

Narrare la transizione aiuta a comprenderne la complessità

Berkowitz S, Lang P.

Transitioning patients with complex health care needs to adult practices: theory versus reality

Pediatrics May 2020, e20193943; DOI: doi.org/10.1542/peds.2019-3943

Rubrica **L'articolo del mese**

a cura di *Enrico Valletta e Martina Fornaro*

Il processo di transizione di un paziente con malattia cronica dalle cure pediatriche alla medicina dell'adulto è tema ampiamente dibattuto in letteratura. Si tratta di un passaggio laborioso, spesso difficile e con esiti non sempre scontati. Impone la ricerca di un valido referente clinico e la ricostruzione di una rete assistenziale con nuovi specialisti e nuove consuetudini. Nella realtà, i giovani adulti con patologie croniche ad elevata complessità rappresentano un gruppo di pazienti per i quali la transizione alla medicina dell'adulto appare particolarmente difficile e a ben vedere, forse neppure sempre praticabile e auspicabile. Ne parliamo attraverso l'analisi di un caso clinico riportato dalla letteratura.

Telling transition helps to understand its complexity

The process of transitioning patients with chronic diseases from paediatric to adult care clinicians is a widely debated issue in the literature. It is a complex and difficult process with often unpredictable results. It is necessary to find a new clinical coordinator and to re-build a clinical network with new specialists and new rules. In practice, transitioning of young patients with chronic diseases and complex health needs may be quite difficult and, perhaps, not always feasible and desirable. We tackle this issue moving from a clinical report of the literature.

Recentemente ed in un paio di occasioni, Quaderni si è soffermato su alcuni aspetti clinici ed etici, relativi al processo di transizione dalle cure pediatriche alla medicina dell'adulto, per gli adolescenti con patologie croniche complesse [1,2]. Lo ha fatto, soprattutto, con un'articolata riflessione di Nava e Bignamini [2] che affrontava il tema della transizione con attenzione particolare a ciò che potremmo definire "il migliore interesse per il paziente". Avendo in mente questo concetto, l'equipe pediatrica potrebbe doversi confrontare, non solo con un lungo e complesso lavoro di individuazione di competenze e di trasmissione di informazioni, ma anche – e non troppo inaspettatamente – con situazioni cliniche ed umane che configurano una vera e propria "intransigibilità" di quel paziente. Le elaborazioni teoriche e metodologiche su come affrontare questi passaggi non mancano in letteratura, ma l'articolo che abbiamo scelto questo mese ci offre una concreta narrazione di un percorso-tipo, dandocene una visione stereoscopica - attraverso l'occhio del pediatra e quello del genitore – che può aiutarci a comprendere meglio i singoli elementi che definiscono la realtà del quadro [3,4]. Lo staff pe-

diatrico - al quale i genitori di ciascun bambino con bisogni assistenziali complessi si sono affidati e che si è adoperato per garantire, negli anni, il migliore livello di cure e qualità di vita possibili – si trova ora nella necessità di individuare, in termini concreti, uno o più riferimenti nella medicina dell'adulto che raccolgano il testimone e accompagnino l'ormai giovane adulto e la sua famiglia lungo il percorso che ancora li attende. Chi assume su di sé questo compito è, in genere, il pediatra che conosce la multi-problematicità del singolo paziente e che ha coordinato attorno a lui gli specialisti dell'età infantile che si sono, via via, resi necessari. Sa che il compito non sarà facile, che dovrà avere alleati in questo i genitori verso i quali si sentirà comunque responsabile delle scelte che sta per fare e che tutto questo gli richiederà una considerevole quantità di tempo e di energie relazionali. Sa anche che difficilmente, lui per primo, resterà del tutto soddisfatto delle soluzioni proposte e guarderà al momento del distacco con un misto di apprensione e di rimpianto.

La storia parte da qui

Maddie è una ragazza affetta da leucodistrofia metacromatica ad esordio infantile che ha già subito due trapianti di midollo e che il suo attuale pediatra, il Dr. Berkowitz, ha conosciuto a 15 anni di età. Al momento della transizione al medico dell'adulto, Maddie ha già sperimentato 30 diverse problematiche cliniche, 15 interventi chirurgici, 48 interventi farmacologici, utilizza 15 tipi di attrezzature mediche (tra le quali tracheo- e gastrodigiunostomia) ed è seguita da altrettanti sub-specialisti di area pediatrica.

Il pediatra sa che il momento della transizione si avvicina

Quando Maddie sta per compiere il suo diciottesimo anno di età, nel corso di una visita programmata, il pediatra affronta con la mamma (Pat, da qui in poi) e con la ragazza l'argomento. Siamo negli USA, stato del Minnesota e, secondo le indicazioni dell'Accademia Americana di Pediatria, nell'ospedale dove lavora il Dr. Berkowitz è consuetudine che la transizione avvenga al compimento dei 21 anni. C'è tempo, quindi, ma intanto ci sono da sbrigare alcune pratiche amministrative fondamentali (nomina del tutore legale e accensione della copertura assicurativa) e il pediatra ricorda bene che Pat si era precedentemente opposta a qualsiasi ipotesi di abbandonare l'ambiente pediatrico che aveva fin qui seguito Maddie nelle sue vicissitudini. La ragazza non era evidentemente in grado di potersi assumere la responsabilità della propria salute e la mamma riteneva che i medici dell'

adulto non fossero adeguatamente preparati per prendersi cura di una malattia così rara e complessa. Passa un anno (Maddie ha già compiuto 19 anni) e le adempimenti amministrative sono state concluse. Il pediatra coglie l'occasione per riproporre la ricerca di un'equipe dell'adulto alla quale affidarsi, ma Pat sembra rifiutare qualsiasi ipotesi di questo genere e il confronto, per il quale non sembra esserci oggi spazio, viene rimandato all'anno successivo. Nel frattempo, Maddie viene rivista e ricoverata più volte per problemi intercorrenti e questo sembra convincere la mamma che sia arrivato il momento di discutere concretamente del passaggio al mondo degli adulti. Maddie ha ora 20 anni e mezzo. C'è anche, all'orizzonte, il possibile trasferimento della famiglia in un altro Stato per avvicinarsi ad un supporto familiare e il Dr. Berkowitz si offre di ricercare un valido punto di riferimento clinico ovunque la ragazza fosse andata a vivere. Inizia, quindi, il lavoro di tessitura della nuova rete di relazioni cliniche che si protrarrà per 9 mesi durante i quali il Dr. Berkowitz e Pat procederanno di comune accordo. Individuare un riferimento in grado di gestire la complessità di Maddie non è facile: ha una tracheostomia, è dipendente dal ventilatore, ha una derivazione ventricolo-peritoneale, è alimentata esclusivamente tramite gastrodigiunostomia e pesa 22 kg. Dopo diversi mesi di confronto con un internista, questi accetta di prendere in cura Maddie come medico delle cure primarie. Contemporaneamente, vengono interpellati tutti i subspecialisti che già conoscevano la ragazza per capire chi di loro avrebbe continuato a seguirla e chi, invece, preferiva fosse affidata al corrispondente specialista degli adulti. Dei 9 subspecialisti pediatri interpellati, 4 accettavano di continuare a seguire Maddie, mentre gli altri indicavano il riferimento all'analogo collega dell'adulto. Finalmente, all'età di 21 anni e 2 mesi il Dr. Berkowitz vede Maddie e la mamma per quello che sarebbe stato il suo ultimo incontro come pediatra curante. Gran parte del tempo della visita viene trascorso nel ripercorrere gli ultimi 10 anni della loro storia e a parlare del futuro della ragazza. Tutta la documentazione clinica è affidata al nuovo curante e il Dr. Berkowitz assicura la propria disponibilità ad essere consultato per qualsiasi problema dovesse emergere. Nonostante tutto questo, nei mesi successivi, la transizione non sembra funzionare come avrebbe dovuto e il vissuto di Pat è di essere stata abbandonata dal Dr. Berkowitz e, più in generale, da tutto il sistema sanitario.

Pat, inside out

La mamma di Maddie è consapevole delle difficoltà affrontate dal Dr. Berkowitz e dall'equipe pediatrica in tutti questi anni e, infine, in questa ultima fase per assicurare un'efficace transizione alla figlia. Di questo è loro grata anche per averla sempre resa partecipe e coinvolta nelle decisioni importanti che riguardavano la vita della ragazza. Vita che ha addirittura oltrepassato l'aspettativa che le era stata data. Ma è ancora più consapevole della complessità della sua situazione clinica e non esita a definire il periodo della transizione come *il più traumatico e devastante calvario di questi ultimi 20 anni*. E' come fosse stata catapultata in un mondo ignoto, senza bussola né punti di riferimento e senza nessuno intorno che le sapesse dire in quale direzione andare. Le regole di questo nuovo mondo sembrano più attente alle procedure che alle persone, i sanitari parlano una lingua sconosciuta e nessuno sembra pronto ad accoglierli o sappia che cosa fare. Si fa fatica a trovare un gastroenterologo che sia in grado di gestire una gastrodigiunostomia e i medici non hanno alcuna esperien-

za della malattia di Maddie che è una forma precoce del tutto diversa da quella che esordisce in età adulta.

I dettagli sono importanti

Effettivamente, riconosce il Dr. Berkowitz, non siamo ancora riusciti a trovare una modalità condivisa di sostituzione della gastrodigiunostomia. Quello che veniva fatto dai radiologi interventisti pediatrici, è ora gestito diversamente dai nuovi radiologi di riferimento e questo, evidentemente, non è un bene e crea timori e incertezze. Sembra impossibile trovare un punto d'incontro rispetto all'operatività precedente. Davvero un mondo nuovo con regole nuove. D'altra parte, nell'ospedale nel quale lavora il Dr. Berkowitz, l'esperienza non manca: sono seguiti circa 1.000 bambini con bisogni assistenziali complessi e il processo di transizione è stato rodato nel corso di almeno dieci anni e sembra ben funzionante. Tuttavia, i livelli di complessità possono essere molto diversi e più elevato è questo livello maggiore sarà la difficoltà di costruire un percorso realmente efficace. E' consuetudine del Dr. Berkowitz avviare la transizione almeno con un paio d'anni d'anticipo: si preoccupa di trovare un medico di riferimento e i relativi sub-specialisti, ma è anche vero che essere certi, in anticipo, di quanto siano tutti in grado di rispondere alle reali esigenze del nuovo (per loro) paziente è molto difficile. Spesso le competenze dei nuovi curanti si rivelano insufficienti, i reparti dell'adulto non sono preparati ad accoglierli, mancano i supporti nutrizionistici o dei servizi sociali e il tempo che viene dedicato al paziente complesso è insufficiente. Tutto questo rende estremamente difficile trovare riferimenti adeguati al non-più-bambino multiproblematico.

Qualcosa lo sapevamo già, qualcosa lo stiamo ancora imparando. Sapevamo già che occorre iniziare a discutere di questo con la famiglia con largo anticipo e darle il tempo di abituarsi alla nuova prospettiva. Non possiamo affidare questo delicato passaggio all'autonomia dei genitori, ma dobbiamo assisterli e accompagnarli. I pediatri devono rendersi disponibili alla discussione con i colleghi dell'adulto per qualsiasi problema clinico meriti di essere preso in considerazione e mantenere questa disponibilità nel tempo perché non tutto può essere previsto in anticipo. Abbiamo imparato che non è sufficiente che il medico dell'adulto accetti il suo nuovo paziente, ma deve anche essere capace di farsene realmente carico e con lui farsi carico della famiglia nel suo complesso. Deve guidarla attraverso i nuovi servizi, dal Pronto Soccorso alla Riabilitazione ai reparti di degenza individuando le figure sanitarie di coordinamento dei percorsi (quando esistono le une e gli altri).

Il pediatra è forse poco preparato a gestire la fase del distacco dal giovane e dalla sua famiglia: deve giustificare la propria inadeguatezza professionale rispetto alle nuove problematiche che si prospettano nell'età adulta e deve riconoscere che i reparti pediatrici possono diventare luoghi di accoglienza non più adeguati. Da ultimo, abbiamo bisogno di comprendere fino in fondo i motivi che spingono le strutture sanitarie e noi stessi ad avviare una certa transizione ad una determinata età. Questo perché non ci siano equivoci nei termini del confronto tra noi, i servizi sanitari e le famiglie.

Le famiglie comprendono, ma fino ad un certo punto

Quello che Pat non può esimersi dal constatare è che il sistema di cure pediatriche che ha consentito a molti bambini e ragazzi di sopravvivere alle loro malattie finisce poi per abbandonarli solo

perché hanno superato il limite di età che la pediatria stessa ha permesso loro di raggiungere. E' come se un genitore, dopo avere accudito un figlio fino alla maggiore età gli dicesse che il suo compito è ormai terminato liberandosi così da qualsiasi responsabilità. Non è questo che la società si aspetta da lui e dopo anni di sofferenze e fatiche psicologiche e fisiche, il momento della transizione non può diventare un nuovo "calvario". Questa mamma si chiede se il personale sanitario sia realmente consapevole dei bisogni di questi giovani e delle loro famiglie o se sia semplicemente riluttante ad esercitare un'efficace azione di advocacy e di tutela. Occorre fare riferimento alle buone esperienze che in alcune realtà si sono strutturate e formare i pediatri e i medici dell'adulto a gestire meglio il momento della transizione e tutto quello che verrà dopo.

Commento

Il confronto tra i vissuti di un pediatra e quelli di un genitore in una fase così delicata della loro storia condivisa ci è sembrato utile per portare su un piano di realtà quanto viene da tempo dibattuto e teorizzato per lo più in ambito pediatrico (verosimilmente per necessità) e un po' meno nella medicina dell'adulto (timore di una nuova frontiera che si apre?). Uno dei passaggi più significativi di questa storia è quello nel quale il Dr. Berkowitz si dice impreparato a trovare le giuste parole per spiegare a Pat i motivi che rendono necessaria la transizione per Maddie. E' questo uno snodo centrale perché ci porta a recuperare, in qualche maniera, il concetto iniziale del "migliore interesse per il paziente" laddove, in realtà, più attori sembrano interessati a che il processo di transizione si avvii e si realizzi. I professionisti e le strutture sanitarie senz'altro e poi le famiglie e, in testa a tutti appunto, i pazienti [2,3]. Il personale sanitario di area pediatrica può avvertire il limite delle proprie competenze professionali nel momento nel quale il ragazzo o la ragazza si affacciano all'età adulta: emergono nuove esigenze di fisiologia, di relazioni, di vita sociale e lavorativa, la patologia cronica propone nuove necessità e complicità tempo-dipendenti e si apre un orizzonte sull'età adulta per il quale gli specialisti dell'infanzia si sentono impreparati. Pediatri e medici dell'adulto hanno saperi diversi perché del tutto diverse sono le problematiche legate alle età della vita. Cambiano le competenze e cambiano anche le strutture e le attrezzature dedicate all'assistenza. L'organizzazione, i materiali, le procedure e gli ambienti possono dimostrarsi, ad un certo punto, inadatti alla gestione "pediatrica" di una persona ormai adulta. Necessità di nuove competenze e di diverse risorse assistenziali spingono nella direzione di un "passaggio delle consegne". Dall'altra parte (quella della medicina dell'adulto), l'accoglienza può essere appropriata e competente per quei pazienti la cui condizione clinica ha consentito un'adeguata maturazione psico-fisica e capacità di autogestione della propria cronicità. Molto più problematica è la risposta di fronte a malattie rare ad insorgenza infantile o a deficit neuro-cognitivi e fisici così gravi da impedire un corretto processo di "adultizzazione" e di raggiungimento dell'autonomia morale mantenendo, altresì, la completa dipendenza gestionale e decisionale dal nucleo familiare. Queste famiglie vivono la prospettiva di un nuovo affidamento in maniera del tutto diversa e temono gli esiti di un percorso che sentono incerto, quando non addirittura pericoloso. Il significato di questo passaggio è del tutto oscuro a Pat che non vede quale vantaggio possa derivare per il bene di sua figlia e che, anzi, ne percepisce tutti i rischi. Rischi che, in certa misura, si concretizzeranno poi. Il tipo di presa in

carico che i giovani adulti come Maddie e le loro famiglie hanno sperimentato lungo il loro percorso pediatrico, ben difficilmente potrà essere riprodotto all'interno del nuovo setting clinico-organizzativo nel quale stanno per avventurarsi. Non è la semplice questione del passaggio delle informazioni, quanto la vera e propria rielaborazione di relazioni umane e di rapporti di fiducia e la ricostruzione di una rete professionale che si occupi in maniera coordinata delle molteplici necessità di questi ragazzi. Tutto questo non è impossibile, ma certamente è molto difficile e non può trovare realizzazione ovunque e per ogni paziente. Potremmo trovarci (come forse il Dr. Berkowitz) nell'imbarazzo di non essere convincenti quando discutiamo con le famiglie le ragioni (nel loro migliore interesse) di questo passaggio. Potremmo trovarci di fronte a quelle che Nava e Bignamini chiamano le "patologie difficilmente transitabili" che è forse opportuno che non transitino per nulla e delle quali è bene che il mondo pediatrico continui a farsi carico, allargando di un poco soltanto il proprio orizzonte culturale e organizzativo. Riteniamo che molti pediatri che si occupano di ragazzi con patologie gravi e complesse e molte famiglie potrebbero facilmente concordare su questo.

1. Valletta E, Fornaro M. Bambini per sempre. Quaderni acp 2019;26:243.
2. Nave E, Bignamini E. Transitional healthcare: il passaggio alla medicina dell'adulto del paziente pediatrico affetto da patologia cronica e complessa. Quaderni acp 2020;27:67-72
3. Campbell F, Biggs K, Aldiss SK, et al. Transition of care for adolescents from paediatric services to adult health services. Cochrane Database Syst Rev 2016;4:CD009794. doi: 10.1002/14651858.CD009794.pub2
4. Crowley R, Wolfe I, Lock K, et al. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. Arch Dis Child 2011;96:548-53.

Per corrispondenza

enrico.valletta@auslromagna.it