

# Transitional healthcare: il passaggio alla medicina dell'adulto del paziente pediatrico affetto da patologia cronica e complessa

Elena Nave, Elisabetta Bignamini

SC Pneumologia, presidio Ospedale Infantile Regina Margherita (OIRM), Città della Salute e della Scienza di Torino

Il concetto di “transitional healthcare” rivolto agli individui minori d'età, per essere ben compreso, ha bisogno di essere oggetto di indagine almeno da due distinte, ma intrecciate, prospettive: quella medica e quella etica. In questo articolo si indicano le definizioni, le principali caratteristiche e le criticità degli attuali programmi di transizione alla medicina dell'adulto. Dopo aver definito l'espressione “transitional healthcare” e chiarito gli aspetti peculiari di queste specifiche cure, l'analisi evidenzierà una carenza importante rispetto a quanto è stato detto, scritto e realizzato fino a ora per favorire la transizione. Verranno, infine, considerate le eccezioni alla norma, ossia i casi per i quali ci si chiede se la considerazione del miglior interesse del paziente pediatrico non suggerisca di evitare la transizione.

*The concept of “transitional healthcare”, to be well understood, needs to be investigated by at least two distinct, but intertwined, perspectives: the medical and the ethical perspective. This article illustrates the definitions, the main characteristics and the critical aspects of the current transition programs to adult medicine. After defining the term “transitional healthcare” and clarifying the specific aspects of these peculiar care, the analysis will highlight an important limit of current transition programs. Finally, the exceptions to the norm will be considered, that is the cases for which the consideration of the best interest of the pediatric patient suggests to avoid the transition.*

Questo articolo affronta in maniera approfondita e argomentata un tema di grande complessità al quale si era brevemente accennato in un recente editoriale di Quaderni acp (2019;26:243): quello della transizione degli adolescenti con malattia cronica dall'ambito delle cure pediatriche a quello della medicina dell'adulto. Momento critico di passaggio che coinvolge aspetti organizzativi e sanitari ancora largamente irrisolti e che richiede un percorso di maturazione e di emancipazione lungo il quale l'adolescente (ormai giovane adulto) e la sua famiglia devono essere accompagnati con grande sensibilità e attenzione. La non realizzazione di questo processo finirebbe con il configurare “un vero e proprio fallimento del sistema sanitario” con esiti prevedibilmente funesti per il futuro del paziente. Ma se è vero che le patologie croniche pediatriche non sono tutte uguali, ne discende che neppure i percorsi di transizione – pur ispirandosi ad alcuni principi fondamentali – possono essere tutti uguali e, forse, come suggeriscono le Autrici, alcune situazioni cliniche dovrebbero essere realisticamente considerate come “non transitabili”.

Consigliamo caldamente la lettura di questo scritto perché offre a tutti noi importan-

ti spunti di riflessione e, vogliamo sperare, di confronto.

## Le patologie croniche complesse a insorgenza neonatale o infantile

Nelle società occidentali i miglioramenti diagnostici, terapeutici e prognostici hanno modificato in maniera significativa l'organizzazione e le pratiche sanitarie, la struttura sociale e i paradigmi teorici di riferimento rilevanti per le varie concezioni di “cure sanitarie”.

Alcune delle conseguenze che tali progressi hanno prodotto risultano di particolare importanza per la tematica che questo articolo vuole esaminare:

- alcune patologie tradizionalmente classificate come pediatriche e mortali sono divenute patologie croniche che connotano anche la vita di pazienti adulti;
- l'incidenza delle patologie croniche è in costante aumento e anche l'aspettativa di vita media degli individui che ne sono affetti;
- il numero complessivo di pazienti pediatrici affetti da patologia cronica è in aumento.

In questo documento si utilizza la convenzione linguistica che attribuisce al genere grammaticale maschile una valenza generica, e lo si impiega quale genere neutro inclusivo. Con l'espressione “minore d'età” si intende l'individuo umano di età compresa tra gli zero e i diciotto anni.

L'effetto prevedibile di ogni campagna di screening neonatale di massa, uno degli strumenti di prevenzione più efficace ed economico tra quelli attualmente disponibili, è proprio il mutamento dell'epidemiologia pediatrica e con essa l'aumento ulteriore del bacino di pazienti affetti da patologia cronica tramite la precoce identificazione. La ratio sottesa a tale pratica preventiva si ravvede nella speranza, talvolta nella certezza, che terapie introdotte in età precoce siano in grado di modificare la storia naturale della malattia.

Se, in via generale, la definizione di “patologia cronica” può essere correttamente attribuita a malattie diverse tra loro per sintomi, eziologia, grado di invalidità prodotta, diffusione e tasso di mortalità, essa è comunque caratterizzata da due aspetti specifici: il lungo decorso, non inferiore ai sei mesi, e il correlato bisogno dei pazienti di ricevere trattamenti terapeutici e assistenza prolungati nel tempo [1]. Si stima che circa il 70-80% delle risorse sanitarie attualmente disponibili sia investito per la loro gestione, e che tale stima sia destinata ad aumentare [2].

Tra le patologie croniche ve ne sono alcune che un tempo erano classificate come “infantili” sia a causa del periodo anagrafico della loro insorgenza, sia perché coloro che ne erano affetti morivano prima di aver raggiunto la maggiore età. Adesso, nei riguardi di alcune di esse, siamo in grado di intervenire con maggiore efficacia, strutturando percorsi sociosanitari specifici e integrando servizi specialistici e territoriali che consentono ai pazienti di sopravvivere, talvolta ben oltre l'ini-

zio dell'età adulta, con una buona qualità della vita.

Si pensi alla fibrosi cistica (FC): se in principio tale patologia decimava la popolazione in età pediatrica, in pochi decenni la sopravvivenza ha superato le quattro decadi, assumendo i connotati della patologia cronica [3].

La presa in carico dei pazienti pediatrici affetti da patologia cronica presenta aspetti specifici rispetto agli interventi messi in campo per le acuzie:

- le cure sanitarie non perseguono l'obiettivo della guarigione, ma puntano al contenimento dei sintomi, al rallentamento del decorso clinico e al miglioramento della qualità della vita;
- talvolta uno stesso paziente è colpito da più patologie croniche, la cui cura passa da piani terapeutici articolati e dal ricorso a varie figure specialistiche;
- la prevenzione della disabilità rientra tra gli obiettivi terapeutici;
- ai bisogni strettamente sanitari si devono aggiungere quelli di altra natura (siano essi sociali, psicologici, etici, educativi, spirituali, legati allo status economico o al contesto culturale-familiare).

Quando uno stesso individuo è affetto da più patologie, i cui sintomi possono influenzarsi a vicenda tramite meccanismi di inter-retroazione, il suo quadro medico viene definito "complesso". L'aspetto pluripatologico veniva già considerato nella tassonomia clinica tradizionale in termini di comorbidità o multimorbidità, riconoscendone gli effetti sul quadro complessivo di salute dell'individuo.

L'insieme dei Children with Medical Complexity (CMC) viene definito come la popolazione in età evolutiva caratterizzata da condizioni croniche che richiedono un intensivo utilizzo di risorse e/o di assistenza tecnica per raggiungere esiti sanitari ottimali [4]. Li contraddistinguono una maggiore fragilità clinica rispetto agli altri pazienti aventi bisogni sanitari speciali, e la necessità di fare frequente ricorso alle risorse sanitarie a causa dei bisogni multispecialistici di cure, delle limitazioni funzionali e del bisogno di essere supportati da tecnologie mediche [5]. Quattro sono dunque i principali aspetti che caratterizzano le cure sanitarie per i CMC: la condizione cronica di malattia; le limitazioni funzionali, talvolta gravi; un aumento dei bisogni da soddisfare con le cure e un alto livello delle risorse utilizzate [6].

I concetti di "cronicità" e di "complessità" legati alle cure sanitarie pediatriche, e il loro stretto legame con le questioni relative a come attualmente si consuma la fine della vita umana in età pediatrica, mettono

ormai da tempo in discussione i tradizionali modelli gestionali sanitari, l'organizzazione dei reparti ospedalieri, le modalità comunicative tra professionisti sanitari, pazienti e famiglie, e i contenuti dei corsi di insegnamento [7], mostrando l'urgenza di intervenire con nuovi approcci alla cura. Vi è un elemento della gestione sanitaria delle patologie croniche complessivamente significativo quando il paziente è un individuo minore d'età: la continuità terapeutica-assistenziale. Con tale espressione viene indicata l'esigenza di mantenere un efficace livello di cure mediche e assistenza sociosanitaria, indipendentemente dalle modifiche del percorso della presa in carico intraprese nel tempo. Il paziente può, cioè, cambiare setting sanitario a seconda dei bisogni e del modo in cui è organizzata l'offerta sanitaria nel suo contesto geografico, e ragionevolmente attendersi di mantenere un livello di cura e assistenza adeguato alla sua condizione.

Nel caso delle patologie neonatali o insorte durante l'infanzia ciò si traduce nel bisogno del paziente pediatrico, man mano che si avvicina la soglia della maggiore età, di passare alla medicina dell'adulto, alle sue strutture sanitarie e alle sue norme. Questo passaggio rappresenta un processo molto significativo per il paziente e il suo nucleo familiare. Le strategie e i dispositivi messi in campo per pianificarlo e realizzarlo vengono riunite sotto l'espressione "transitional healthcare".

#### Transitional healthcare: le definizioni

L'espressione "transitional healthcare", nell'ambito delle cure sanitarie pediatriche, si riferisce all'insieme delle iniziative e strategie promosse per favorire il passaggio della presa in carico di questi pazienti a staff e centri specialistici della medicina dell'adulto [8]. Tale passaggio avviene nel periodo della vita umana che, convenzionalmente, precede o subito segue il raggiungimento della maturità, periodo considerato di estrema vulnerabilità qualora chi lo attraversa sia affetto da patologia cronica, complessa, inguaribile.

Tra le definizioni con cui, in letteratura, si è tentato di descrivere gli elementi caratterizzanti le transitional healthcare, due sono le più rilevanti, in quanto gli aspetti che esse menzionano, uniti insieme, formano il significato più completo attribuibile a tale espressione.

La prima, più nota, indica "il passaggio intenzionale e pianificato di adolescenti e giovani adulti con condizioni croniche fisiche e mediche, da sistemi sanitari centrati sul bambino a quelli orientati all'adulto" [9]. A livello semantico, secondo questa accezione, il basilare significato

del termine "transition" quale "passage or change from one place, or state, or set of circumstances to another" si arricchisce, accentuando l'insieme delle azioni che tale trasferimento sanitario comporta, degli attori coinvolti e dei vari setting sanitari in cui l'espressione si può applicare.

Il processo riguarda, quindi, singoli individui malati (i pazienti), gruppi di individui (come la famiglia del paziente e i team di cura), strutture fisiche (come reparti e centri specialistici), pratiche burocratiche e modifiche dei ruoli sociali.

Il secondo significato si rifà, invece, al processo di emancipazione dei pazienti. In questo caso la corretta accezione del termine indica "il processo progressivo di autonomizzazione mediante il quale giovani con condizioni croniche sviluppano le competenze e si assicurano le risorse necessarie per accertarsi che i loro bisogni sanitari siano soddisfatti quando transiteranno dall'adolescenza all'età adulta" [10]. Il tipo di processo qui chiamato in causa, allora, può definirsi di "formazione morale", di ausilio allo sviluppo dell'autonomia e della capacità decisionale degli individui minori d'età. Il termine "transizione" viene utilizzato, in questa seconda accezione, per sottolineare il bisogno di preparare i pazienti alla titolarità decisionale e al cambiamento di status che saranno acquisiti con il raggiungimento della soglia convenzionale della maturità legale, la maggiore età.

Le due definizioni esaltano aspetti diversi del medesimo fenomeno. Nel primo caso l'attenzione è posta alla pianificazione del passaggio della presa in carico del paziente da un centro di cura all'altro, al "passaggio di consegna" tra professionisti sanitari e al bisogno di organizzare, anche burocraticamente, il cambiamento delle strutture di riferimento. Nel secondo caso, invece, il "core" del problema è il ruolo attivo che i giovani pazienti sono chiamati ad assumere nei processi di cura, e le abilità che devono essere aiutati a sviluppare per divenire decisori autonomi e indipendenti. Tali abilità si presentano specifiche, "task-oriented" e, oltre alla capacità decisionale, comprendono: la capacità di gestione della malattia, l'autoefficacia legata alle pratiche sanitarie e le capacità comunicative [11].

Se si considera la seconda definizione di "transizione" si comprende che la presa in carico dei pazienti pediatrici richiede un compito ulteriore rispetto a quelli tradizionalmente attribuiti a chi pratica una professione sanitaria: affiancare gli individui minori d'età nel graduale sviluppo della loro capacità decisionale e dell'autonomia morale, in preparazione della piena responsabilità che saranno chiamati a

esercitare una volta divenuti adulti. La capacità di autodeterminarsi del paziente è un elemento indispensabile nella medicina dell'adulto, nella quale la legittimità stessa dei trattamenti sanitari è fondata, salvo alcune eccezioni, sulla pratica del consenso informato. Negli attuali programmi nazionali e internazionali di transizione alla medicina dell'adulto gli aspetti specifici indicati da questa seconda definizione sembrano quasi del tutto ignorati [12].

### Il paziente minore d'età affetto da patologia cronica

Malgrado la legge 219/2017 [13] abbia palesato il bisogno di consentire al paziente pediatrico di esprimere volontà e preferenze, egli non gode, attualmente, nel territorio nazionale, dei diritti riservati al paziente adulto e capace. La normativa italiana, facendo proprio il criterio presuntivo della maggiore età per stabilire chi possa, in via generale, prendere le proprie decisioni sanitarie, attribuisce tale facoltà solo a coloro che abbiano compiuto 18 anni (e, tra questi, solo a coloro che si dimostrino competenti). L'individuo minore d'età non ha il diritto di decidere per sé ed è assoggettato alla volontà dei suoi legali rappresentanti. Lo status giuridico si modifica, in maniera automatica, il giorno del raggiungimento della maggiore età. Sarebbe auspicabile che il minore d'età affetto da patologia cronica complessa giungesse a tale soglia solo dopo aver avviato il processo di emancipazione dalle figure adulte, giungendo gradualmente all'indipendenza personale.

Ora, spesso i pazienti pediatrici affetti da una malattia cronica lo sono dalla nascita o dai primi anni di vita. Essi hanno modo di acquisire nozioni, conoscere aspetti dell'assistenza sanitaria e confrontarsi con eventi non comuni alle vite di bambini e adolescenti sani. Imparano presto i nomi delle malattie che condizionano la loro vita e l'insieme di segni, sintomi e disagi che esse provocano; imparano di quali farmaci e cure hanno bisogno per stare meglio e quali sono gli esami strumentali a cui devono regolarmente essere sottoposti. Conoscono i nomi delle specialità mediche che si occupano dei loro problemi sanitari, sanno com'è strutturata l'offerta sanitaria nel Paese in cui vivono e come funziona la routine quotidiana durante i ricoveri ospedalieri. Il fatto che il paziente pediatrico malato cronico disponga di questo ampio patrimonio di nozioni e conoscenze è ormai noto da molto tempo [14].

Riconosciamo, come evidenziato in letteratura, che le figure genitoriali, e talvolta anche il team di cura, avvezzo, per ragioni culturali, ad adottare il materna-

ge come modello proprio della relazione con il paziente pediatrico, possano mettere in campo strategie di iperprotezione, favorendo l'intrusione, da parte del minore d'età (e non solo, anche del giovane adulto), di un'immagine infantilizzata di sé [8]. Conseguenza prevedibile di tale comune condotta è la limitazione del margine di azione e di scelta degli individui sottoposti a ipertutela, e l'aumento, non la diminuzione, della loro dipendenza dalle figure adulte.

Allo stesso modo, però, gli studi e l'esperienza empirica hanno da tempo riscontrato come anche gli individui bambini e adolescenti mettano in campo forme di protezione dei loro cari, tutelando da carichi di sofferenza che non sembrano in grado di sopportare e nascondendo sintomi di malattie che le figure genitoriali non vogliono o non hanno la forza e il coraggio di vedere. È questo un aspetto della costituzione morale degli individui umani sul quale bisognerebbe soffermarsi più a lungo quando si argomenta relativamente al bisogno di protezione dei minori. In alcuni casi, "chi protegge chi" non è scontato come agli individui adulti piace, per lo più, semplicisticamente, presumere.

La prospettiva che qui si sostiene ritiene lo sviluppo delle capacità necessarie per divenire individui autonomi, responsabili delle proprie scelte, non necessariamente legato all'aumento dell'età anagrafica. Dando valore al peso che ha l'esperienza nella crescita degli individui [15], si riconosce che molti bambini cronicamente malati possono risultare capaci di decidere delle proprie cure quanto gli adulti; possono mostrare una maggiore tenuta emotiva e una più estesa capacità di affrontare le avversità, oltre che risultare equiparabili agli adulti per intelligenza, capacità empatica e solidarietà verso il prossimo. La maturazione delle strutture cerebrali deputate all'esercizio delle funzioni cognitive indispensabili per poter esprimere volontà e preferenze non esaurisce la spiegazione relativa alle performance decisionali degli esseri umani.

In tutto il mondo, tirando le file, le organizzazioni che si sono spese per strutturare articolati programmi di transizione per questa tipologia di pazienti, i pediatrici, lo hanno fatto prevedendo di fornire risposte concrete ai loro vari bisogni. Si è attribuita importanza all'autogestione del paziente, al miglioramento della conoscenza della patologia, all'utilizzo appropriato dei servizi sanitari, all'adesione alle indicazioni cliniche e all'expertise che essi devono dimostrare di aver acquisito, oltre che agli esiti clinici [11,16]. Ciò malgrado, un obiettivo – forse il principale – è rimasto

escluso dai vari piani di transizione: non pare sia attribuita importanza alla faccenda del divenire un agente morale responsabile delle proprie cure.

### Strumenti per favorire la buona transizione

La costituzione delle transitional health-care, trattandosi di cure specifiche rivolte a individui che hanno peculiari bisogni legati all'età e alla storia di malattia, si spiega perfettamente nella prospettiva delle cure sanitarie centrate sul paziente. Esse, e il relativo investimento in questo settore delle cure, si giustificano con tre principali ragioni:

- le strutture sanitarie pediatriche non riescono a, né sono state strutturate per, rispondere ai bisogni dei pazienti adulti;
- è nel miglior interesse dei pazienti pediatrici che diverranno adulti essere poi assistiti da medici la cui formazione sia centrata sui loro nuovi bisogni e sulla costituzione fisica adulta;
- produce vantaggi per il sistema sanitario.

Le specificità che l'adolescente acquisisce quando diviene adulto rendono necessario il cambiamento, il quale, si è riscontrato, aumenta i benefici per il paziente e il sistema sanitario.

La FC, come accennato, è una patologia che può assurgere a emblema delle patologie un tempo pediatriche, a rapido decorso, ora divenute croniche. Nella letteratura del settore sono stati individuati alcuni modelli in grado di favorire una buona transizione. L'esperienza sanitaria consente di stabilire a priori che alcuni strumenti possono ausiliare la transizione dei pazienti indipendentemente dalla patologia che li ha colpiti [17]. Essi sono, quindi, esportabili in diversi setting di cura. Esaminiamoli brevemente.

Il primo è, senza dubbio, la documentazione clinico-biografica relativa al paziente. Se la cartella clinica elettronica è lo strumento che più di ogni altro consentirebbe un più agevole trasferimento del paziente tramite l'efficienza del caricamento digitale dei dati, ove le risorse disponibili non consentissero di usufruire di un tale dispositivo informatico basterebbe stilare una scheda completa per ogni paziente. Essa deve raccogliere le principali caratteristiche riguardanti la storia clinica, il quadro socio-familiare, la situazione psicologica e, se rilevanti per il paziente, i convincimenti etici e spirituali. La scheda non dovrebbe trascurare alcun aspetto della vita biologica e biografica del paziente affinché le proposte terapeutiche siano tarate *ad hoc*, ossia siano formulate dopo

aver tenuto conto della specifica costituzione sanitaria ed esistenziale del paziente. Il secondo strumento è l'individuazione di una figura professionale che sia in grado da fungere da "transitional manager". I compiti specifici attribuiti a tale figura sono: la regolare reperibilità telefonica, l'acquisizione della documentazione man mano che viene prodotta, la stabile relazione con le strutture sociosanitarie del territorio e la raccolta dei bisogni del paziente che egli fatica a esprimere. La figura maggiormente indicata in letteratura per assolvere a questo ruolo è l'infermiere.

Il terzo chiama in causa le figure genitoriali. Costoro devono essere coinvolti nel processo di autonomizzazione dei pazienti minori perché, secondo quanto ci indicano le ricerche empiriche e l'esperienza comune, i figli lo vogliono. All'obbligo di legge che stabilisce siano deputati i genitori (o i tutori in loro mancanza) a prendere le decisioni riguardo la salute e il corpo dei figli minori d'età, si somma qualcosa di ulteriore, che ha a che fare con le relazioni profondamente significative che, di norma, legano tra loro i membri di un nucleo familiare. Gli individui affetti precocemente da patologia cronica sono abituati a vedere i genitori compiere le scelte e fornire le autorizzazioni relative alle cure mediche. Essi, inoltre, sono i loro primi caregiver e i loro primi riferimenti: sono coloro a cui si affidano in caso di bisogno. Tutti i membri del nucleo familiare, allora, devono essere accompagnati nel processo che, in un continuum, senza brusche interruzioni, sposti la titolarità decisionale dalle figure genitoriali ai diretti interessati. Devono essere aiutati al cambio di ruolo all'interno delle istituzioni in un clima che tuteli il loro rapporto, ove questo sia fonte di rassicurazione e protezione per gli individui minori d'età, lo argini e lo contenga ove esso sia di ostacolo all'emancipazione del minore d'età. Si potrebbero, a questo scopo, pensare e realizzare gruppi di formazione per i genitori.

Il quarto e ultimo strumento per realizzare un'efficace transizione sono le riunioni collegiali, a cui dovrebbero prendere parte le principali figure professionali dei due staff, pediatrico e adulto, deputate alla cura del paziente. Scopo di tali riunioni è consentire la presentazione di questi pazienti allo staff di cura degli adulti. Nella più progressista delle ipotesi si può immaginare che siano i pazienti stessi ad autopresentarsi allo staff curante, coadiuvati da genitori, sibling o da chiunque essi ritengano in grado di aiutarli a dare di sé l'immagine che vogliono sia data. A tale scopo occorre individuare un luogo fisico nel quale membri dello staff pediatrico, dello

staff adulto, il paziente e i suoi cari possano incontrarsi.

### Transitional health care: tratti critici

Negli ultimi anni, come indicato in precedenza, grande attenzione è stata posta sulla transizione alla medicina dell'adulto, su scopi, contenuti e programmi specifici a seconda della tipologia dei pazienti coinvolti. In termini pratici, però, le transitional healthcare si sono sviluppate, nei Paesi occidentali, a macchia di leopardo. Il tipo di assistenza e la realizzazione dei vari percorsi sanitari variano a seconda della patologia principale da cui il paziente è affetto, del setting geografico nel quale risiede e delle singole iniziative prese dagli staff di cura (esiste un margine discrezionale dovuto ai percorsi effettivamente strutturati dai vari centri sanitari). Ora, se pur non si debba ambire a strutturare un modello universale per la transizione dei pazienti pediatrici alla medicina dell'adulto (che esuli dalla considerazione delle condizioni contestuali, del locus culturale e geografico, dalle caratteristiche di malattia e dalle specificità personali), i principi etici fondanti questo insieme di nuove prassi e percorsi dovrebbero essere comuni e condivisi.

Il passaggio alla medicina dell'adulto del paziente pediatrico deve favorire i suoi interessi. La principale ragione per cui le cure pediatriche e quelle rivolte all'adulto occupano due distinti comparti, e prevedono pratiche, strutture di riferimento e professionisti sanitari diversi tra loro, si rifà a ciò che rende oggettivamente diversi bambini e adulti: la loro costituzione e i loro bisogni specifici. Si pensi, solo per fare alcuni esempi, al bisogno di istruzione scolastica del minore d'età oppure al desiderio di "fare famiglia" della persona adulta. L'esigenza di attuare forme di riproduzione sessuale responsabile non si presenta nei primi anni di vita, così come il bisogno di conciliare il proprio stato di salute con lo svolgimento di un'attività professionale. Anche la fisiologia non funziona esattamente nello stesso modo: che i bambini non siano adulti in miniatura è un dato ormai acquisito, e il funzionamento, la reazione ai farmaci o il progredire di un'infezione non sono tra loro assimilabili. Non è, dunque, un caso che, per professionisti e operatori sanitari, sia prevista la specializzazione "pediatrica": occorrono specifiche competenze per saper curare bambini e adolescenti, che non necessariamente sono note ai clinici afferenti alla medicina dell'adulto, e viceversa.

Se, dunque, vi sono forti e valide ragioni che giustificano la necessità di transitare il paziente pediatrico, si riscontra che non

sempre questo passaggio sortisce buoni effetti nella vita del paziente e dei suoi cari. Posto che il paziente pediatrico che si ritrovi, poi, in un vuoto assistenziale, non rappresenti solo una transizione incompiuta, ma profili un vero e proprio fallimento del sistema sanitario, quando la transizione non funziona i pazienti non riescono ad adeguarsi al nuovo contesto sanitario e hanno davanti due uniche alternative. Tornare alla medicina pediatrica e rifiutarsi di afferire al centro degli adulti (con i disagi pratici e le difficoltà legali che questo comporta) o, dopo aver sperimentato un deleterio senso di abbandono terapeutico, rinunciare del tutto all'assistenza sanitaria, facendo perdere le proprie tracce [8]. Per capire le ragioni per cui in alcuni casi la transizione produce esiti fallimentari occorre primariamente considerare quali tipi di cambiamenti essa comporti nella vita del paziente e della sua famiglia. Spesso i pazienti pediatrici affetti da patologia cronica, soprattutto se grave e in guaribile, sono seguiti dal medesimo staff sanitario dalla nascita, con alcuni membri del quale bambini e genitori sviluppano importanti relazioni. I controlli annuali, il ritiro dei piani terapeutici, gli esami strumentali formano una routine che, se può pur risultare pesante in quanto medicalizza la vita biografica degli individui e condiziona quella di tutti gli altri membri della famiglia, si svolge comunque in un clima relazionale accogliente e disteso, talvolta caratterizzato da forti spinte solidaristiche e trasporto empatico. La presa in carico, inoltre, spesso non riguarda un bambino, ma un intero nucleo familiare (si pensi alla pratica del ricovero sociale, alle dimissioni protette o ai servizi messi a disposizione dei vari membri del nucleo familiare).

La transizione comporta la fine di queste prassi e di queste relazioni per approdare ad altre strutture sanitarie, nelle quali lavorano professionisti e operatori sconosciuti e dove occorre imparare molte nuove cose. Il paziente stesso deve assumere un nuovo ruolo: con la maggiore età egli diviene il primo interlocutore dello staff sanitario, colui che ha il potere di decidere, e i suoi genitori, che lo rappresentavano legalmente e avevano, per questo, il diritto di essere informati, perdono il ruolo che era loro riconosciuto per divenire caregiver di un individuo adulto che è libero di autodeterminarsi nelle scelte di cura. Dalla relazione triadica e dallo shared decision making, dunque, si passa alla relazione paziente-membri dello staff e all'autonomous decision making.

Il lavoro in rete è uno strumento proprio dei sistemi complessi che può aiutare que-

sto delicato passaggio in un'ottica anti-competitivistica. Ci si riferisce al modello organizzativo e gestionale che consente la costruzione di reti integrate tra staff pediatrico e della medicina dell'adulto, tra territorio e centro specialistico, tra rete affettiva del paziente e rete professionale del team di cura. Ogni nodo può contribuire, cooperando e coordinandosi con gli altri nello svolgimento del proprio specifico ruolo, a una più efficace e soddisfacente transizione del paziente.

### Le eccezioni alla norma: le patologie "difficilmente transitabili"

Vi è una tipologia di pazienti che rappresenta una criticità per gli attuali programmi di transizione. Sono gli individui affetti da quelle patologie che chi scrive considera "non transitabili", ossia le cui caratteristiche non rendono i pazienti adeguati soggetti di transizione o, in altri termini, le cui caratteristiche non sono sufficientemente considerate nell'elaborazione degli attuali programmi di transizione.

Per "patologie non transitabili" si intendono le patologie che colpiscono individui per i quali il raggiungimento della maggiore età non comporta alcuna modifica nel proprio status morale e sociale, né sortisce alcun altro effetto significativo in termini cognitivi, biologici o biografici. Al raggiungimento della soglia convenzionale non seguono le conseguenze che negli altri casi modificano le condizioni di vita. Le caratteristiche dei pazienti rimangono quelle dei pazienti pediatrici, non divengono quelle tipiche degli individui adulti. In termini giuridici, la loro condizione di minorità e la loro interdizione non può essere interrotta.

Non ci riferisce, dunque, a pazienti bisognosi di cure specifiche a causa di una qualche lieve compromissione neurologica, categoria verso cui sono già state offerte valide indicazioni [18]. Il riferimento va piuttosto alle patologie complesse e invalidanti che provocano profonde, multiple disabilità, compresa quella mentale.

Si pensi, per esempio, ad alcune forme di cerebropatie che portano a una condizione di inconsapevolezza di sé e dell'ambiente esterno. Sono i casi in cui il paziente-tipo non gode del controllo della muscolatura volontaria, è impossibilitato alla formulazione ed espressione di giudizi, volontà e preferenze, e l'unica comunicazione con l'esterno riguarda le reazioni agli stimoli nocicettivi, deducibile da parametri fisiologici.

Porsi il problema della transizione per questi pazienti implica porsi problemi differenti. In questo caso non è possibile preparare il giovane paziente ai cambiamenti che ver-

ranno. Nell'ambito delle cure sociosanitarie il suo ruolo e quello dei suoi rappresentanti legali rimangono immutati.

La tesi di chi scrive sostiene che, poiché essi non hanno, né mai avranno, "le specificità" per cui si rende necessario il passaggio alla medicina dell'adulto, mettere in campo le *transitional healthcare* e favorire il cambiamento non risponde ai loro bisogni [19]. Si imporrebbe, ossia, un grande cambiamento nelle vite di queste famiglie che un semplice calcolo costi/benefici sarebbe in grado di dimostrare non essere nell'interesse dei pazienti e dei caregiver familiari.

Le ragioni a sostegno della non transitabilità di questi pazienti sono principalmente di tre tipi: clinico, assistenziale, sociale. La prima ragione si rifà al concetto di "storia clinica" del paziente. Conoscere il funzionamento dei corpi e delle menti di individui affetti da questi disturbi complessi significa essersi a lungo confrontati con caregiver e colleghi, con dati anamnestici, esami diagnostici e sintomi a conferma dei quali non è possibile appellarsi alla voce del paziente. Questo tipo di lavoro merita di essere riconosciuto e considerato. Qualunque medico è in grado di capire quanto sia grande l'impegno necessario per comprendere la specifica fisiologia di questi corpi, il loro modo di mantenere un equilibrio, e di sfasarsi. Qualunque medico dovrebbe essere disposto a riconoscere che cambiare il team di cura, in questi casi, significa chiedere, ai colleghi a cui passerà la presa in carico, un grande investimento in cognizione ed energia per raggiungere il livello di conoscenza riguardo le condizioni di salute del paziente che lo staff pediatrico padroneggia da tempo. E significa chiedere senza che ci siano valide ragioni, in termini di miglior interesse del paziente, a giustificare la richiesta.

Sul punto, solo un inciso sia dedicato alla questione, legata a questa ma ulteriore, della "non-trionfalità" implicita nella cura di questi pazienti. Essi frustrano una delle principali motivazioni di coloro che svolgono professioni sanitarie e mettono in crisi il valore sociale tradizionalmente attribuito a chi cura. Oltre a non riuscire a guarire il paziente, non si è in grado di migliorarne le condizioni cliniche. Il massimo a cui si può ambire, nel prendere in carico questi pazienti, è ottimizzarne la qualità della vita, secondo canoni di qualità che non sono assimilabili a quelli dell'individuo sano, rallentare la progressione dei sintomi e mantenere una certa stabilità delle condizioni, non migliorarle.

Questo fa sì che i professionisti sanitari mostrino, talvolta, una velata volontà di

rifuggire da questa tipologia di pazienti: la medicina trionfalistica non ha posto per loro.

La seconda ragione chiama in causa il "genio", ossia quanto di specifico ha da offrire la pediatria come settore della medicina, sia in termini di prospettiva generale sia di formazione sia di pratiche sanitarie messe in campo. I pediatri sono le figure professionali più idonee per la cura di questi pazienti in ragione di due elementi. Il primo è che le caratteristiche dei pazienti rimangano quelle dei pazienti pediatrici, non divengono simili a quelle degli adulti. Il secondo è che il contesto pediatrico abbraccia la presa in carico globale del paziente, e il personale che vi afferisce è formato per rispondere ai bisogni dell'intero nucleo familiare, come deve avvenire nel caso di questi pazienti, anche quando divengono adulti.

Affermando che il contesto pediatrico sia il "meglio situato" per proseguire la presa in carico di questi pazienti si è ben consapevoli della cattiva nomea che accompagna il ruolo dei pediatri nella transizione, nomea fondata sulla credenza che tali professionisti siano restii a lasciare i propri pazienti e li vogliano tenere sotto la propria ala terapeutica a oltranza. Pur non negando che possano esserci singoli professionisti che non nutrono la giusta fiducia verso la presa in carico che la medicina dell'adulto è in grado di garantire, si nota che la prospettiva attualmente prevalente tra i pediatri riconosce che la transizione favorisce il miglior interesse del paziente, e per questo la promuove e la sostiene. Gli specialisti della medicina dell'adulto risultano più che preparati per fronteggiare e rispondere in modo adeguato ai *medical special needs*. È presumibile lo siano meno – per pratica clinica e formazione accademica – a prendere in carico l'intera famiglia. Per essere precisi, la scelta di curare questi individui, da un punto di vista eticamente giustificato, coincide con la scelta di prendere in carico anche i bisogni di chi vuole e consente, di fatto, la loro sopravvivenza a domicilio (genitori, sorelle e i fratelli). Per queste famiglie cambiare lo staff e i luoghi di cura significa destabilizzare, senza che vi corrispondano benefici.

### Conclusioni

La transizione alla medicina dell'adulto del paziente pediatrico è un processo che lo coinvolge provvisoriamente, fino a quando non sarà pronto per essere incluso in altre realtà sanitarie rispetto a quelle che lo hanno accolto dai primi mesi di vita. Nasce dall'esigenza di rispondere ai suoi bisogni di individuo in crescita, man mano che questi si costituiscono. Riflette,

però, anche un'esigenza dei sistemi sanitari così come sono attualmente strutturati, organizzati e gestiti.

Escludendo i pazienti pediatrici affetti da condizioni cliniche croniche complesse che causano profonde e multiple disabilità, per i quali il raggiungimento dell'autonomia morale non è un obiettivo realizzabile, per le altre tipologie di pazienti minori d'età i programmi messi a punto nell'ambito delle cure di transizione dovrebbero comprendere, tra i compiti da svolgere nel contesto della pratica clinica pediatrica, l'ausilio nello sviluppo delle capacità di autodeterminarsi e di decidere per sé. Quale obiettivo potrebbe, infatti, essere più utile per individui destinati a rimanere malati per sempre, che imparare il prima possibile a prendere con consapevolezza e responsabilità le proprie decisioni sanitarie, a divenire individui competenti che si relazionano con i membri dei loro staff di cura senza aver bisogno di una guida o di qualcuno che decida per loro [12]?

Se pur questo obiettivo sia indicato in letteratura e sostenuto dalle società scientifiche del settore, non pare che esso venga considerato negli attuali programmi di transitional healthcare.

L'aumento, per gli individui giovani e malati cronici, non solo della possibilità di scegliere, ma anche della capacità di farlo senza bisogno di essere diretti da altri, non pare un'esigenza riconosciuta dai professionisti sanitari, né in teoria, né in pratica. Anche genitori e pazienti esprimono raramente tale bisogno. Si auspica questa carenza venga presto superata come segno di avanzamento e raffinamento delle cure, ossia per rispettare gli individui minori d'età per ciò che essi sono, e per rispondere ai loro effettivi bisogni di individui in crescita.

Bisogna, inoltre, fare i conti con la complessità che i sistemi di transitional healthcare

portano con sé. È importante capire e accettare che non si può prevedere tutto, che un margine di incertezza relativo agli esiti rimane costitutivamente ineliminabile.

A voler trarre un bilancio è possibile affermare che molto è stato fatto, e molto resta da fare. La diffusione di queste cure, non solo nel territorio nazionale, appare ancora scarsa e frammentaria, inadeguata rispetto al numero dei pazienti che ne avrebbero bisogno [20]. Se si considerano i benefici che, di norma, esse apportano alla vita del paziente e al sistema sanitario, quando realizzate con efficacia, è forse venuto il tempo di considerare le transitional healthcare una vera e propria "responsabilità etica di sistema in una società che invecchia" [21].

✉ [elena.nave@unito.it](mailto:elena.nave@unito.it)

1. Bernell S, Howard SW. Use the word carefully: what is a chronic disease? *Front Public Health* 2016;4:159.
2. Ministero della Salute. Piano Nazionale della Cronicità. 15 settembre 2016. Disponibile in <https://www.salute.gov.it>, ultima visita 22/07/2019.
3. Ren CL. Cystic fibrosis: evolution from a fatal disease of infancy with a clear phenotype to a chronic disease of adulthood with diverse manifestations. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2008 Dec;35(3):97-9.
4. Cohen E, Kuo DZ, Agrawal R, et al. Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. 2011 Mar;127(3):529-38.
5. Kuo DZ, Berry JG, Glader L, et al. Health Services and Health Care Needs Fulfilled by Structured Clinical Programs for Children with Medical Complexity. *J Pediatr*. 2016 Feb;169:291-6.e1.
6. Simon TD, Mahant S, Cohen E. Pediatric hospital medicine and children with medical complexity: past, present, and future. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2012 May;42(5):113-9.
7. Holman H. Chronic disease--the need for a new clinical education. *JAMA*. 2004 Sep 1;292(9):1057-9.

8. Viner R. Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck? *Arch Dis Child*. 1999 Sep;81(3):271-5.
9. Blum RW, Garell D, Hodgman CH, et al. Transition from child-centered to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions. A position paper of the Society for J Adolesc Health. 1993 Nov;14(7):570-6.
10. Betz C, Nehring W. Promoting health care transitions for adolescents with special health care needs and disabilities. Paul H. Brookes Publishing, 2007.
11. Huang JS, Terrones L, Tompane T, et al. Preparing adolescents with chronic disease for transition to adult care: a technology program. *Pediatrics*. 2014 Jun;133(6):e1639-46.
12. Nave E, Bignamini E. Letter to editor. *Patient Educ Couns*. 2018 Nov;101(11):2039-2040.
13. Legge 22 dicembre 2017, n. 219, "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento". GU Serie Generale n. 12 del 16-01-2018.
14. Bluebond-Langner M. *The Private World of Dying Children*. Princeton Un. Press, 1978.
15. Alderson P. Competent children? Minors' consent to health care treatment and research. *Soc Sci Med*. 2007 Dec;65(11):2272-83.
16. Campbell F, Biggs K, Aldiss SK, et al. Transition of care for adolescent from paediatric services to adult service. *The Cochrane Library* 2016: 23.
17. Rachas A, Lefevre D, Meyer L, et al. Evaluating Continuity During Transfer to Adult Care: A Systematic Review. *Pediatrics*. 2016 Jul;138(1). pii: e20160256.
18. Brown LW, Camfield P, Capers M, et al. The neurologist's role in supporting transition to adult health care: A consensus statement. *Neurology*. 2016 Aug 23;87(8):835-40.
19. Nave E, Cresti M, Bignamini E. "Your time is up." Timing conflicts in transitional healthcare. *Bioethics Forum* 2018;11:139-42.
20. The Lancet. Transition health care for adolescents. *Lancet*. 2018 Nov 3;392(10158):1600.
21. Naylor M, Berlinger N. Transitional Care: A Priority for Health Care Organizational Ethics. *Hastings Cent Rep*. 2016 Sep;46 Suppl 1:S39-42.