona pratica clinica e molti altri.

Se presupposti delle nostre considerazioni etiche sono un'accurata conoscenza dei fatti e un'adeguata chiarezza concettuale (W.K. Frankena, *Ethics*, N.J. Prentice Hall, Englewood Cliffs, 1973; *Etica. Un'introduzione alla filosofia morale*, Ed. di Comunità, Milano, 1981.), la narrazione, mancando dei dettagli, non ci consente valutazioni esaustive.

La scelta di ricoverare M, anche se si ipotizza "spinta" dal paziente stesso, nasce da un dato obiettivo nella visita: un FEV1 < 40%. Evidentemente, la situazione clinica di M è tale per cui, questo dato, indica la necessità di terapia aggressiva, da effettuare per via e.v. da iniziare nel minor tempo possibile. Il primo quesito a cui la narrazione non dà risposta quindi è: perché sono trascorse tre settimane senza che seguisse alcun intervento?

Per capire la scelta del ricovero bisognerebbe considerare a cosa serve, a quali ragioni risponde e in quali casi esso viene attivato, sia nell'interpretazione del medico sia nell'interpretazione di M., e bisognerebbe sapere se, nel territorio del Centro in oggetto, è disponibile un programma di terapia domiciliare.

La questione delle risorse limitate torna alla lettera c) della missiva di M. all'URP: è vero che il numero dei letti di ricovero è in rapporto diretto con la quantità di risorse umane e tecnologiche disponibili, ma la domanda di fondo è: dinnanzi alla maternità di una operatrice, non esisteva altra possibilità che rendere

indisponibili i letti per la patologia cronica? Non possiamo in 800 parole spingerci oltre su questo punto (per esempio, coinvolgimento della LIFC, utilizzo fondi Legge 548/93..). Serve in ogni caso riconoscere che il team di cura e il paziente dovrebbero cooperare in vista di un obiettivo comune; fare sì che entrambe le parti abbiano piena consapevolezza delle condizioni ambientali in cui la relazione è situata porta chiarezza nel rapporto.

Spiegare ai pazienti le mutevoli caratteristiche del contesto socio-sanitario, rendere partecipe il paziente delle difficoltà del Centro anche in termini di risorse, è un atto di onestà, da svolgere con delicatezza. Si auspica che quest'ultimo voglia interpretarlo come difficoltà comuni a lui e alla sua équipe curante, a cui tentare di rispondere insieme.

Ponendoci poi nella prospettiva del paziente vi sono altre considerazioni da mettere sul banco. Essere informato della necessità di ricovero implica, nella vita dei pazienti, una riorganizzazione dei tempi e degli impegni, in vista del prossimo temporaneo congedo dalla propria vita ordinaria. Sapere che, contrariamente a quanto era stato indicato dal medico, non ci sarebbe stato alcun ricovero, e averlo saputo, non per iniziativa di un operatore, ma a seguito della propria ricerca di un contatto, non arreca gaudio a nessuno. Ricevere poi prescrizioni farmaceutiche parziali o incomplete è un'esperienza che, sommata alla precedente, può ravvivare emozioni e pensieri che esprimono "fastidio".

Non meraviglia dunque che il paziente, invece di ricercare nel team di cura qualcuno a cui manifestare la propria insoddisfazione, qualcuno da cui essere ascoltato, si sia rivolto a un punto di riferimento pubblico per la segnalazione di disagi. Affinché qualcuno sia motivato a venirci a parlare delle proprie difficoltà o delle proprie delusioni serve creare le condizioni che rendono possibile l'ascolto. Dovremmo avere l'umiltà di riconoscere che il nostro comportamento è parte integrante delle reazioni che suscitiamo negli altri. Anche per questo dovremmo riservare riguardo agli immaginabili effetti della nostra condotta.

Dando al paziente la percezione di non contare, di essere dimenticato in attesa, quali effetti possiamo prevedibilmente attenderci? E poi: perché un'equipe che ha sbagliato dovrebbe reagire a un paziente, che si è lamentato per l'inefficienza dello staff che lo ha in cura, con la medicina difensiva? A voler essere rigorosi, infatti, il medico che ha informato il paziente di un suo prossimo ricovero, senza previamente verificare che tale iter fosse realizzabile, non ha, secondo l'espressione di RR. "sottovalutato un problema": ha commesso un errore. Dovremmo cercare di non cadere in quel limite morale che ci vede indulgenti verso gli errori nostri e dei nostri, e intransigenti nei confronti di quelli degli altri. E dovremmo tenere conto di come le nostre narrazioni di operatori siano limitate dalla nostra prospettiva di curanti, di quanto agiscano condizionamenti reciproci che rischiano di provocare l'effetto deleterio della reazione di gruppo avversa al "paziente fastidioso". Rispondere all'"aggressività" del paziente, verbale o non verbale che sia, con la chiusura nei ranghi della medicina difensiva è una sconfitta dal punto di vista professionale e una caduta in uno stato di minorità dal punto di vista etico.

Vincenzo Carnovale, medico, Napoli
(vincenzo.carnovale@unina.it)

La prima cosa che ho pensato, leggendo il commento del Dr. R. R., è che ci sia stato un problema di cattiva comunicazione e

di scarsa chiarezza tra i Medici dei due Centri ed il paziente. L'alleanza terapeutica si costruisce attraverso un rapporto di fiducia reciproca, che si alimenta nel corso del tempo, a patto che i rapporti siano chiari sin da subito. Ho la sensazione che il ragazzo si sia sentito un po' "abbandonato" e che questo abbia scatenato la sua reazione. L'amarazza del Medico, quando ha ricevuto la notizia dall'URP, è perfettamente comprensibile: è capitato anche a me di dover far "sedimentare" alcune situazioni che si sono create più per incomprensione che per altro. Nessun Centro FC può disporre di un numero infinito di stanze da dedicare all'assistenza dei pazienti. Il numero dei Medici, ma più in generale, degli operatori sanitari è molto spesso inadeguato. I Centri, in molti casi, sono impossibilitati ad organizzare l'assistenza come si vorrebbe: l'esempio della dottoressa che si è assentata per maternità e che costituiva quasi l'unico riferimento per i pazienti adulti è dirimente. Inoltre, un Centro FC non dovrebbe più considerarsi una Cattedrale nel deserto, piuttosto dovrebbe essere un "riferimento" non solo per i pazienti ma, anche e soprattutto, per gli operatori sanitari del "territorio": Medici di base, Pronto soccorsi, Ospedali periferici, Ambulatori e così via. E' diffusa, nei pazienti e nei loro familiari, la convinzione che la Fibrosi Cistica si possa curare solo presso il Centro FC e che altri operatori non siano in grado di farlo: "Il mio Medico non capisce niente", "Mi sono recato al PS dell'Ospedale tal dei tali ma non hanno capito il problema..." etc. etc. Spesso i pazienti hanno ragione! Almeno in parte, però, questa convinzione è stata alimentata anche da noi Medici FC. Per anni ci siamo considerati gli unici in grado di curare adeguatamente i pazienti. Dovremmo essere ancora noi, quindi, ad avvicinare, con ogni mezzo a nostra disposizione, i Medici del territorio al nostro Centro e coinvolgerli nell'assistenza dei pazienti. Non è pensabile che un Centro, sia pure il meglio attrezzato, possa soddisfare i bisogni di una popolazione di pazienti sparsa sul territorio di un'intera regione. Bisogna creare i presupposti per poter curare i pazienti anche in posti diversi dal Centro FC ed organizzare i ricoveri domiciliari per consentire l'assistenza a distanza, per esempio quando è necessario praticare anche solo un ciclo programmato di terapia antibiotica endovenosa. Queste necessità, in qualche modo, erano state anticipate da chi aveva scritto la legge 548, che aveva previsto la nascita dei Servizi di supporto, da affidare a Medici esperti nell'organizzare l'assistenza FC, al fine di poter accogliere e curare i pazienti di quella provincia.

Queste difficoltà, che riguardano il "sistema salute" in generale, sono lontane anni luce dai pensieri dei pazienti, che invece si aspettano di non trovare ostacoli alla soluzione dei loro problemi.

A noi Medici è affidato il difficile compito di cercare, di volta in volta, con ogni mezzo e senza scoraggiarci, le migliori soluzioni possibili per la salute dei nostri pazienti.

Patrizia Funghi, bioeticista, Siena
(patriziafunghi@yahoo.it)

Il caso di M. fa emergere e ci mostra un aspetto della personalità del nostro "narratore di storie/casi" al quale non siamo molto abituati e di cui sembra sorprendersi egli stesso: benvenuto tra noi comuni mortali carissimo dr. R.R.!

Consentiamoci un tuffo nel passato per attingere alle lucide parole di Cicerone ed iniziare così a fare un po' d'ordine in questo apparente sovrapporsi di emozioni, impulsi e ragione: «Oltre a questo, bisogna riflettere che la natura ci ha come

dotati di due caratteri: l'uno è comune a tutti, per ciò che tutti siamo partecipi della ragione, cioè di quella eccellenza onde noi superiamo le bestie: eccellenza da cui deriva ogni specie di onestà e di decoro, e da cui si desume il metodo che conduce alla scoperta del dovere; l'altro invece è quello che la natura ha assegnato in proprio alle singole persone... In verità a quei due caratteri, di cui ho parlato più sopra, se ne aggiunge un terzo, che ci è imposto dal caso o dalle circostanze; e ancora un quarto, che noi stessi ci assegniamo di nostro libero arbitrio.» (Cicerone, *De officiis*, I. Traduzione a cura di Dario Arfelli, in Cicerone. Opere politiche. Milano, Mondadori, 2007, pp. 414 ss.).

Nella storia narrataci vediamo in azione questi vari "caratteri" della personalità del curante e da ognuno di essi possiamo attingere la linfa vitale da convogliare, però, in un unico canale. E per far questo occorre organizzarci: sembra che la parola d'ordine di questa storia sia proprio "organizzazione", invocata sia da chi ha bisogno di cura ("avrei avuto bisogno di assistenza" dice M.), che dal curante stesso. L'etimologia di questo termine rimanda al significato di "strumento" (organon); diventa quindi fondamentale aver chiaro l'obiettivo da raggiungere attraverso di esso, per potervi indirizzare energie, pensieri ed anche le limitate risorse disponibili.

In ambito di cura dovrebbe essere sufficientemente evidente che l'obiettivo da centrare è quello di "offrire una risposta adeguata ai bisogni di salute del paziente". Far chiarezza sull'obiettivo, e soprattutto dividerlo in modo esplicito con tutti gli attori che ruotano intorno ad esso, è una tappa fondamentale del percorso che troppo spesso viene frettolosamente saltata, poiché si dà per scontato che tutti sappiano dove andare e soprattutto che vadano nella stessa direzione. Questo concetto è stato sottolineato anche nel comune contributo delle dottoresse Nave, Bignamini: "Serve in ogni caso riconoscere che il team di cura e il paziente dovrebbero cooperare in vista di un obiettivo comune; fare sì che entrambe le parti abbiano piena consapevolezza delle condizioni ambientali in cui la relazione è situata porta chiarezza nel rapporto".

Credo che, senza avere la pretesa di risolvere i complessi problemi organizzativi legati "anche" alla limitatezza delle risorse disponibili, ci dobbiamo lasciar interpellare dalla realtà su come poter riuscire a rispettare il principio di giustizia, che non esige che a tutti venga data la stessa cosa, ma che a ciascuno venga dato "il suo" ossia sia soddisfatto il suo "diritto". La riflessione comune a tutti gli attori del percorso di cura, compreso il paziente, deve essere centrata sul bisogno e su ciò che può rispondere ad esso in modo "adeguato" (il che non vuol dire necessariamente "atteso"). Questo, se ben ci pensiamo, è il cuore della medicina difensiva: la perdita di vista del reale bisogno su cui costruire un adeguato percorso di risposte.

Per individuare il bisogno del paziente è necessario sicuramente l'ascolto, ma non nella passività di un soggetto rispetto all'altro; il paziente non può essere lasciato solo in questa fase di individuazione del bisogno, in quanto anche in lui, come nel curante, la libertà decisionale si intreccia con i condizionamenti provenienti dalle emozioni, dagli impulsi, dal carattere, dalle circostanze e quindi può a volte essere faticoso armonizzare la capacità di intendere a quella di volere.

I contributi di Manuela e Valerio, anche in virtù di un loro "comune sentire", mi sembra che riescano a mettere adeguatamente a fuoco tutto questo.

Il dr. R.R. affermando: “Sicuramente farò una cosa, impedirò che monti una reazione “difensiva”, strisciante e di sostanziale immobilità degli operatori nei confronti di M. E’ complesso, difficile e “demanding” il nostro mestiere”, sembra aver messo a fuoco il cuore del problema: le risposte che scaturiscono da un atteggiamento difensivo, indotto da una pur comprensibile rabbia (come nel caso di M.), non solo non producono benessere e risposte adeguate ai reali “bisogni” di salute, ma causano danni che, a vari livelli, si riversano su tutti i soggetti del percorso di cura (anche quando apparentemente sembrano soddisfare le “attese” dei pazienti).

Bisogno ed attesa non sono sinonimi, ma è necessario che questi due mondi si mettano in relazione mediante una adeguata comunicazione con i curanti; questi, lungi dal dover essere acritici esecutori delle richieste dei pazienti, non possono neppure costruire un percorso assistenziale che onori le esigenze ragionieristiche aziendali, senza tentare di armonizzare gli autentici bisogni con i limiti. Come afferma l’infermiera Annese: “Dovremmo cercare di pianificare meglio i processi di cura...ci riusciremo...boh! Se si continua nell’ottica del risparmio diventa complicato”.

I limiti possono essere sia delle risorse che dell’organizzazione; occorre tener distinte queste due categorie, al fine di non precludersi possibili vie di soluzioni in contesti circoscritti e alla nostra portata, come il dr. R.R. sembra dirci manifestando la sua “intenzione di provare con “pazienza” a ridiscutere con la Direzione dell’Ospedale della terapia domiciliare”). Come anche afferma il dr. Carnovale: “A noi Medici è affidato il difficile compito di cercare, di volta in volta, con ogni mezzo e senza scoraggiarci, le migliori soluzioni possibili per la salute dei nostri pazienti”.

Questi concetti sono espressi anche dall’infermiera Bellamoli che sottolinea però che “l’efficacia della comunicazione e del coinvolgimento del paziente nella comprensione di questi meccanismi passa attraverso un lavoro di équipe ben rodato e consolidato”. Non è da sottovalutare neppure l’autocritica dell’infermiere Marchi: “Non dobbiamo neppure nasconderci che non in rare occasioni tali difficoltà di rapporto non sono dovute a chissà quale carenza strutturale-organizzativa: spesso nelle nostre équipe manca...l’équipe!...sono situazioni che viviamo quotidianamente e che spesso ci fanno sentire tutta l’urgenza di un gruppo di lavoro formato da professionisti che remano tutti nella stessa direzione”.

La fisioterapista Mamprin partendo da questa premessa: “Non sono state esaudite le sue aspettative e le sue necessità, anche se il medico, scontrandosi con dei limiti organizzativi reali, ha cercato di trovare una soluzione anche se quest’ultima, dall’altro canto, non corrispondeva a quella di cui M. aveva bisogno”, si pone il seguente interrogativo: “Come può una persona in reale difficoltà accettare di non avere quello di cui ha bisogno (cioè fare un ciclo terapeutico per non peggiorare ulteriormente il suo stato di salute) e che gli spetta di diritto perché la dottoressa del reparto è in maternità?”. Questo è un po’ un esempio di come possiamo porre i problemi e di conseguenza intravedere le soluzioni; l’uso del linguaggio non è mai neutrale e quindi se associo il termine bisogno a diritto, non posso che mettere a fuoco un dovere o, per contro, un’omissione, ma non posso dare per scontato che ogni bisogno, interesse o attesa, abbiano la forza del diritto.

Di fronte ad un problema si ricercano soluzioni possibili, a volte attraverso percorsi condivisi, a volte individualmente, in solitudine, provocando anche delle sofferenze, dei fraintendimenti, come nel caso della segnalazione all’URP da

parte di M..Tale “soluzione” si presta ad una molteplice lettura: essa può essere vissuta dagli operatori sanitari come una coltellata alle spalle oppure, secondo una lettura alternativa della fisioterapista Innocenti, come una alleata: “La segnalazione all’URP è sentita spesso dagli operatori come una “critica personale”, ma riflettendo più approfonditamente questa può essere vista come una nostra “alleata”: ci dà infatti l’opportunità di riflettere sulle reali necessità dei pazienti e porta spesso alla luce criticità dei nostri servizi che anche noi sentiamo come reali, ma che spesso non abbiamo la forza di affrontare”.

I contributi delle due psicologhe forniscono un’analisi complessa dell’accaduto e mettono a fuoco le problematiche comunicative sicuramente predominanti nel caso di M.. La psicologa Grande mette in guardia dal rischio “di trasformare una necessità di programmazione sanitaria in una situazione di stallo caratterizzata da dinamiche aggressive e conflittuali, oltre che accuse di medical malpractice o escalation di risposte del tipo ‘braccio di ferro’, elementi certi di inquinamento dell’alleanza terapeutica...Ridefinire le aspettative, renderle congrue alla realtà, in un’ottica di qualità di cura e di comunicazione, rappresentano una valida alternativa al ‘burn-out della relazione terapeutica’. Ri-definire aiuta il paziente e il confronto aiuta anche l’operatore. L’aspetto su cui porre rilievo è l’unione: la condivisione di obiettivi e la collaborazione per il loro raggiungimento...”.

Un’utile suggerimento pratico sulla gestione dell’aggressività, della rabbia sempre possibile nelle persone che si affidano, magari anche con fiducia, alle cure dei sanitari, si rintraccia anche nelle parole di Tabarini, secondo cui “Sarebbe necessario ed auspicabile, invece, che il medico potesse contenere l’aggressività del paziente non rimandandola al mittente; non colludere cioè con la rabbia, la stessa che l’operatore spesso prova nei confronti dell’organizzazione che non lo mette in condizione di lavorare bene, anzi spesso lo spinge a lavorare male. Se invece accogliamo la rabbia del paziente fungendo da cuscinetto, da ammortizzatore della stessa, questi sente di avere qualcuno (un contenitore) dove poterla depositare; in questo modo non gli ritorna addosso aumentando la sua potenza, come invece succede se si attua la medicina difensiva”.

Concludendo, senza sottovalutare i vari aspetti fin qui sottolineati, è indubbio che il caso di M. costringa il dr. R.R. e la sua équipe ad inseguire un modello di “buona medicina” in un contesto oggettivo di limiti, in cui la scelta “giusta” da individuare e ricercare non può essere semplicemente quella ottimale; il binario su cui immergersi è quello dell’uso ottimale di risorse limitate. Su questo fronte possono forse esserci di aiuto le riflessioni di Spinsanti pubblicate in un articolo interessante fin dal suo titolo “Il medico: servo di tre padroni?: “Delle proprie scelte il medico deve rendere conto, oltre che a se stesso - nel foro interno della coscienza - anche a tre altre istanze: la scienza, il paziente e la società. Sono questi i tre “padroni” da servire... Come si fa a “servire tre padroni” contemporaneamente? ...Dovremo forse cercare di dare diritto di cittadinanza al compromesso. La parola ha pessima fama: i moralisti lo aborriscono (qualificandolo abitualmente come “sporco”) e gli eticisti lo combattono, perché sospettano che indebolisca i principi. Eppure sembra l’unica via percorribile per chi in sanità deve imparare a vivere con soluzioni buone, anche se non ottimali.

... non possiamo far sì che tutti siano soddisfatti, ma possiamo evitare almeno che lo siano ingiustamente”. (http://www.ausl.mo.it/paps/approf/06/06_03/06_03_2.html)

Un mondo lontano da me: difficoltà comunicative con la famiglia di un bambino affetto da FC

A raccontare questa storia è la coordinatrice infermieristica di un centro per la fibrosi cistica, caratterizzato per un forte interesse alla relazione tra operatori, pazienti e familiari. Nonostante le iniziative specificamente dedicate all'accoglienza, accade talvolta che si incontrino difficoltà nell'attivare forme comunicative efficaci. In questi casi si possono instaurare profonde barriere tra gli operatori ed i loro interlocutori, rendendo difficili gli interventi di cura.

La narrazione che segue vuole rendere conto di tali difficoltà, mostrando come in questi casi la malattia stessa si trasformi in un fenomeno difficile da contenere. Anche il corpo "sfugge" (a volte letteralmente), se viene meno una relazione in grado di creare un terreno comune. In questo caso la narrazione può diventare uno strumento per mettere in evidenza i vuoti e le ambiguità e fungere da punto di partenza per la costruzione di significati condivisi.

LA STORIA

Il bimbo è arrivato qua in reparto che era piccolissimo, quando è stato ricoverato per la prima volta. All'epoca, però, io lo ricordo a malapena: era il momento della diagnosi e lui aveva pochi mesi.

Ormai sono passati quasi quattro anni da allora. Una cosa, comunque, mi è rimasta impressa in quel momento: la mamma gli truccava gli occhi con il kajal nero. Evidentemente in Medio Oriente i neonati si truccano, ma a me aveva molto colpito che questo bambino così piccolo avesse gli occhi truccati.

Poi per lungo tempo non l'avevo più visto.

La famiglia abita fuori città e venire qui è molto scomodo.

Sono tornati circa un anno fa, per un ricovero importante, e questa volta lo ricordo bene: era qui, in Camera I, di fronte al mio studio. E' rimasto da noi per quindici giorni e - se posso dirlo - sono stati quindici giorni "da incubo". A me sembrava un "animaletto selvatico": era come abbandonato a se stesso nella stanza; ogni tanto tentava la fuga nei corridoi, dove camminava a quattro zampe, senza comunicare con nessuno.

Con lui c'era la mamma, ma la donna sembrava assolutamente inesistente. Passava le sue giornate nel lettino del bambino e lei per prima non comunicava con nessuno. Non parlava l'italiano, ma secondo me riusciva a capire ciò che le dicevamo. A noi del reparto sembrava una situazione stranissima, soprattutto perchè lei ignorava completamente il bambino: di solito rimaneva in stanza a guardare la televisione, a mangiare o a dormire.

Intanto lui fuggiva dalla stanza, spesso svestito; a volte urlava e piangeva e mangiava per terra. Non ci era neanche chiaro se questo bimbo semplicemente non avesse iniziato a parlare o se non riuscisse a farlo. La mamma diceva così, che non parlava. Abbiamo fatto le prove audiometriche temendo che fosse sordo. Per fortuna risultò tutto perfettamente a posto, tranne il fatto che con lui non riuscivamo a comunicare in nessun modo. Ogni tanto ci chiedevamo come facesse all'asilo: come interagisse con gli altri bambini e con le maestre. Da noi era impossibile gestirlo. Ogni tanto trovavamo il pavimento ricoperto di biscotti spacciati per terra. Figurarsi le infezioni.... Come

potevamo fargli le terapie? Lui non voleva, piangeva e urlava. A volte scappava e ogni tanto faceva anche danno in reparto. Io le ho provate tutte: con i giochi, con il cibo... ma nulla. Ed il problema non era solo mio, ma dell'intera équipe: anche i volontari avevano avuto difficoltà a interagire. A volte le cose andavano anche peggio, perché capitava che la mamma dicesse di assentarsi per un caffè affidando il bambino ai volontari e poi spariva per due o tre ore a fare commissioni: è capitato più di una volta. Allora il bambino urlava in continuazione, la cercava, voleva scappare. I volontari non sapevano che fare: era asociale e quasi selvatico, per quanto facesse molta tenerezza.

Se c'era la mamma e lui esagerava, lei scendeva dal letto, lo prendeva per un orecchio, lo sollevava di peso e lo riportava in camera.

Naturalmente abbiamo chiamato la mediatrice culturale, ma anche a lei la situazione è sembrata molto strana, ha riferito di non aver mai affrontato un caso simile. C'è da aggiungere che neanche lei riusciva a comunicare facilmente con questa famiglia che parlava un dialetto specifico, quindi c'era da fare l'ennesima traduzione.

Un giorno abbiamo organizzato una riunione collegiale con gli tutti i professionisti e la mediatrice, per spiegare ancora una volta (come si era già fatto al momento della comunicazione della diagnosi) la cronicità della malattia e la necessità di seguire la terapia. All'incontro abbiamo convocato l'intera famiglia, composta, oltre che dalla mamma e dal papà, anche da due sorelle e un fratello tra i 19 e i 21 anni. Di primo acchito ci è sembrato che la mamma fosse la regina della casa, come se non facesse nulla all'interno del nucleo familiare. Il bimbo era seguito dalla sorella maggiore: è lei che si occupava di nutrirlo, cambiarlo e fargli fare le terapie, però lei frequentava ancora la scuola, quindi non era a sua completa disposizione.

Dopo quel ricovero, così difficile, il bambino è tornato solo per le visite ambulatoriali.

Io ho vissuto questa storia per un momento breve, ma di sicuro è stato molto intenso. Lui mi faceva tenerezza, ma nello stesso tempo era ingestibile. Dormiva nella stanza qui davanti: io ho trascorso quindici giorni insieme ad un bimbetto che mi urlava nelle orecchie, senza aver modo di comunicare con lui.

Ora è passato quasi un anno da allora. L'aspetto positivo è che, secondo quanto emerge dai controlli in Day Hospital, il bimbo sta discretamente bene: di solito questi pazienti sviluppano delle risorse proprie, chissà come. O forse dopo le ultime riunioni collegiali la famiglia sta mettendo in atto le terapie? Chissà...

“UNA SITUAZIONE STRANISSIMA”

La narrazione qui proposta connota, sin dall'inizio, il contatto con il bambino e la sua famiglia nei termini di un'estraneità: l'immagine del bambino truccato con il kajal nero ne fornisce una metafora significativa. Questa prima rappresentazione illustra – anche visivamente – una differenza nel modo di gestire e curare il corpo; differenza che suscita stupore, ma anche curiosità, in chi non è avvezzo alla pratica.

La presenza di una distanza pone di riflesso alcuni interrogativi su come anche familiari e bambino vivano l'esperienza dell'accesso in reparto. Come “vengono visti” i medici, gli infermieri, i volontari? Come vengono interpretate le comunicazioni con i professionisti e le indicazioni da loro fornite?

Questo dubbio fondamentale sull'incontro sottende tutto il testo. In particolare, le perplessità riguardano le modalità di relazione, di accudimento e di cura: tra la madre ed il bambino, tra loro ed i familiari, tra il bambino e gli operatori sanitari. Perché la madre “ignorava completamente” il bambino? Perché si comporta come la “regina della casa”? Perché l'assistenza è delegata quasi del tutto ai professionisti?

La questione non è meramente speculativa, poiché assume ben presto ricadute sulle pratiche di cura: “Come potevamo fargli le terapie?” si domanda la narratrice. A seguito degli episodi narrati vennero organizzate in reparto alcune riunioni d'équipe, ove specialisti, infermieri, mediatori culturali, antropologi e assistenti sociali interagirono insieme ai membri della famiglia. In quell'occasione, si procedette ad un'analisi di alcuni testi di letteratura socio-antropologica relativa ad esperienze di malattia e cura in Medio Oriente. Dalla disamina emerse che in quel contesto le madri sono investite quasi interamente della responsabilità nei confronti dell'integrità del gruppo familiare, della protezione dei bambini e della gestione dei figli adolescenti (Rabbani e Raja, 2000). D'altra parte, nel caso di situazioni gravi quali malattie e ricoveri, esse godono di un grande sostegno da parte degli altri familiari. Questi ultimi si accampano nei corridoi ospedalieri, si procurano i farmaci necessari e preparano il cibo (Cody, Mull, Mull, 2003). In questo caso sembra che la madre del paziente tenti di riproporre uno schema relazionale simile, investendo però i professionisti sanitari del ruolo che i familiari non possono svolgere in un contesto migratorio: le figlie studiano, il ragazzo ed il padre lavorano, il luogo d'abitazione è distante, gli altri parenti non sono in Italia.

Un altro studio, condotto intervistando pazienti con tubercolosi nel contesto di provenienza della famiglia (Ali et al., 2003), mostra come solo il 35% delle persone incontrate ritenesse prioritario il regime farmacologico. Fondamentale risultava piuttosto il supporto morale, finanziario e pratico fornito dalle reti familiari. Reti che, in contesto migratorio, tendono a venir meno.

Va infine sottolineato che la riservatezza in merito alle emozioni personali è considerata estremamente virtuosa: lo

studio di Qureshi sostiene che “Mantenere la segretezza sugli eventi sfortunati è ritenuto un segno di amore per gli altri membri familiari. Le persone che storicamente sopportano gli eventi difficili senza condividerli sono apprezzate per avere sabar [capacità di sopportazione], una virtù da coltivare [...]” (Qureshi, 2010).

Molto di quanto descritto aiutò ad interpretare alcuni atteggiamenti. Durante la riunione collegiale con tutta la famiglia, ad esempio, la signora si appoggiò molto al marito ed ai figli più grandi nel gestire il bambino. Questo sembrò effettivamente confermare come le cure dedicate al giovane ammalato fossero altamente condivise all'interno del nucleo familiare e come la mamma ricorresse dell'aiuto degli altri membri del gruppo. Il bambino, dal canto suo, cercava continuamente la signora, manifestando un forte legame con colei che risultava essere il suo primo punto di riferimento. Inoltre al concludersi della riunione, quando furono ribadite le condizioni di salute del figlio, la donna pianse - pur in tono silenzioso e somnesso. In questo caso la sua capacità di sopportazione, per quanto ancora controllata, sembrò cedere. La riservatezza, almeno per alcuni istanti, si infranse. In quel momento, sembrò manifesto il carico della totale responsabilità che ricadeva sulla figura materna.

Le narrazioni raccolte, di cui qui si è proposto uno scorcio (di fatto si raccolsero anche le narrazioni di altri operatori, nonché dei familiari), furono dunque fondamentali per mettere in luce alcuni aspetti che richiedevano chiarimenti. Tutto ciò stimolò diversi approfondimenti, che permisero di favorire la comprensione reciproca e la possibilità di attribuire all'esperienza di cura un significato maggiormente condiviso.

Ilaria Lesmo, antropologa, Torino

(ilalesmo@email.it)

Riferimenti bibliografici

- - Ali AA, Rabbani F, Siddiqui UN, Zaidi AH, Sophie A, Virani SJ, Younus NA, 2003, “Tuberculosis: do we know enough? A study of patients and their families in an out-patient hospital setting in Karachi, Pakistan”, *The International Journal of Tuberculosis and Lung Disease*, 7(11):1052-1058.
- - Cody SH, Mull JD, Mull DS, 2003, “Knowing Pneumonia: Mothers, Doctors, and Sick Children in Pakistan”, in Brown PJ, Inhorn MC (eds), *An anthropology of infectious disease: international health perspectives*, London: Routledge.
- - Qureshi K, 2010, “Sickness, dreams and moral selfhood among migrant Pakistani Muslims”, *Anthropology & Medicine*, 17 (3):277-288.
- - Rabbani F, Raja FF, 2000, “The Minds of Mothers: Maternal Mental Health in an Urban Squatter Settlement of Karachi”, *Journal of Pakistan Medical Association*, 2000, 50(9):306-312.



USO DEL MANNITOLE INALATORIO IN FIBROSI CISTICA: EVIDENZE SCIENTIFICHE E CONSIDERAZIONI – PARTE I

Migliorare l'idratazione del muco nelle vie respiratorie è uno dei più importanti obiettivi terapeutici nei pazienti con fibrosi cistica (FC). Il mannitolo è una molecola della famiglia degli alcoli zuccheri che ha la caratteristica di richiamare e trattenere acqua per il suo notevole effetto osmotico. Questo è il razionale che ha fatto pensare ad un suo utilizzo in FC come agente "mucolitico" che, somministrato per via inalatoria, ha la capacità di fluidificare le secrezioni mucoidi dense in modo tale da favorirne il drenaggio dall'albero respiratorio (1). La sua capacità di aumentare la clearance del muco tracheobronchiale è stata dimostrata in diverse condizioni quali bronchiectasie e asma (2), con differenti meccanismi d'azione proposti: riduzione della viscoelasticità e frammentazione del muco, aumento della frequenza di battito delle ciglia, ripristino del fluido periciliare, innesco del riflesso della tosse (3-5). Il mannitolo per inalazione sotto forma di polvere secca (Bronchitol®) con apposito strumento portatile un anno fa ha avuto l'approvazione dell'Agenzia Europea per i Medicinali (EMA) per la commercializzazione in Europa. Lo stesso prodotto invece non ha ancora ricevuto l'approvazione della Food and Drug Administration (FDA) americana, dato, questo, apparentemente contraddittorio. In questo numero della rivista ci proponiamo di fare una revisione della letteratura e di illustrare gli studi fino ad ora prodotti (parte I), mentre nel prossimo numero sarà condotta una valutazione critica con commento dei dati della letteratura (parte II).

Cinque studi hanno valutato l'uso del mannitolo nei pazienti FC (6-10). Jaques et al. (6) hanno per primi condotto, nel 2008, uno studio preliminare (di fase II, quindi su casistica limitata numericamente e di breve durata) di tipo crossover, randomizzato, placebo-controllato, in doppio cieco. Sono stati inclusi 39 pazienti di età > 8 anni clinicamente stabili, con FEV1 compreso tra 41% e 91%, sottoposti in maniera random a 2 settimane di trattamento con mannitolo 400 mg 2 volte/die o placebo, con periodo di washout di 2 settimane fra i 2 trattamenti. Gli autori hanno dimostrato preliminarmente un miglioramento significativo dei valori di FEV1 indotto dal mannitolo rispetto ai valori basali [+ 7.0% (95% CI, 3.3-10.7) per il mannitolo, + 0.3% (95% CI, - 3.4 - 4.0) per il placebo; p < 0.001]. Il farmaco è stato altresì ben tollerato.

Questi dati di efficacia e tollerabilità sono stati confermati dallo stesso gruppo in un successivo studio di fase II con analogo disegno (7).

Minasian et al. (8) hanno arruolato 38 bambini di 8-18 anni (l'unico degli studi condotto solo in età pediatrica), con FEV1 tra 40 e 70%, con un disegno di tipo crossover, in aperto, randomizzato. Dei pazienti arruolati sono stati esclusi coloro i quali avevano un "challenge positivo", cioè coloro che dopo

inalazione di mannitolo presentavano una deflessione del FEV1 $\geq 15\%$ rispetto al basale. Così facendo solo 28 pazienti sono stati arruolati per la fase successiva. Circa 1/3 dei pazienti trattati aveva broncocostrizione come effetto avverso (nonostante la premedicazione con salbutamolo, che poteva migliorarne la tollerabilità) e ciò precludeva il loro utilizzo del farmaco. I 28 pazienti con challenge negativo sono stati in maniera random sottoposti a 3 tipi di trattamento, ognuno della durata di 12 settimane consecutive, intervallati da 2 settimane di washout: mannitolo (400 mg 2 volte/die), rhDNase, mannitolo+rhDNase. Durante lo studio altri 8 pazienti sono stati esclusi, 6 dei quali per tosse: essa potrebbe essere considerata un altro comune effetto avverso del mannitolo, ma altri la considerano, viceversa, un effetto terapeutico e quindi benefico (1). È stata valutata la percentuale media di variazione del FEV1 per i 3 tipi di trattamento, con i seguenti risultati: col mannitolo aumento medio di 0.11 litri (6.7%), 95% CI 0.00-0.23, p=0.055), con l'rhDNase aumento medio di 0.12 litri (7.2%), 95% CI 0.01-0.22, p=0.03), mentre associando mannitolo e rhDNase l'aumento non è stato riscontrato (0.03 litri, 95% CI -0.12-0.18, p=0.67). Il motivo di ciò non è spiegabile, forse il risultato è stato inficiato dalla scarsa numerosità del campione che rappresenta il limite principale di tale studio (1).

I 2 importanti trial di fase III sul mannitolo inalatorio sono stati pubblicati nel 2011 e 2012 rispettivamente (9, 10), entrambi sponsorizzati dall'industria farmaceutica produttrice. Il primo (9) è un trial multicentrico di tipo randomizzato, doppio cieco, placebo-controllato, in cui sono stati arruolati 389 pazienti di età ≥ 6 anni con FEV1 di 30-90%. Sono stati esclusi 65 pazienti (17%) che hanno avuto broncocostrizione al test preliminare con mannitolo inalatorio sotto forma di polvere secca, i rimanenti sono stati inclusi e randomizzati. Lo studio è stato suddiviso in 2 fasi di 26 settimane ciascuna. Nella prima i pazienti sono stati randomizzati in 2 gruppi: trattati con mannitolo 400 mg 2 volte/die e controlli, a cui, per mantenere la cecità, è stata somministrata una dose subterapeutica di mannitolo (50 mg). Nella seconda fase, opzionale e in aperto, tutti i soggetti hanno ricevuto mannitolo inalatorio. Durante lo studio non era ammesso l'uso di salina ipertonica per aerosol, ma era permessa la terapia con rhDNase. Le variazioni del FEV1 % durante le 26 settimane di trattamento è stato l'endpoint primario considerato. Fra gli endpoint secondari sono stati valutati: la percentuale dei responders (variazione del FEV1 $\geq 5\%$), la variazione di altri parametri spirometrici, il numero delle riacutizzazioni infettive, la qualità di vita.

Un totale di 198 pazienti (61%) ha concluso le 26 settimane della prima fase dello studio. Di questi, 170 (52%) hanno concluso anche la seconda fase. Un significativo aumento del

FEV1 nei trattati rispetto ai controlli è stato riscontrato dopo 6 settimane di terapia e mantenuto nelle rimanenti settimane. Complessivamente l'efficacia del mannitolo rispetto al controllo durante tutte le 26 settimane di trattamento è stata statisticamente superiore ($p < 0.001$). La differenza assoluta tra i valori medi di FEV1 di trattati e controlli durante tutta la prima fase dello studio è stata di 85.03 ml (95% CI 53.5–116.6 mL; $p < 0.001$), senza differenze nei 2 sottogruppi rhDNase e non-rhDNase, quindi nel gruppo rhDNase l'efficacia del mannitolo si è sommata a quella di quest'ultimo, a differenza di quanto dimostrato nello studio di Minasian et al. (8). Dopo 26 settimane nel gruppo trattati l'aumento dei valori di FEV1 rispetto al basale è stato di 118.9 mL (6.5%), con una differenza rispetto ai controlli statisticamente significativa (+92.9 mL, $p < 0.001$). Nei trattati si è registrata anche una maggiore e significativa percentuale di responders e un maggiore aumento di altri parametri spirometrici, FVC soprattutto. Nella seconda fase dello studio, con somministrazione di mannitolo alla dose di 400 mg x 2 anche nei controlli, questi ultimi hanno avuto risultati sulla funzionalità respiratoria sovrapponibili a quelli ottenuti nel gruppo trattati, e questi ultimi, a loro volta, hanno mantenuto anche nelle successive 26 settimane i risultati ottenuti nella prima fase dello studio. L'efficacia complessiva del mannitolo sulle riacutizzazioni respiratorie è risultata discreta: c'è stata una riduzione del 35.4% nell'incidenza di riacutizzazioni ($p = 0.045$) ma non sono state dimostrate significative differenze tra i due gruppi in merito alla frequenza delle riacutizzazioni respiratorie. I trattati hanno mostrato un trend verso migliori parametri di qualità di vita. Non sono state dimostrate differenze tra i due gruppi in merito a effetti collaterali ematologici e sulla funzionalità epatica e renale. Effetti collaterali indesiderati a carico dell'apparato respiratorio (emottisi, tosse irritativa, faringodinia) sono risultati più frequenti nel gruppo trattati. L'analisi è stata condotta secondo intention to treat e l'aderenza allo studio è stata buona sia nei trattati che nei controlli (89% e 91%). Nella discussione gli autori affermano che il mannitolo ha dimostrato una buona efficacia, simile a quella dell'rhDNase, e una accettabile tollerabilità e che questa terapia può avere un impatto positivo sull'evoluzione della malattia polmonare nei pazienti FC.

Il secondo trial sul mannitolo (10) è di tipo multicentrico, randomizzato, in doppio cieco, controllato. Il disegno dello studio è molto simile a quello del primo trial: durata di 26 settimane, i trattati sottoposti a inalazione di 400 mg 2 volte/die di mannitolo, i controlli sottoposti ad inalazione di dose subterapeutica (50 mg) di mannitolo in modo da mantenere la cecità. In una seconda fase dello studio tutti i partecipanti sono stati sottoposti in aperto a terapia con mannitolo per altre 26 settimane. Sono stati arruolati 342 pazienti di età ≥ 6 anni con FEV1 tra 40% e 89%, di questi sono stati inclusi nello studio 318 pazienti con test di tolleranza al mannitolo negativo (93%, quindi una percentuale più bassa di pazienti ha sviluppato broncospasmo dopo inalazione di mannitolo rispetto agli studi precedenti). È stato consentito l'uso di tutte le terapie eccetto la salina ipertonica. L'aderenza allo studio è stata buona anche in tal caso: 85% e 88% nei trattati e controlli. L'endpoint primario è stata sempre la differenza tra i 2 gruppi relativa al valore medio assoluto di FEV1 durante l'intero periodo di studio: l'incremento medio nei trattati rispetto ai controlli è stato superiore anche se la piena significatività statistica non è

stata raggiunta (106.5 ml vs 52.4 ml; $P = 0.059$). La variazione relativa rispetto al basale del FEV1 nei trattati è stata significativamente maggiore (+8.22% vs +4.47%, differenza fra i gruppi del 3.75%, $P = 0.029$). Dopo 26 settimane nei trattati è stata riscontrata una differenza di FEV1 rispetto ai controlli (endpoint secondario) statisticamente significativa (+2.42%, $P = 0.024$). Nelle 26 settimane di trattamento nel gruppo mannitolo si è verificato un numero inferiore di riacutizzazioni respiratorie, ma la significatività statistica non è stata raggiunta (hazard ratio 0.74; 95% CI, 0.42–1.32; $P = 0.31$). L'incidenza degli eventi avversi osservati (i principali sono stati cefalea ed emottisi) è risultata simile nei 2 gruppi (15%), fatta eccezione per la tosse, più frequente nei trattati; nessun caso di broncospasmo riportato. Nessuna differenza fra i gruppi relativa al quadro microbiologico è stata evidenziata. Nelle successive 26 settimane di studio in aperto i valori di FEV1 raggiunti sono stati mantenuti nel gruppo trattati e sono migliorati nel gruppo controllo in maniera simile a quanto successo nei trattati durante la prima fase dello studio. Gli autori concludono ribadendo la tollerabilità e l'impatto positivo sulla funzionalità respiratoria del mannitolo, senza che ci sia un aumento del carico di cure grazie alla rapida modalità di somministrazione. Gli effetti del mannitolo, manifestandosi in soggetti che avevano continuato a praticare altre cure, sono aggiuntivi all'efficacia di queste ultime, e questo ne aumenterebbe la rilevanza clinica. Gli autori giustificano il mancato raggiungimento della significatività statistica sull'endpoint primario in diversi modi: FEV1 basale valutato su un'unica misurazione e non sulla media di più valutazioni in giorni diversi, dose minima di mannitolo somministrata ai controlli e che può aver avuto minimi benefici sulla loro funzionalità respiratoria. Gli autori giustificano la mancanza di significatività statistica sulla differenza numerica delle riacutizzazioni respiratorie col fatto che la potenza dello studio non è stata "tarata" per poter rilevare tali differenze in un periodo limitato di tempo e in pazienti che hanno proseguito altre terapie preventive.

Uno studio successivo (11) ha messo insieme i risultati di entrambi i trial in una meta-analisi: sia la variazione media assoluta (ml) del FEV1 sia la variazione relativa della % del predetto rispetto al basale sono state significativamente superiori nei trattati con mannitolo 400 mg 2 volte/die rispetto ai controlli (rispettivamente +73.42 ml e +3.56%, in entrambi i casi $P < 0.001$), indipendentemente dall'uso o meno di rhDNase. Facendo un'analisi per sottogruppi è stato visto che i miglioramenti più significativi sono stati registrati negli adulti rispetto a bambini (6–11 anni) e adolescenti (12–17 anni). L'incidenza delle riacutizzazioni respiratorie è stata ridotta nei trattati del 29% e nel calcolo statistico cumulativo dei 2 studi è venuta fuori una differenza significativa ($p = 0.039$). Comunque la potenza dello studio non è stata calcolata per poter trarre delle conclusioni definitive su parametri relativi alle riacutizzazioni respiratorie. Una simile incidenza di eventi avversi è stata osservata nei 2 gruppi, i più frequenti sono stati aggravamento delle condizioni cliniche, cefalea, tosse. La percentuale di pazienti che ha dovuto abbandonare gli studi per eventi avversi è stata 11% e 6% in trattati e controlli.

G.Vieni

U.O. di Pediatria, Ospedale "S. Maria delle Croci", Ravenna
(giuseppevien@libero.it)

Riferimenti Bibliografici

1. Winckworth LC, Holme H. Inhaled mannitol improves lung function in patients with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2012; 97:1003–1006
2. Wills P, Greenstone M. Inhaled hyperosmolar agents for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2006; 19:CD002996
3. Wills PJ. Inhaled mannitol in cystic fibrosis. *Expert Opin Investig Drugs* 2007; 16:1121–6
4. Daviskas E, Anderson SD, Jaques A, et al. Inhaled mannitol improves the hydration and surface properties of sputum in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2010; 137:861–8
5. Daviskas E, Anderson SD. Hyperosmolar agents and clearance of mucus in the diseased airway. *J Aerosol Med* 2006; 19:100–9
6. Jaques A, Daviskas E, Turton JA, et al. Inhaled mannitol improves lung function in cystic fibrosis. *Chest* 2008; 133:1388–96
7. Teper A, Jaques A, Charlton B. Inhaled mannitol in patients with cystic fibrosis: a randomised openlabel dose response trial. *J Cyst Fibros* 2011; 10:1–8
8. Minasian C, Wallis C, Metcalfe C, et al. Comparison of inhaled mannitol, daily rhDNase and a combination of both in children with cystic fibrosis: a randomised trial. *Thorax* 2010; 65:51–6
9. Bilton D, Robinson P, Cooper P, et al. Inhaled dry powder mannitol in cystic fibrosis: an efficacy and safety study. *Eur Respir J* 2011; 38:1071–80
10. Aitken ML, Bellon G, De Boeck K, et al. Long-term inhaled dry powder mannitol in cystic fibrosis: an international randomized study. *Am J Respir Crit Care Med* 2012; 185:645–52
11. Bilton D, Bellon G, Charlton B, et al. Pooled analysis of two large randomised phase III inhaled mannitol studies in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2012; 11:206-8

a cura di: D. Salvatore



In questa occasione vi segnaliamo dei siti di informazione a forte componente educativa, in particolare sul ruolo di CFTR, delle sue mutazioni, delle possibili terapie mirate in base alle mutazioni portate dal paziente.

<http://www.cftrscience.com>

www.cftrscience.com è un sito, sponsorizzato dalla Vertex Pharmaceuticals, molto ricco di immagini accattivanti e di materiale a scopo didattico. L'informazione ci sembra adeguata dal punto di vista scientifico e c'è molto materiale disponibile per il download, utilizzabile in eventuali presentazioni.



<http://www.cftr.info>

CFTR
.INFO

Helping healthcare professionals understand the role of genetic changes in CF

Home | About CF | Patient's Questions | CFTR Resource Centre

This e-learning portal is intended for healthcare professionals who wish to learn more about how CFTR mutations and CFTR modulators can impact disease prognosis and the management of CF.

About CF **Answering patient questions** **Resource centre**

Cystic fibrosis (CF) is one of the most common life-threatening genetic disorders worldwide. At the very center of this debilitating disease is a defect in the Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator, or CFTR – a membrane protein that plays an important role in ion exchange and water balance throughout the body. CFTR modulators were recently developed to target and overcome errors in CFTR and in doing so, represent the first disease-modifying treatment for CF.


© Copyright 2013 Facilitate Ltd. About This Website | Sitemap | Accessibility | Terms of use | Privacy & Cookies

www.cftr.info è un altro sito, anch'esso sponsorizzato da Vertex, che si presenta come una risorsa educativa per aiutare gli operatori sanitari a comprendere il ruolo di CFTR nella normale fisiologia umana così come nella fibrosi cistica, a conoscere il meccanismo d'azione e il potenziale impatto clinico di farmaci che hanno CFTR come bersaglio ed a comunicare ai pazienti affetti da FC e alle loro famiglie tali implicazioni. E' realizzato da un comitato editoriale europeo di tutto rispetto.



<http://www.cftrsplicing.com>

CFTR splicing mutations Upload Home Contact Us



How much CFTR function do we need?

Will doubling the open probability with "potentiators" be enough?

The 2789+5G->A Tipping Point

Welcome

Username:

Password:

Remember me

[\[Signup \]](#)

[\[Forgot password? \]](#)

[\[Resend Activation Email \]](#)

Main pages

[How much CFTR function do we need? the 2789+5G->A tipping point](#)

[PTCs in Splicing and more\(updated\)](#)

[Ivarafter and CFTR splice site mutations](#)


[Can we potentiate aberrant isoforms?](#)

Date / Time

Tuesday, 23 April 2013 22:25

168 Visitors

22 Apr 2013 | 23 Apr 2013



Click / Map

www.cftrsplicing.com è infine un sito non sponsorizzato di cui però non è possibile identificare gli autori. Tende a focalizzare il problema delle mutazioni CFTR secondarie ad alterazioni dello "splicing" e raccoglie testi e figure dalla letteratura pubblicata sull'argomento che può essere comunque utile.



LA CORRISPONDENZA TRA ANIMATO ED INANIMATO

I.

«La poesia è come la pittura, che a volte apprezzi da vicino

e altre da lontano.

Un quadro ama la penombra, quell'altro, che non teme l'occhio sottile del critico,

vuole essere guardato in piena luce;

uno piace solo una volta, l'altro piace e piacerà sempre.»

A livello estetico, si è parlato a lungo di arti sorelle, ovvero del rapporto tra le varie arti, in particolare della corrispondenza tra poesia e pittura. E questo a datare dall'*Ars Poetica* di Orazio che ha suggestionato l'immaginario occidentale secondo la formula *ut pictura poesis*. Un altro macigno che ha pesato da che il mondo è il mondo è un detto di Simonide di Ceo riferito da Plutarco nel *De Gloria Atheniensium*, 3, 346f-347a, che «la pittura è una poesia muta e la poesia, una pittura parlante». Questa affinità può essere anche una trasformazione di un genere d'arte nell'altro, ed una corrispondenza di sensi che Mario Praz ha descritto approfonditamente nel suo *Mnemosine*. Parallelo tra la letteratura e le arti visive (*Abscondita*, Milano, 2012).

La relazione reciproca e la transizione da pittura a poesia o da poesia a pittura può avvenire in maniera impercettibile, da non avvertire quasi il trapasso e «può venir ampiamente illustrata per qualunque delle letterature occidentali». Eppure «il fatto che un

poeta avesse in mente un certo pittore mentre componeva la sua poesia, non implica di necessità una somiglianza di poetica e di stile», avverte Praz. Per i casi di due poeti inglesi pre-romantici, o per meglio dire sospesi tra illuminismo e romanticismo, James Thomson (1700-48) e William Collins (1721-59), invero la somiglianza può essere meglio circostanziata. Nel caso di Thomson, la sua descrizione dell'*Aurora* (in "Summer" dal poema *The Seasons*), col sole sul cocchio aurato attorno a cui danzano le Ore dalle rosee dita, è chiaramente ispirata dall'*Allegoria dell'Aurora* di Guido Reni (1613):

*«... mentre, intorno al tuo raggianti cocchio,
in alto scorte, le Stagioni conducono, in una vivace danza
armoniosamente intrecciate, le ore dalle rosee dita,
gli zefiri che liberamente ondeggiano, le tempestive piogge,
le rugiade dal piè leggero e del colore dell'etere,
e, ammorbidite in delizia, le tempeste»*

Le personificazioni di Thomson, intorno alle quali si organizza e s'intona la natura, risentono ancora di un «frasario di tipo virgiliano» e di convenzioni retoriche del Settecento, per cui il poeta è tuttora ancorato a ideali eroici piuttosto che a elementi del paesaggio naturale. Anche se la poesia di Collins, l'*Ode alla Sera* si può avvicinare ad un pittore contemporaneo di Reni, ovvero al Guercino, ed in particolare alla sua *Aurora* del 1621-1623, la sua sensibilità ormai melanconica e romantica a tutti gli effetti è del tutto



diversa da quella del Thomson, sebbene ne fosse un suo ammiratore:

*«Perché quando la stella della Sera levandosi mostra
Il suo pallido cerchietto, alla sua ammonitrice lampada
Le fragranti Ore, e gli Elfi
Che di giorno dormono nei fiori*

*E molte ninfe che si cingon le tempie d'erbe palustri,
e diffondono la rinfrescante guazza, e più amabili
ancora,
i soavi piaceri pensosi
preparano il tuo ombroso cocchio»*

2.

Il motto così fortunato dell'*ut pictura poesis* ha informato tutto il discorso seguente sulla teoria sull'arte, l'estetica, fin dal Rinascimento, nel quale periodo vi è «una generale accettazione dell'equivalenza tra arti visive e letteratura» anche se non manca «un filone di 'voci' che pone in luce il problema della distinzione tra le due forme» (S. S. Scatizzi, *Ut pictura poesis*. La descrizione di opere d'arte fra Rinascimento e Neoclassicismo: Il problema della resa del tempo e del moto, "Camenae" n.10, Paris, février 2012, p. 1). Un livello superiore di corrispondenza può essere individuato tra l'inanimato (in questo caso la pittura e la scultura) e l'animato (ovvero lo stesso moto raffigurato nella pittura o la scultura), che dal Cinquecento italiano fino al Settecento europeo, avverte la Scatizzi, «si trova integrata ad altri temi e legata a discussioni più ampie che interessano il fare dell'arte

e il giudizio dell'arte». Proprio il problema relativo alla resa del tempo-moto nell'arte e nella letteratura ha il suo compimento moderno nell'opera di Lessing del *Lacoonte*, ovvero sui limiti della pittura e della poesia del 1776, «nel quale il filosofo tedesco [...] giunge alla netta distinzione fra 'arti del tempo' (che sviluppano la narrazione diacronicamente mediante azioni successive) e 'arti dello spazio' (che offrono sincronicamente forme e corpi)» (Scatizzi, op. cit., p. 2; cfr. G. E. Lessing, *Opere filosofiche*, UTET, Torino, 2008, p. 225). Le 'arti del tempo' sono rappresentate dalla poesia, le arti dello spazio' dalla pittura. Tale differenza viene già evidenziata da Leonardo da Vinci quando scrive nel *Trattato della pittura* (a cura di E. Camesasca, Neri Pozza, Vicenza, I, 18. *Differenza infra poesia e pittura*, pp. 16-17):

«Or vedi che differenza è dall'udir raccontare una cosa che dia piacere all'occhio con lunghezza di tempo, o vederla con quella prestezza che si vedono le cose naturali. Ed ancorché le cose de' poeti sieno con lungo intervallo di tempo lette, spesse sono le volte che le non sono intese [...] ma l'opera del pittore immediate è compresa da' suoi riguardatori.»

In molti luoghi della sua opera Leonardo parla della precedenza del valore della pittura sulla poesia, in quanto mentre la poesia divide temporalmente la descrizione delle parti che compongono un copro, «l'immagine del pittore le restituisce 'in un tempo' come si presentano in natura» (Scatizzi, op. cit., p. 7). Il Lessing, da canto suo, partendo dall'analisi del gruppo marmoreo del *Lacoonte*, opera di scultori di Rodi del I secolo a.C. e ritrovato nel 1506 a Roma presso la *Domus Aurea* di Nerone, ed elevato a simbolo della



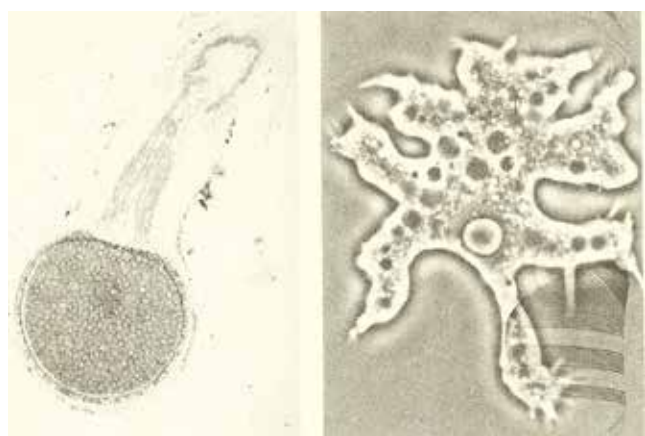
rinascita dell'arte dal Rinascimento fino al Winckelmann, darà predominanza alla scrittura poetica, «poiché alle arti figurative sono precluse tempo e movimento, il loro ambito dovrà limitarsi alla rappresentazione dei corpi nella loro bellezza ideale, mentre la poesia epica e drammatica, ma in generale la letteratura tutta, possono disporre di campi d'espressione assai più vasti, che possono arrivare a comprendere anche il brutto e il disgustoso». Ne consegue che nelle arti figurative è vietata «la rappresentazione dei sentimenti altamente dolorosi che possono stravolgere la fisionomia» (Scatizzi, op. cit., p. 15 e p. 19; cfr. G. E. Lessing, op. cit., pp. 141-174). Questa lezione verrà trasposta da Antonio Canova nelle sue opere, il quale sull'esempio del pittore antico Timante nel suo *Il Sacrificio di Ifigenia*, «vela o copre spesso i volti delle figure femminili, che dovrebbero esprimere il massimo, l'acme del pathos e della sofferenza» (Scatizzi, op. cit., p. 19). Però, per finire il discorso sul movimento dei corpi, forse proprio con Canova il processo di rendere plastico nel tempo una statua immobile raggiunge il suo apogeo. A proposito di Ebe, dea dell'eterna giovinezza e compagna degli déi, che inaugura il genere della statua in volo, la contessa Isabella Teotochi Albrizzi, animatrice di un famoso salotto letterario a Venezia, scrive: «sta nell'atto del partire: eccola già si muove e t'accresce, col timore che ti desta di perderla, il piacere che provi nell'ammirarla» (*Opere di scultura e di plastica di Antonio Canova*, Molini e Landi, Firenze, 1809, p. XXVII). Per l'erudita divulgatrice «la meraviglia di questa esecuzione di Canova sta nell'aver saputo imprimere al marmo la morbidezza delle carni e nell'aver usato la veste per rendere percepibile la velocità del moto».



3.

Infine si può arrivare alla corrispondenza tra animato (bios, mondo biologico) e inanimato (arte in genere). L'uomo è andato oltre la sua "naturale" possessione del mondo e della natura in cui vive. Come scrive Peter Zeller: «Troppo intento a utilizzare, smembrare, sezionare la "macchina", la res extensa cartesiana, ha distrutto prima di conoscere, posseduto senza amare». E allora bisogna essere capaci di «ri-pensare il mondo, ma più ancora di ri-pensarci nel mondo e come mondo; di sentirci (prima ancora che di pensarci) nell'unità strutturale del vivente dove il fisico, il biologico, il mentale sono nella loro originaria continuità e connessione. Come un vedere, per la prima volta, ciò che la concettualizzazione e l'abitudine hanno reso invisibile e banale, un attingere a dimensioni prelogiche dell'esperienza» (*Le ragioni del vivente in La Madre, il Gioco, la Terra*, a cura di L. Marchetti e P. Zeller, Gius. Laterza & Figli, Bari, 1992, pp. 4-5). Già l'appropriazione del visibile era cominciato nel Medioevo. Mario Praz scrive: «Tale stile [il gotico] nacque dalla risoluzione di un problema tecnico circa la costruzione della volta, e si sviluppò via via che gli altri membri della fabbrica erano messi d'accordo con il nuovo principio costruttivo articolandosi in costoloni, contrafforti, guglie, fino a quel trionfale coronamento [...] che fu la fase finale di gotico lanceolato con la sua moltiplicazione di simmetrici ricami, sicché nessun altro stile come questo assomiglia al processo naturale che presiede alla vita degli insetti e alla formazione dei cristalli» (Mnemosine, cit., pp. 64-65).

Ma è anche in questo contesto che possiamo ri-pensare a ciò che hanno prodotto gli artisti del Novecento con la loro arte astratta: ovvero la riproduzione del biologico invisibile. Per Giorgio Celli, che confuta la posizione di Dora Vallier sull'arte astratta, ovvero che l'oggetto della pittura, il mondo, sarebbe del tutto scomparso o rimosso, tale oggetto «non è un reale trasposto, come per i cubisti, ma un reale amplificato, e trasfigurato con maggiore o minore investimento onirico. Insomma, se il cubista è stato un anatomista, e ha dissezionato il cadavere, il pittore astratto si è dato a una sorta di anatomia microscopica, e ha puntato a una percezione al di là dell'occhio fisiologico» (G. Celli, *Il bricolage dell'invisibile*, in *La Madre, il Gioco, la Terra*, op. cit. pp. 125-126). Mentre Goethe nel suo *Wilhelm Meister* scrive che chi guarda attraverso una lente vede di più di chi si affida all'occhio, ma perde quel rapporto naturale con il mondo che il nostro congegno fisiologico ci assicura, la pittura astratta del Novecento si annette il reale portandola nei suoi quadri, ma lo fa con una finalità precisa. Paul Klee non «faceva mistero delle sue escursioni iperottiche [...] Anche se l'artista si occupa di microscopia, di storia naturale, di paleontologia, lo fa non per essere conforme alla natura, piccola che sia, ma per andare alla ricerca di nuova libertà». Richard Verdi, in *Klee and Nature*, suggerisce che l'opera di Klee dal titolo *Strano vegetale* del 1929 «deriva da un'operazione di ingegneria eidetica [...] e cioè dalla fusione e ricombinazione di due reperti microscopici: un'ameba del suolo (Hartmanella) e una sezione longitudinale dello sporofito di *Pellia epiphylla*» (G. Celli, op. cit., pp. 127-128). Si confrontino il dipinto di Klee con le immagini dell'ameba (in basso a sinistra) e dello sporofito (in basso a destra).



entrare «a far parte di un mondo immaginario, che sfuma nei sogni» (G. Celli, op. cit., p. 144). Perché questa trasformazione dell'arte verso l'infinitamente piccolo o grande? Dopo che, nella seconda metà del XIX secolo, la teoria di Darwin non resta un argomento di dibattito solo tra scienziati, ecco che le immagini della scienza entrano a far parte della percezione collettiva: quelle dei telescopi – i crateri e i mari della luna – e quelle del microscopio – i radiolari rinvenuti dall'oceano dalla nave Challenger durante una celebre missione oceanografica (1873-76). Sono infatti proprio queste creature microscopiche che vengono fatte circolare nell'opera *Hidden Beauties of Nature* di Richard Kerr del 1895 e poi nel monumentale *Kunstformen der Natur* di Ernst Haeckel, pubblicato a partire dal 1899 in dieci parti e nell'edizione in due volumi nel 1904 (si veda il mio articolo *L'evoluzione degli organismi viventi nelle immagini della scienza*, in *Orizzonti FC* vol. 5, n. 2, 2009). È solo allora che gli artisti si accorgono dell'invisibile e cominciano a colonizzare le nuove Americhe della percezione "iper", come preconizzato dallo stesso Haeckel nell'Introduzione a *Kunstformen*. Anche la nascita della fotografia ha dato un non minore impulso allo sviluppo di un occhio tecnologico e che comunque procurava agli artisti la necessità di andare oltre il normale mezzo fisiologico della visione. Nella seconda metà dell'Ottocento, insieme alla nascita della pittura impressionista, si vide lo sviluppo della macchina portatile e dell'istantanea. Si può dire che «lo sviluppo della fotografia avrebbe spinto necessariamente gli artisti ancora oltre la strada dell'esplorazione e dell'esperimento. Non era più necessario che la pittura adempisse alla stessa funzione che un ritrovato meccanico poteva svolgere meglio e a minor costo. [...] Nell'Ottocento la fotografia stava per assorbire la funzione della pittura. [...] Così gli artisti furono costretti a poco a poco a esplorare ambiti inaccessibili alla fotografia» (E. H. Gombrich, *Storia dell'arte*, Leonardo Arte, Milano, 2000, pp. 523-525).

4.

In questo articolo si è parlato di corrispondenze – forse anche incredibilmente casuali, ma è difficile crederci fino in fondo – tra poesia e arti figurative; tra le arti quali la pittura e la scultura – essenzialmente statiche – ed il movimento; tra l'inanimato – ancora la pittura – e l'animato, ossia il bios. Viene da pensare che tutto nel mondo non sia separato e che alla base ci sia una continuità nella bellezza, al di là delle singole manifestazioni. Oppure, come scrive il poeta irlandese William Butler Yeats, riferendosi agli alchimisti, tutto si trasforma, non essendo lontano dalla teoria einsteiniana del nulla si crea e nulla si distrugge, ma tutto si trasforma: «il piombo in oro, la stanchezza in estasi, i corpi in anime, la tenebra in Dio; e di fronte alla loro opera perfetta [...] invocai a gran voce [...] la nascita di quella raffinata bellezza spirituale che sola potrebbe sollevare e rapire anime gravate da tanti sogni» (*La Rosa Alchemica*, in *La rosa segreta*, a cura di R. Copioli, Ugo Guanda Editore, Parma, 1995, p. 129). Le trasmutazioni – sia naturali sia culturali – portano tutte alla vita ed alla morte, all'animato e all'inanimato, due aspetti complementari della bellezza.

Massimo Conese

Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche, Università degli Studi di Foggia
(m.conese@unifg.it)

Klee, raccoglitore di ali di farfalle, conchiglie, pietre colorate, radici contorte, muschi e altri vegetali, scrive nel suo saggio del 1920 *La confessione creatrice*: «Una volta si rappresentavano cose che si potevano osservare sulla terra, che si vedevano volentieri. Ora si manifesta la realtà delle cose visibili e con questo si esprime il fatto che ciò che è visibile, in rapporto all'universo, è solo un esempio isolato e che altre verità sono latenti e innumerevoli. Le cose appaiono in senso lato e molteplice e spesso si contraddicono le esperienze razionali del passato». Ovvero «L'arte non restituisce il visibile. Rende visibile» (Klee, Skira, Milano, 2004, pp. 51 e 96). Ma l'esempio di Klee non è che uno dei tanti. Il praghese Frantisek Kupka, considerato uno dei fondatori dell'arte astratta, raffigura nel *Conte de pistils et d'étamines* (1919-20), delle immagini floreali minuscole, ma nel quadro notevolmente ingigantite oltre che trasfigurate. Ed in alcune opere di Vasilij Kandinsky fanno capolino ancora delle amebe. Anche l'arte astratta non fa che ripetere il reale, è continua con il mondo, ma lo fa uscire dal vetrino e lo fa



Storia e storie di confine: i pazienti altoatesini dell'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana e un treno per la Germania

Sempre più numerosi sono i Pazienti adulti con FC con cui condividiamo giorni di cure, di preoccupazioni o di soddisfazioni, quando qualcosa va bene, e racconti di vita, di studio o di lavoro, mentre siamo seduti dentro una stanza di ospedale. Da uno di questi momenti è nata l'idea di scrivere e sviluppare questo racconto da condividere. Anselmo è un adulto con FC ma è anche un professionista della Cultura. Lavora presso la Fondazione Museo storico del Trentino, ama leggere e studiare ed è un esperto di storia del Tirolo storico, di cui il Trentino è stato e si è sentito parte, almeno fino alla fine della 1° Guerra Mondiale. Con lui ho parlato, una sera, della storia dell'Ospedale Psichiatrico di Pergine Valsugana, perché avevo visto la locandina di una mostra organizzata su questo argomento. Da lui ho appreso storie che non avevo mai letto e che per la prima volta ho incontrato nel suo raccontare preciso e garbato, anche nelle vicende di singole persone, la cui vita è stata ricostruita in testi e ricerche. Tutto questo mi è parso di grande interesse, anche per quello che ci raccontano le storie di singoli ammalati. La nostra storia infatti non è solo macrostoria è anche storia di persone, microstoria forse più congeniale a chi si occupa di medicina e di pazienti ed è avvezzo a leggere il mondo dalla prospettiva di un ambulatorio, attraverso le persone e le malattie di cui si occupa.

Il 29 maggio 1940 un treno speciale partì dalla stazione ferroviaria di Pergine Valsugana, in Trentino; destinazione: l'istituto psichiatrico di Zwiefalten, in Germania. A bordo vi erano, accompagnati da medici e infermieri, 299 pazienti di lingua tedesca, provenienti soprattutto dall'Alto Adige, fino a quel momento ricoverati nell'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana e in altre strutture – Nomi (TN), Stadio (BZ) e Udine. Cosa stava accadendo?

Per comprendere il significato di queste vicende, e le loro ripercussioni sulle persone coinvolte, è necessario fare riferimento alla tormentata storia del Trentino-Alto Adige nella prima metà del Novecento e ai suoi effetti sull'assistenza psichiatrica nella regione.

Allo scoppio della prima guerra mondiale l'odierno Trentino-Alto Adige faceva parte del Land Tirolo, all'interno del multinazionale impero austroungarico. All'epoca erano attivi in questa provincia due ospedali psichiatrici principali: il primo ad Hall, nei pressi di Innsbruck, destinato ad ospitare i pazienti di lingua tedesca, provenienti principalmente dal Tirolo settentrionale e dall'Alto Adige; il secondo a Pergine Valsugana per i pazienti di lingua italiana, originari quasi esclusivamente del Trentino. Nel 1918, con la fine della prima guerra mondiale, il Trentino e l'Alto Adige entrarono a far parte del Regno d'Italia. Questo cambiamento istituzionale provocò pesanti ripercussioni anche nell'organizzazione dell'assistenza psichiatrica nella regione, in particolare per gli altoatesini di lingua tedesca. Le autorità non ritennero necessario, specifico per i pazienti altoatesini decisero di trasformare l'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana nell'unico centro di riferimento per le cure psichiatriche di tutto l'odierno Trentino-Alto Adige. Di conseguenza, a partire dal 1919 anche gli altoatesini di lingua tedesca furono ricoverati a Pergine, in una struttura in cui il personale assistenziale era di prevalente lingua italiana, con conseguenti difficoltà nelle possibilità di garantire cure mediche e condizioni di vita adeguate a queste persone, che si trovavano ad affrontare la propria condizione di disagio in un ambiente linguisticamente e culturalmente estraneo, lontani dal proprio contesto familiare e sociale.

Nel frattempo, tra il 1922 e il 1939 il regime fascista attuò una sistematica politica di italianizzazione forzata dell'Alto Adige, che aveva come obiettivo l'assimilazione delle



minoranze tedesca e ladina. Tra i vari provvedimenti, si favorì una massiccia immigrazione di popolazione di lingua italiana verso l'Alto Adige, si vietò l'uso della lingua tedesca in qualsiasi contesto pubblico, si impose l'italianizzazione dei nomi dei sudtirolesi tedeschi.

In questo contesto, l'avvento al potere di Hitler e del nazismo in Germania nel 1933 suscitò in alcuni circoli sudtirolesi la speranza che il regime nazista si ergesse a difesa della popolazione tedesca dell'Alto Adige. Tuttavia Hitler mostrò da subito più interesse per il mantenimento di una solida amicizia e alleanza con Mussolini che non per una rivendicazione del Südtirol. Si pensò così nel 1939 di risolvere il problema dei sudtirolesi mediante la firma di un accordo tra i due governi. Entro il dicembre 1939 ciascun tedesco o ladino residente in Alto Adige, Trentino e Bellunese era tenuto a "optare", a scegliere se mantenere la cittadinanza italiana, e rimanere nella terra d'origine, o acquisire quella germanica, e trasferirsi nel Reich. L'autunno del 1939 fu un momento di forte scontro nella comunità sudtirolese. Alla fine, anche grazie a una massiccia propaganda nazista, il risultato finale fu che più dell'80% dei sudtirolesi optò per la Germania.

Anche i degenti di lingua tedesca ricoverati presso l'ospedale psichiatrico di Pergine Valsugana furono interessati dal fenomeno dell'"opzione". Ai pazienti, tuttavia, non fu riconosciuto il diritto di scegliere autonomamente se rimanere in Italia o trasferirsi in Germania. La decisione fu presa in alcuni casi al loro posto dalle loro famiglie, ma nella maggior parte dei casi furono le autorità a decidere della loro sorte. Così, il 29 maggio 1940, 299 pazienti "tedeschi" di Pergine Valsugana e di altre strutture psichiatriche (Nomi, Stadio e Udine) furono trasportati con un treno speciale presso l'istituto psichiatrico di Zwiefalten nel Baden Württemberg, in Germania, e in seguito smistati fra gli istituti di Schussenried e Weissenau. Con il loro trasferimento in Germania, queste persone si ritrovarono coinvolte nei programmi di "pulizia razziale" condotti dal nazismo. Sin dal suo avvento il regime nazista aveva deciso di dare applicazione alle sue teorie in merito alla *Säuberung des Volkserbgutes* (purificazione del patrimonio ereditario nazionale). Già dal luglio 1933 s'iniziò a praticare la sterilizzazione sistematica degli individui affetti da malattie ritenute di tipo ereditario, in particolare persone affette da gravi disabilità fisiche e psichiche. Nel 1935 fu, inoltre, vietato il matrimonio a tutti i cittadini tedeschi affetti da malattie considerate "pericolose per la stirpe". Il passo successivo fu nell'ottobre 1939 l'attivazione del "Programma eutanasia", denominato anche "Aktion T4", che prevedeva la soppressione dei disabili fisici e psichici. Solo il 24 agosto 1941, preso atto della crescente opposizione interna espressa da parte della popolazione tedesca, un nuovo decreto ordinò la sospensione del programma. In base alle ricerche condotte si è potuto stimare che in questa fase morirono più di 70.000 persone nelle camere a gas, contribuendo a testare quella terribile macchina di sterminio che divenne successivamente operativa nei campi di concentramento. La decisione, dell'estate 1941, tuttavia, non comportò un reale cambio di indirizzo, ma solo di strategia. Negli anni successivi i disabili continuarono a cadere vittime della cosiddetta *Wilde Euthanasie* (eutanasia selvaggia), esercitata in varie forme. Negli ospedali o nelle cliniche in cui

erano ricoverati furono ridotti sistematicamente cibo e cure e a tutto ciò si affiancarono il sistematico e mirato sovradosaggio nelle somministrazioni dei medicinali e la somministrazione di farmaci letali. Queste pratiche proseguirono per tutto il corso della guerra (e in alcuni casi anche nei mesi successivi alla fine del conflitto). Dalle ricerche finora condotte emerge che la maggior parte degli altoatesini provenienti da Pergine scampò alla fase di sterminio pianificato terminata nell'agosto 1941. Tuttavia circa la metà di 299 pazienti morì prima della fine della seconda guerra mondiale in seguito alle terribili condizioni di vita negli ospedali tedeschi.

Si riporta una testimonianza della sorella di uno dei pazienti altoatesini morti a Zwiefalten, tratta dal volume di Hartmann Hinterhuber *Uccisi e dimenticati: crimini nazisti contro malati psichici e disabili del Nordtirolo e dell'Alto Adige*, pubblicato nel 2003 dal Museo storico in Trento.

"Il mio nome è Agnes G., sono nata in val Pusteria. Eravamo in nove figli, uno di questi era mio fratello Franz. Franz era uno scolaro molto bravo, finché a circa 13 anni cadde dal fienile e si ferì al capo; era dotato di talento e l'intaglio era la sua occupazione preferita. All'età di 17 anni ebbe il suo primo attacco epilettico. Durante questi attacchi appariva assente e parlava in modo sordo. Altrimenti era del tutto normale. Poiché le condizioni di Franz peggioravano, lo inviarono all'ospedale per malattie nervose di Pergine. Noi potevamo però sempre riprendercelo a casa. Nel 1939 fummo informati che Franz e altri due pazienti, anche loro del nostro paese, venivano portati a Zwiefalten nel Württemberg. Riuscii a trovare un lavoro vicino a mio fratello. Quindi potevo fargli visita regolarmente. Presto sentii dire che i due pazienti, che erano partiti con mio fratello, erano morti per una presunta infiammazione ai polmoni. Allora ebbi paura per Franz. A quel tempo conoscevo già i bus grigio scuro dai vetri opachi, che regolarmente passavano la sera. Tutti in paese sapevano che quegli autobus trasportavano gli ospiti dell'istituto che venivano condotti in un edificio su di un'altura, da cui giorno



e notte usciva del fumo; a tutti era noto che in quel luogo i malati, dopo la loro morte violenta, venivano bruciati. Nessuno però osava parlarne pubblicamente. Il cibo diminuiva continuamente, cosicché mio fratello Franz divenne molto debole... Spesso mi raccontava che avrebbe avuto due patate in

premio, se fosse stato capace di lavorare con un attrezzo molto pesante. Quantunque fossi stata messa in guardia, mi rivolsi alla direttrice dell'istituto e la informai che, stando a quanto avevo potuto osservare, molti pazienti del suo ospedale morivano in fretta - se «morire» era la parola giusta.... Questa, arrabbiata, non mi diede retta... Avevo un po' meno paura per Franz, quando vedevo passare gli autobus grigi... Franz divenne però sempre più debole e magro come uno scheletro. Poco dopo la fine della guerra venimmo informati della morte di nostro fratello”.

I piani di eutanasia condotti dal regime nazista non coinvolsero solamente i pazienti ricoverati negli ospedali psichiatrici. Le autorità avviarono una sistematica schedatura delle persone che si riteneva costituissero una minaccia per la purezza della razza. Successivamente tali individui furono prelevati dalle case di riposo o rivolgendosi direttamente alle famiglie. In Alto Adige queste procedure furono attuate anche con l'aiuto di membri delle comunità locali.

Si riporta in tal senso un passo tratto dal romanzo autobiografico di Claus Gatterer *Bel Paese, brutta Gente: romanzo autobiografico dentro le tensioni di una regione europea di confine* (Bolzano: Praxis, 1989), in cui a distanza di diversi decenni l'autore riporta i ricordi della sua infanzia in un paese dell'Alto Adige, Sesto Pusteria:

“I due ragazzi più grandi di Lois Rauter, un povero contadino di montagna che tirava a campare con il contrabbando e il lavoro a giornata, erano nati disabili: erano paralitici e gli tremava di continuo la testa; uno era anche muto (...). «Figli dell'alcool», diceva la gente. Il muto suonava la fisarmonica così bene che era un piacere sentirlo. Lois, il padre, aveva optato per la Germania. Nell'estate del '42, Paller era andato da lui insieme ad una donna della sezione femminile [si tratta di due rappresentanti locali delle organizzazioni altoatesine naziste] e due signori venuti da fuori i quali gli avevano detto che i due ragazzi, quelli malati, avrebbero dovuto essere trasportati in Germania per essere ricoverati in un ospedale, uno dei migliori, dove avrebbero fatto una buona cura per essere guariti, almeno per quanto possibile. Se la cura non avesse dato risultati positivi sarebbero stati rimandati a casa. La madre si era opposta come una chiocchia: «Ce ne andiamo tutti assieme come ci è stato promesso e rimaniamo tutti assieme, oppure non se ne va nessuno».

Lois però, dopo molte esitazioni, aveva ceduto. (...) Dopo un anno, in meno di dieci giorni l'uno dall'altro, a Lois pervennero due biglietti, due moduli stampati, con il nome e i dati scritti a mano: «Il tal dei tali, di anni ... nato a ... è morto il giorno ...». (...) A Lois i moduli pervennero chiusi in una busta color mattone, recapitata da un ragazzino del vicinato, che era sceso in paese per una commissione. La madre si comportò come una leonessa. «Assassino, assassino!» gridò a Paller la domenica sul sagrato della chiesa davanti a tutta la gente. Per Lois fu una tragedia. Si ubriacava ogni sera e quando era in quello stato piagnucolava: «Mia moglie ha ragione, siamo tutti assassini».

Alla fine della seconda guerra mondiale gli accordi Degasperigruber del 1946 definirono la possibilità di riottenere la cittadinanza italiana e ritornare in Alto Adige per gli ex-optanti che ne avessero fatto richiesta. Nonostante ciò, a molti pazienti deportati in Germania fu negato dalle autorità italiane il diritto di tornare in Italia. La maggior parte rimase ricoverato negli ospedali psichiatrici tedeschi; nei loro confronti le autorità italiane e la stessa società altoatesina attuarono un'opera di tendenziale rimozione. Solamente negli anni settanta iniziarono i primi contatti tra gli ospedali tedeschi, dove erano ancora ricoverati

una trentina di pazienti, e le comunità di origine in Alto Adige.

Esemplare in tal senso appare la vicenda di Josef D. originario di Ortisei, in val Gardena (BZ), ricoverato negli anni trenta a Pergine Valsugana e trasferito a Zwiefalten all'età di 23 anni, che solo dopo più di trent'anni di ricovero in Germania, negli anni settanta, poté rivedere la sorella in Alto Adige, nell'ambito di un viaggio organizzato dai medici e dalle infermiere di Zwiefalten. Un ritorno nella sua terra rimase comunque fino alla sua morte impossibile. Egli, tuttavia, desiderava essere sepolto a Ortisei. Anche questa semplice richiesta incontrò degli ostacoli da parte delle autorità italiane e locali: il sindaco di Ortisei decise, infatti, di concedere solo un loculo cinerario, il che faceva orrore a Pepi, il quale conosceva i testi sull'incenerimento dei pazienti uccisi durante il nazismo. Morto nel 1998, fu sepolto a Zwiefalten e solo dopo diversi anni fu possibile traslare la salma nella terra d'origine.

Questo pezzo di storia, con le sue tragedie private e collettive, fa parte di quegli aspetti, che solo le terre di confine possono raccontare in maniera così nitida. Qui si può certamente percepire la fenditura fra identità diverse, ma anche la possibilità di incontro, nonostante le difficoltà della convivenza, che fa vedere con più chiarezza quanto diversità e somiglianza si possano mescolare. Il rapporto fra la malattia e la sua percezione sociale in questa storia evoca i problemi della tolleranza e del ruolo assegnato alle cure e al curare, della concezione della salute come espressione della forza singola e collettiva, fino a trasformarsi nella follia della “purezza del patrimonio ereditario”, che non è stato però tema solo del nazismo, ma che ha radici profonde anche di qua delle Alpi e nel resto di un'Europa, con i miti dalla razza e della diversità. Anselmo ci ha portato per mano dentro vicende storiche che hanno travolto stati e popolazioni, ma anche dentro vite di persone che avevano un nome, avevano casa nei paesi sulle Alpi e che ci raccontano aspetti a noi molto vicini e in grado di coinvolgerci profondamente. Personalmente ne ho tratto la convinzione che i giorni della memoria non bastano mai. Credo, che assieme ad Anselmo, potremmo suggerire alla riflessione anche aspetti più complessi che questa vicenda solleva, come il ruolo dei Medici nel programma di “purificazione del patrimonio ereditario nazionale”, che più propriamente era un “programma di eutanasia selvaggia”. Per ora coltiviamo la speranza che tutto ciò permetta almeno di non dimenticare.

Anselmo Vilardi, Ermanno Baldo

U.O. di Pediatria e Servizio di Supporto per la Fibrosi Cistica, Ospedale di Rovereto (Trento)
(ermannobaldo@tin.it)

Riferimenti bibliografici

1. Hinterhuber, Hartmann
2003 Uccisi e dimenticati: crimini nazisti contro malati psichici e disabili del Nordtirolo e dell'Alto Adige. Trento: Museo storico in Trento.
2. Pantozzi, Giuseppe
1989 Gli spazi della follia: storia della psichiatria nel Tirolo e nel Trentino (1830-1942). Trento: Scuola superiore di servizio sociale.
3. Perwanger, Verena – Vallazza, Giorgio
1998 (a cura di) Atti del convegno Follia e pulizia etnica in Alto Adige. Bolzano 10 marzo 1995. Pistoia: Centro di documentazione.
4. Taiani, Rodolfo
2003 (a cura di) Alla ricerca delle menti perdute: viaggi nell'istituzione manicomiale. Trento: Museo storico in Trento.

Vertex creates new possibilities in medicine to improve people's lives.

We work with leading researchers, doctors, public health experts and other collaborators who share our vision for improving the lives of people with serious diseases, their families and society.

Founded in 1989; public since 1991

2,200+ employees worldwide

Five Research and Development Sites

Cambridge, MA, USA (*corporate headquarters*)

San Diego, CA, USA | Coralville, IA, USA | Laval, QC, Canada

Abingdon, Oxon, UK

Seven Commercial Offices

Eysins, Switzerland (*international headquarters*)

Sydney, Australia | Mississauga, ON, Canada | Paris, France

Munich, Germany | Madrid, Spain | Rickmansworth, Herts, UK



VERTEX and VERTEX triangle logo are trademarks of Vertex Pharmaceuticals Incorporated

INTRODUCING VERTEX



THE SCIENCE *of* POSSIBILITY

