

# Patologie pediatriche: quadro clinico, implicazioni psicoevolutive e sistemi di cure

## 2

*“La terra, per caso, è forse diventata più piccola?”.  
“Certamente”, rispose Gauthier Ralph “sono del parere  
di Mr. Fogg. La terra è diventata più piccola.  
Perché adesso la si percorre dieci volte più in fretta  
che non cent’anni fa.  
(tratto da Jules Verne, Il giro del mondo in 80 giorni)*

La prospettiva che orienta la Psicologia pediatrica alla luce del paradigma e dei modelli di riferimento tracciati va rintracciata nello *strengthening* e, quindi, in un costante tentativo di identificare la salute con il potenziamento di risorse che rendano più forte il bambino/adolescente (b/a) e il suo percorso di sviluppo nell'affrontare la condizione pediatrica che lo caratterizza.

La riflessione sull'intervento della Psicologia pediatrica a supporto delle diverse patologie pediatriche presentate, individua alcuni criteri generali trasversali e alcune specifiche linee guida rispetto alle singole patologie. Tra i primi va considerata, intanto, il criterio della *presa in carico del rapporto tra i bisogni dello sviluppo e quelli della malattia* (cfr.cap. 1, p.( ) e del conflitto che tale rapporto mette in campo. In tal senso vanno considerati, per esempio, il bisogno di autonomia e quello relativo al dipendere, necessario alla sopravvivenza, il senso di competenza e il bisogno di affidarsi a una protezione esterna, il bisogno di conoscere e il desiderio di negare, di far finta che la malattia non ci sia, la socializzazione, ma, anche, l'isolamento per sfuggire a valutazioni, giudizi.

Ancora tra i criteri *l'alleanza terapeutica* (Lingiardi, 2002; La Greca, Bearman, 2003; Rollo et al. 2010) che prevede un assetto triadico nel senso che coinvolge il genitore, il pediatra lo psicologo pediatrico secondo alcuni piani di riferimento che attengono alla condivisione della diagnosi, alla comprensione e alle modalità di gestione del trattamento con effetti collaterali e ricadute psicoevolutive, all'individuazione delle risorse interne ed esterne al b/a, che possono essere tenute presenti e coinvolte nel rapporto *cure care*.

Per quanto attiene al piano della *diagnosi*, si dovrà prevedere, intanto, una contestualizzazione in termini di spazi e di tempi che dia l'idea di un percorso che vuole dare certezze, aspettative in cui il genitore non si senta minacciato dagli eventi, impliciti nella diagnosi, soprattutto se infausta o comunque portatrice di timori, ma possa chiedere, ipotizzare, confrontare le informazioni di cui è in possesso; un percorso in cui il medico non si senta giudicato e valutato, ma possa portare la sua esperienza e in cui lo psicologo pediatrico non si senta solo il contenitore di ansie e difficoltà, ma si possa identificare attraverso le sue domande e le sue ipotesi.

Il tempo della diagnosi dovrebbe diventare una sorta di “audit” in cui la diagnosi chiaramente comunicata possa essere lo spazio che definisce la pertinenza di ciascuno nella presa in carico della condizione pediatrica, e quindi, i ruoli, così come le relazioni tra questi, funzionali ad una gestione della stessa diagnosi, che a questo punto diventa patrimonio e scoperta di tutti.

Il piano della *comprensione del trattamento* con gli effetti collaterali, e le ricadute psicoevolutive, seppure si intreccia con i precedenti, costituisce uno spostamento di approccio dalla patologia al bambino, nel senso che questo è il piano in cui vengono tracciate le possibilità e le esigenze, i bisogni speciali indotti dall'atipicità dello sviluppo che il life event-malattia ha orientato in termini di "stato" medico ed evolutivo del b/a e che vanno tenuti presenti per la sostenibilità del trattamento stesso (il medico indica e descrive, il genitore, informa, lo psicologo pediatrico rileva). Infine il *piano delle risorse* che chiama in causa lo psicologo pediatrico e la famiglia nella ricerca di tutte le possibili risorse evolutive del bambino, così come delle risorse relative ai contesti (famiglia, fratelli, supporti sociosanitari, etc) (Perricone, Polizzi, 2011c; Polizzi, 2011, op. cit.).

Tutti questi piani vanno comunque contestualizzati all'interno di una tipologia di "alleanza terapeutica" che si dovrà sviluppare dal senso della *compliance* (Lingiardi, op. cit.; Rollo et al., op. cit.), che consente l'esecuzione convinta da parte della famiglia delle indicazioni del pediatra, così come una sorta di lavoro che promuova l'accettazione di queste cure per lo psicologo pediatrico, verso l'*adherence* (*ibidem*; La Greca, Bearman, op. cit.; Kahana, Drotar, Frazier, op. cit.) e quindi, verso un'alleanza che vede i soggetti condividere, dibattere, suggerire.

Un'ulteriore forma di alleanza va pensata rispetto ai fratelli, questi, spesso, nell'intervento vengono presi in carico per i vissuti disfunzionali e per la condizione di malessere che vivono e quindi, per il senso di "orfanità" (Rubbini Paglia, op. cit.), per il senso di abbandono e/o per il senso di colpa relativo all'essere sano (Monti, Gobbi, Lupi, op. cit.); tutto ciò può sviluppare comportamenti di rabbia o percezione di una costante costrizione al dovere, nel senso del dovere essere un "bambino perfetto" (Reposati, Miraldi, 2006).

La Psicologia pediatrica tende a sottolineare la valenza di risorsa reciproca che caratterizza la relazione tra fratello "sano" e fratello affetto da... ; in tal senso, il fratello "sano" può sviluppare capacità di riflessione, "resilienza" (Witgens, Hayez, 2005), maturità, senso di autonomia e competenza sociale, senso di lealtà, tolleranza e conflitto, senso di orgoglio, di appartenenza e cooperazione, solidarietà fraterna e familiare (*ibidem*; Piperno, 2006). Per il fratello affetto da..., la fratria, può rappresentare, non solo la possibilità di un legame amicale, di un sostegno e di un aiuto, ma, anche, un punto di forza per l'induzione di piccole soddisfazioni; si tratta, quindi, di una risorsa in termini di potenziamento dell'energia funzionale a promuovere nel fratello affetto da... l'investimento emozionale, il "mantenimento" di relazioni, dando voce, anche, alle emozioni che la malattia può avere "congelato" (Stentella, 2006).

Al criterio dell'alleanza terapeutica ne vanno aggiunti ancora altri; tra questi la presa in carico della dimensione corporea come complessità della rappresentazione del corpo, come investimento emozionale e ancora come pensiero logico e narrativo che si sviluppano attraverso una percezione della propria fisicità compromessa dalla malattia e dal trattamento e che nello stesso tempo potenziano e definiscono la stessa rappresentazione del corpo. Si tratta di un criterio che orienta la Psicologia pediatrica verso un monitoraggio costante di schemi e modelli rappresentativi così come verso la rielaborazione delle esperienze che coinvolgono la dimensione corporea, e anche verso nuove elaborazioni delle possibili intercezioni di quei bisogni posti da un corpo tormentato che presenta le tracce evidenti della malattia e del trattamento e nello stesso tempo costituisce testimonianza delle proprie compromissioni; limiti etc.. Contestualmente un ulteriore criterio va rintracciato nella prospettiva di continuità e di discontinuità della presa in carico della specifica "condizione pediatrica".

Si vuole fare riferimento alle possibilità di un intervento che si deve sintonizzare sui modelli disfunzionali, accoglierli e ascoltarne tutte le implicazioni, ma che nello stesso tempo deve porre eventi che vengano da parte del bambino la percezione e o la consapevolezza di un'adeguatezza di tali modelli nella gestione del rapporto tra se stesso e l'evento malattia/trattamento. Un altro aspetto che attiene al criterio continuità discontinuità riguarda la gestione dei tempi nel senso che la contestualizzazione dell'intervento deve essere orientata in considerazione sia della ripetitività di attività, prospettive sia, anche, delle proposte di assetti, modalità innovative che inducono proprio quel senso di inadeguatezza di capacità, abilità, modelli pregressi; un criterio questo che mette in gioco un alternarsi di certezze e di prospettive.

Questa mappa che ha voluto illustrare i criteri va integrata dal criterio relativo alla gestione della comunicazione che potrebbe essere considerato come sfondo integratore dell'intervento della Psicologia pediatrica. Si tratta d un sfondo che dà vita alle relazioni, alla trasmissione delle informazioni, alla costruzione di reti tra operatori, al coinvolgimento della comunità, al mettersi in gioco come operatore così come al promuovere la messa in gioco del b/a, con la sua traiettoria evolutiva, e della sua famiglia; dall'efficacia del riferimento a esto criterio dipende la possibilità di una fluidità dell'intervento.

Non indifferente appare l'esigenza di tenere conto che qualunque tipo di intervento della Psicologia pediatrica, per la presa in carico delle singole "condizioni pediatriche", intese come "campo" (cfr. cap. 1, pag. 6), deve identificarsi nel senso di una riabilitazione che integra e trasforma il modello della riabilitazione psicologica cognitiva e quello della riabilitazione evolutivo educativa (Wright, 1993; Riggart, Maki, 2004; Moro, 2005; Ascanio Vaccaro, 2003;2011) (box 2.1).

### Box 2.1

#### Un modello di riabilitazione integrato per la Psicologia pediatrica

L'intervento di riabilitazione utilizzato dalla Psicologia pediatrica va pensato in una logica di integrazione che recupera fattori, funzioni e criteri dello stesso paradigma epistemologico procedurale di questa disciplina.

In tal senso facciamo riferimento ad una riabilitazione che tenda a ripristinare nel b/a funzionamenti cognitivi, focalizzando le rappresentazioni e l'apprendimento e che orienti la trasformazione delle condotte disadattive in condotte adattive, promuova alternative, sul piano psicologico, delle relazioni, del funzionamento delle diverse dinamiche evolutive (sociale, affettivo, cognitivo) e, ancora, orienti la ridefinizione di significati e del rapporto tra il soggetto e i propri modelli, attraverso l'autoriflessività e la sperimentazione di sé nel cambiamento.

Se siamo nell'ambito della neonatologia per es. nella nascita pretermine, la riabilitazione in alcuni casi è sostituita dalla "abilitazione", come intervento preventivo e tempestivo mirato a favorire la mamma nella promozione del potenziale di sviluppo di ogni neonato e dei suoi apprendimenti primari, preverbal, affettivo emotivo (Cena, Imbasciati, 2010).

Si tratta quindi, di un intervento che, per un verso, sviluppa abilità, e per altro, promuove e rinforza lo sviluppo di processi, di abilità già esistenti, seppure depotenziate dalle compromissioni, caratterizzandosi, in tal senso, come un intervento di riabilitazione.

Nella descrizione di alcune patologie pediatriche, scelte per l'indice di presenza rilevante, si sono volute dare diverse specifiche informazioni mediche, partendo dall'idea che una vera integrazione dello psicologo pediatrico nel sistema di *cure care* non può prescindere da una conoscenza del quadro clinico della patologia, così come delle relative implicazioni e disfunzionalità; aspetti questi che orientano degli *outcomes* nella dinamica evolutiva, sia sul piano delle compressioni sia delle risorse: un esempio va rintracciato negli effetti di alcuni farmaci sul funzionamento cognitivo (attenzione, concentrazione...), sul controllo e sull'autoregolazione delle emozioni.

Va, ancora, sottolineato che la scelta delle specifiche patologie di seguito presentate non vuole essere esaustiva, ma si è voluto puntare sulle patologie organiche, tenendo presente che nel caso delle disabilità, delle sindromi genetiche, il lavoro in "*area psi*" vede il costante riferimento al neuropsichiatra infantile, come figura professionale che comunque, deve fare parte del team, che ci sia o non ci sia lo psicologo pediatrico, a maggiore ragione quando le disfunzionalità hanno un'"origine" psicopatologica.

Esiste, poi, un altro criterio che ho voluto tenere presente e che attiene ad un interesse prioritario trasversale all'intera stesura; si tratta dell'intenzione di ricercare e dare spazio, tempo e attenzione a tutte le implicazioni, ai fattori che chiamano in causa un'assessment e un intervento psicologico rivolto alla dinamica dello sviluppo. Va, inoltre, sottolineato come lo scopo fosse, anche, quello di riuscire a sottolineare, sul piano della concretezza dell'azione, il rapporto *cure care* che, dal mio punto di vista, si rintraccia in modo esemplificativo nelle patologie organiche.

---

## **2.1 Le Cronicità**

Vengono di seguito presentate alcune patologie croniche, che si distinguono in forme che possono e/o devono essere trattate attraverso l'uso di procedure invasive (es. dialisi, intervento chirurgico, trapianto, etc.) e forme che, invece, prevedono solo una dieta alimentare o un trattamento farmacologico. La differenza dei trattamenti sembra, spesso, essere correlata ad esiti evolutivi diversi, per esempio, nelle narrazioni di sé e nella rappresentazione del corpo (Perricone et al., 2010b, op. cit.), etc..

### **2.1.1 Le nefropatie in Pediatria**

*con il contributo di A. Carollo e A. Faucetta*

#### **Supervisione di S. Maringhini**

Le malattie renali in età pediatrica risultano essere meno frequenti e, di solito meno gravi rispetto a quelle che si sviluppano nell'età adulta. I reni dei bambini sono degli organi in crescita, per cui un danno a loro carico può compromettere il loro normale accrescimento e di conseguenza una loro cattiva funzionalità. Nel bambino la ridotta funzionalità renale si manifesta con un quadro clinico complesso, soprattutto nei primi anni di vita, per le enormi richieste metaboliche legate allo sviluppo dell'organismo in crescita (Maringhini et al., 2008/a). Le malattie del rene e delle vie urinarie si distinguono in acute e croniche; quest'ultime, possono essere di natura ereditaria (Rene policistico) o congenita (malformazioni renali e dell'apparato urinario (Musacchio et al., 2007), mentre le nefropatie acute sono per lo più quelle derivanti da infezioni, più spesso batteriche (infezioni delle vie urinarie) o da processi immunitari anomali (glomerulonefriti) (Castello, 2007).

La sindrome nefrosica è tra le patologie renali più comuni dell'infanzia: colpisce in media 16 bambini su 100.000 nel mondo; di cui 800 bambini all'anno, in Italia, solitamente in età compresa tra i 2 e i 4 anni (McKinney, Feltbower, Brocklebank, 2001; Fletcher, Hodson, Wills, 2004).

Nel bambino, la forma più comune (90%) è la "Sindrome Nefrosica Idiopatica a lesioni minime", che, nella maggior parte dei casi, ha un'evoluzione benigna, anche se spesso protratta nel tempo, e che si caratterizza per lo sviluppo di: proteinuria massiva (superiore a 40 mg/mq di superficie corporea/ora), presenza di edemi, riduzione di albumina (inferiore a 2,5 g/dl) e proteine totali (inferiore a 5,5 g/dl) nel sangue, aumento dei grassi, particolarmente colesterolo, nel sangue.

Con il termine "proteinuria" si indica la presenza di proteine nell'escreto urinario, soprattutto albumina. Tra i vari aspetti che contribuiscono in modo significativo alla comparsa della proteinuria, rintracciamo le alterazioni immunologiche; ciò è confermato dalle risposte a farmaci dotati di azione immunosoppressiva e in particolare quelli che hanno un'attività inibitoria sui linfociti.

Ne consegue una diminuzione della concentrazione di albumina nel sangue e una difficoltà dei reni ad eliminare il sale e l'acqua che provengono dall'alimentazione e che, passando dalla circolazione sanguigna ai tessuti, causano edemi. L'edema, la manifestazione clinica più evidente, è l'aumento di volume di alcune parti del corpo, che può facilmente essere riscontrato al mattino sulle palpebre e la sera sulle caviglie e sugli arti inferiori. Intorno ai 2-3 anni si può riscontrare un rapido aumento di peso non correlato ad un aumento dell'appetito e dell'introduzione di alimenti. Come in tutte le forme, l'edema si accumula e si rende evidente nelle aree dove la pressione tissutale è minore ~~ZIMIXC~~ ad aumentare con il passare del tempo, se non s'interviene con la terapia; è, inoltre, conseguente ad una riduzione consistente e significativa della quantità di urina emessa nell'arco della giornata. Un'altra delle principali caratteristiche cliniche della sindrome nefrosica nel bambino è la dislipidemia, ovvero la presenza di alterazioni dei grassi nel sangue con aumento dei livelli di colesterolo e dei trigliceridi; tra le cause rintracciamo sia un'augmentata produzione di albumina da parte del fegato, che si associa anche ad un aumento di lipoproteina; sia una ridotta degradazione dell'albumina conseguente ad una riduzione dell'attività enzimatica.

Oltre alla sindrome nefrosica, si riscontrano in Pediatria altre forme di nefropatia (box 2.2).

## Box 2.2

### Ulteriori patologie nefrologiche in Pediatria

Tra le patologie nefrosiche che hanno una minore incidenza ritroviamo le sindromi nefrosiche secondarie, le sindromi nefrosiche congenite, l'ematuria, la glomerulonefrite acuta, le tubolopatie e le infezioni urinarie.

**Le sindromi nefrosiche secondarie** si definiscono tali poiché sono collegate ad altre malattie sistemiche tra cui ricordiamo: malattie metaboliche (diabete mellito; amiloidosi), malattie immunitarie (lupus erythematosus; porpora di schonlein-henoch, poliartrite nodosa, S di Sjogren, sarcoidosi), neoplasie (leucemie, linfomi, mielosa multiplo), carcinomi (a carico di polmoni, stomaco, colon, seno, rene), melanoma, nefrotossicità, allergeni, malattie infettive, malattie batteriche, malattie virali (epatite B e C, HIV, Epstein-Barr, herpes zooster), protozoarie, elmintiche, eredo-familiari, tossiemia della gravidanza, ipertensione maligna.

**Le sindromi nefrosiche congenite**, insorgono entro il primo anno di vita. Tra queste rintracciamo la sindrome del rene policistico e le nefronoftisi. Il rene policistico (PKD), si caratterizza per un deficit funzionale delle ciglia primarie come causa dello sviluppo di cisti (Hildebrandt, 2005; Yoder, 2007), nella forma autosomica dominante è associata a mutazioni dei geni PKD1 (policistina-1) e PKD2 (policistina-2), trasmesse in eterozigosi. La nefronoftisi (NPH) rappresenta un gruppo eterogeneo di malattie renali cistiche autosomico-recessive ed è una delle cause più frequenti d'insufficienza renale terminale (ESRD) in bambini e giovani adulti (Hildebrandt, Otto, 2005). Le cisti si sviluppano prevalentemente a livello della giunzione cortico-midollare e le dimensioni renali non sono aumentate come nel rene policistico, ma risultano normali o ridotte (Salomon, Saunier, Niaudet, 2009). Alla base di tale patologia nell'infanzia si rintraccia una mutazione a carico del gene NPH-2 (Castello, 2007).

Un'ulteriore sindrome nefrosica congenita è quella di tipo *finnico* che si caratterizza come patologia autosomica recessiva; il gene responsabile è localizzato sul cromosoma 19. Nella maggior parte dei casi, i b/a affetti da tale patologie, non rispondono positivamente alla terapia cortisonica o alla terapia con ace-inibitori. Ad oggi, una delle modalità principali d'intervento è la nefrectomia bilaterale.

**L'ematuria** è una condizione che si contraddistingue per la presenza di sangue nelle urine (presenza di più di 5 eritrociti nelle urine). Le cause sono numerose e possono essere sia renali sia delle vie urinarie (Patel, Bissler, 2001).

**La glomerulonefrite acuta** è una malattia infiammatoria che colpisce il rene a livello dei glomeruli, a seguito di un episodio infettivo streptococcico, generalmente a carico della gola. Tale malattia si manifesta nel bambino con urine di colore scuro e gonfiore a carico delle palpebre. Talvolta può insorgere l'ipertensione arteriosa; più raramente si riscontrano forme della patologia croniche (Mitsioni, 2001).

**Le tubolopatie**, anche esse patologie rare, causate da una malformazione sia anatomica sia funzionale del tubulo renale; nell'infanzia si manifestano con sintomi quali arresto della crescita, disidratazione e inappetenza (Knoll et. al, 2005).

Le infezioni delle vie urinarie (IVU) sono patologie causate dall'aumentata presenza di batteri nelle vie urinarie (IVU bassa o cistite) e/o nei reni (IVU alta o pielonefrite acuta) (Castello, 2007; Maringhini et. al., 2008/a). Sono spesso sottostimate per l'assenza di sintomi specifici. Tale patologia tende a manifestarsi con febbre, vomito, difficoltà di crescita, con urine maleodoranti e ancora si può manifestare con bruciore alla minzione, minzioni frequenti, dolori al basso ventre. (*ibidem*)

I bambini affetti da sindrome nefrosica sono più soggetti a contrarre infezioni di varia origine; questo si verifica a causa delle alterazioni del sistema immunitario conseguente alla perdita urinaria di anticorpi IgG e IgA. Negli stadi precoci della malattia il bambino, in genere, non appare malato, ma con l'accumularsi dell'edema compare pallore cutaneo, anoressia, facile affaticamento, cefalea, un certo grado di irritabilità e una sensazione di malessere generalizzato.

I bambini affetti da nefropatia a lesioni minime presentano manifestazioni gastroenteriche, soprattutto nelle fasi di edema massivo e scarso appetito.

In presenza di sindrome nefrosica è possibile rintracciare:

- complicanze imputabili alla malattia stessa o conseguenti al trattamento, come ad esempio le alterazioni della coagulazione e il rischio di trombosi per ridotta attività fibrinolitica e per l'ipovolemia (soprattutto trombosi delle vene renali);
- alterazioni ormonali, dovute maggiormente a perdite urinarie, di proteine e di globulina che legano i diversi ormoni;
- alterazioni del metabolismo minerale, in particolare bassi livelli di vitamina D;
- infezioni, soprattutto da streptococco e da batteri gram-negativi, legate al deficit immunitario (perdita di immunoglobuline nelle urine);

- malnutrizione proteica caratterizzata principalmente da riduzione della massa muscolare, ritardo di crescita nei bambini, demineralizzazione ossea e ipocalcemia.

In riferimento ai diversi sintomi indicati, oggi è previsto un trattamento farmacologico basato su terapia steroidea, particolarmente per quanto attiene alla proteinuria (box 2.3).

All'interno della problematica posta dalle nefropatie, una particolare valenza è data dalla condizione dell'Insufficienza Renale Cronica (I.R.C.) e del trattamento dialitico (box 2.3). Con "insufficienza renale", si suole definire non già una "patologia a parte", bensì una "condizione", una riduzione patologica progressiva ed irreversibile della funzione renale, dunque del processo di filtrazione e depurazione da parte dei reni.

### Box 2.3

#### Il trattamento: farmaci e terapia di sostegno nel trattamento della sindrome nefrosica

Il trattamento per le sindromi nefrosiche idiopatiche dipende dal tipo istopatologico della patologia stessa. Il trattamento farmacologico prevede la somministrazione di prednisone 60 mg/mq/die (dose massima 80 mg/die) per quattro settimane, seguito da prednisone 40 mg/mq/a giorni alterni per altre quattro settimane. Seguito da una riduzione della dose per le quattro settimane successive fino alla sospensione nelle due-quattro settimane a seguire.

La risposta alla terapia steroidea è indicata dalla scomparsa della proteinuria, che nella maggioranza dei pazienti (80%) avviene entro le prime due settimane. I b/a che rispondono adeguatamente a tale terapia con cortisonici, pur presentando in alcuni casi recidive (ricomparsa di proteinuria massiva), vengono definiti "corticosenibili", tendendo nella maggior parte dei casi a raggiungere una remissione spontanea durante la pubertà, non sviluppando mai una insufficienza renale. Il trattamento delle recidive, caratterizzate dalla ricomparsa di proteinuria massiva, prevede la risomministrazione della terapia corticosteroidica (prednisone 60 mg/mq al giorno fino alla scomparsa della proteinuria, seguito da prednisone, 40 mg/mq a giorni alterni per ventotto giorni sino alla sospensione del trattamento) (Vivarelli, Moscaritolo, Tsalkidis, 2010). I b/a, che presentano numerose recidive durante l'esecuzione della terapia corticosteroidica a giorni alterni, o in seguito alla sospensione della stessa, vengono definiti come affetti da sindrome nefrosica corticodipendente.

I bambini che non rispondono entro le otto settimane alla terapia con prednisone a dose piena sono considerati affetti da sindrome nefrosica corticoresistente, necessitando in tal modo di ulteriori approcci terapeutici, come ad esempio terapie con levamisolo, con agenti alchilanti e con ciclosporina (Hodson, Craig, 2008; Chemli, Harbi, 2009). Il rischio di evoluzione di queste forme corticoresistenti verso l'insufficienza renale è molto elevato.

La terapia di sostegno prevede:

- dieta, apporto proteico di 1 g di proteine ad elevato valore biologico al dì, per kg di peso ideale
- ACE inibitori
- statine (ipocolesterolemizzanti)
- diuretici dell'ansa (furosemide)
- infusioni di albumina e/o plasma
- profilassi anti-trombotica, particolarmente con albuminemia < 2.5 g/dl.

Il trattamento della sindrome nefrosica è caratterizzato da una dieta alimentare iposodica e ipoglicidica (la restrizione di sodio e acqua è legata alla severità dell'edema), dall'infusione endovenosa di albumina e soprattutto dall'assunzione di corticosteroidi. Gli effetti collaterali legati alla tossicità dei corticosteroidi sono a livello fisico: facies cushingoide o a "luna piena", obesità, ipertensione arteriosa, ritardo di crescita, osteoporosi, leucocitosi, gastrite e ulcera gastrica, cataratta (Castello, op. cit.; Gipson, Massengill, Yao, 2009), a livello psicologico, invece è possibile riscontrare: iperattività, disattenzione, disturbi del sonno, aggressività (*ibidem*).

Tale condizione può originarsi da diverse patologie, ad esempio una "nefropatia da reflusso", una malattia ereditaria, cronica e progressiva, quale la "malattia del rene policistico con malattia displasica", o ancora una "cistinosi". Ci si trova, dunque, dinanzi ad un'ampia varietà di condizioni di partenza responsabili dell'insorgere della I.R.C. e va sottolineato come tale distinzione non abbia soltanto il valore di una fondamentale distinzione eziopatologica, ma voglia costituire un'informazione centrale per comprendere pienamente lo status psicologico del b/a facendo riferimento, ad esempio, alla possibile distinzione tra il vissuto relativo ad una malattia ereditata da membri della famiglia piuttosto che di nuova manifestazione, nella rappresentazione di sé rispetto al nucleo familiare (Bakr et al., 2007).

Si possono distinguere differenti livelli di "I.R.C." sulla base di parametri clinici quali la "clearance della creatinina", che indica la capacità di depurazione da parte dei reni. Il tempo di evoluzione verso la fase terminale può variare in rapporto alle caratteristiche individuali e della malattia responsabile. Nella condizione più grave, si parla di "uremia terminale" proprio perché l'apparato renale ha perso quasi del tutto (o completamente) la sua funzionalità. La minzione è inefficiente o completamente assente e si assiste alla ritenzione di acqua e di altre sostanze che accumulandosi in eccesso danno vita alla "sindrome uremica". Ad essa possono collegarsi gravi manifestazioni cliniche ematologiche, cardiocircolatorie, nervose, endocrine, ossee. Tali elementi, che caratterizzano l'I.R.C., sono al centro di una vasta bibliografia, che rileva come l'evoluzione verso la fase terminale possa creare una condizione di elevata sofferenza psicofisica. In questi casi si rende necessaria la terapia sostitutiva della funzione renale: l'emodialisi o la dialisi peritoneale. Per quanto tali tipologie di trattamento siano fondamentali per il mantenimento della sopravvivenza, si evidenzia che le stesse hanno un alto grado di invasività, che contempla non solo la corporeità del b/a nefropatico, ma il sistema familiare nella sua complessità (Verrina et al., 2004). Ciò talvolta comporta la resistenza o la "non aderenza" al regime terapeutico, che possono causare un altissimo rischio di mortalità (Watson, 2000).

### Box 2.4

#### Il trattamento: la dialisi

Il trattamento dialitico è la terapia più diffusa in fase di Insufficienza Renale Cronica a livello terminale. È possibile distinguere due forme di dialisi: **emodialisi e dialisi peritoneale**. In linea con le statistiche evidenziate dall'Italian Registry of Pediatric Chronic Dialysis, ogni anno in Italia circa trenta bambini di età compresa tra 0 e quindici anni, affetti da I.R.C. iniziano il trattamento dialitico con dialisi peritoneale e circa dieci vengono sottoposti per la prima volta ad emodialisi.



L'**emodialisi** ha in sé quattro obiettivi terapeutici: la rimozione di sostanze tossiche dall'organismo; il riequilibrio elettrolitico; il riequilibrio acido-base; la rimozione dei liquidi eccedenti. Le prime due funzioni vengono svolte sottoponendo il sangue del paziente al principio fisico della "dialisi"; esso viene fatto scorrere in un filtro in cui entra in contatto con una membrana semi permeabile attraverso cui passano le sostanze tossiche da rimuovere. Il filtro consente anche il reintegro di radicali alcalini, quindi il riequilibrio acido-base. Attraverso questa pratica si rimuovono altresì i liquidi assunti attraverso l'alimentazione e non eliminati con la minzione che può essere estremamente ridotta o assente ("anuria") nei soggetti nefropatici in fase terminale. Il metodo utilizzato è la ultrafiltrazione. Durante il trattamento emodialitico il sangue scorre attraverso un apparecchio ("rene artificiale") che, con un opportuno sistema di pompe, fa circolare il sangue in un filtro che lo depura, per poi restituirlo al paziente. Pertanto il sangue deve essere estratto dal soggetto e a tal fine viene necessariamente allestita una fistola artero-venosa, ossia una congiunzione creata chirurgicamente tra una vena e una arteria, di norma al braccio. All'inizio della seduta dialitica il soggetto viene connesso all'apparecchio per l'emodialisi (con due aghi posizionati nella fistola), quindi gli viene iniettata una dose di eparina che evita che il sangue coaguli nel circuito extracorporeo. Il punto centrale del trattamento è il filtro dializzatore, un elemento a doppio comparto nel quale viene impiegata una membrana semipermeabile di porosità adatta. Nel secondo comparto viene fatta fluire una soluzione acquosa arricchita di soluti, che è necessario cedere al sangue, e povera (o priva) di quelli elementi da sottrarre; questa soluzione viene chiamata soluzione dializzante. Una tale terapia è praticabile esclusivamente in ambulatori specializzati ("centri dialisi") presenti in aziende ospedaliere pubbliche o in centri clinici privati, sotto la stretta osservazione di un'équipe medico-infermieristica. La seduta dura di norma quattro ore e viene eseguita tre volte durante la settimana. Nei casi meno gravi è possibile attuare l'emodialisi due volte a settimana.

La **dialisi peritoneale** è una tecnica differente; sebbene anch'essa sia un processo depurativo del sangue, è, però, endogena, avviene dunque all'interno del corpo del paziente senza prelevare (e restituire) il sangue. Si basa sull'ampia vascolarizzazione della membrana del peritoneo. Nella sua applicazione più elementare la tecnica è semplice: un certo volume di soluzione dializzante (di norma 2,5 litri) viene immessa nell'addome per mezzo di un catetere permanente, creando le condizioni per un lento riequilibrio, mediante gli stessi meccanismi che governano la emodialisi extracorporea. Il liquido viene quindi rimosso (assieme alle sostanze tossiche che in esso si sono accumulate) e il processo ricomincia. Questo processo viene definito "scambio" in quanto il paziente toglie il liquido connettendo una sacca al catetere e quindi connette una sacca con liquido "pulito" e riempie il peritoneo. Tale metodica, quando attuata in un "centro dialisi", prende il nome di "dialisi peritoneale continua ambulatoriale" (Continuous Ambulatory Peritoneal Dialysis - CAPD). Una variante del trattamento viene effettuata nell'abitazione del paziente, solitamente di notte mentre il bambino dorme, con apposite macchine automatiche dette Cyler (dialisi peritoneale notturna continua o Continuous Cyclic Peritoneal Dialysis - CCPD). Un'altra opzione, preferibile con adolescenti e giovani adulti, ma non con i bambini, è la terapia "frazionata" in cui si attuano "quattro scambi al giorno" di più breve durata. In questi casi, il rapporto con medici ed infermieri, in assenza di complicanze specifiche (quali il rischio di infezioni e peritonite), è dato dalle visite mensili di controllo in regime di day hospital.

Si tratta, dunque, di due forme di terapia sostitutiva della funzione renale diverse. Entrambe hanno un impatto nel continuum di vita del b/a, in quanto la sua esistenza è resa possibile esclusivamente dal sottoporsi alla pratica dialitica, tuttavia la natura specifica del trattamento e la possibilità di svolgerlo nella propria abitazione, piuttosto che in un centro clinico ad orari stabiliti, può portare a rappresentazioni diverse che i b/a possono avere di se stessi, della loro patologia e di quanto sono in grado di fare (loro e chi sta loro vicino) per gestire la propria salute al meglio.





Si potrebbe individuare un sentimento di insicurezza e incapacità nello stabilire e costruire relazioni soddisfacenti; tale aspetto potrebbe essere connesso ad una riduzione del senso di autoefficacia emozionale e ad un'alterazione della corporeità legata alla presenza della patologia e al trattamento (Frauman, Lansing, 1983).

### **2.1.1.c Assessment e intervento in Psicologia pediatrica**

La prospettiva insita nella Psicologia pediatrica ci orienta a sottolineare che l'emergere della patologia, cui a volte fa seguito l'impatto invasivo della dialisi, ad esempio, viene a determinare *uno sbilanciamento dell'equilibrio evolutivo nei termini del tentativo di conservazione di una continuità*, che non consente, però, la rielaborazione di sé e del mutamento avvenuto; laddove il mantenimento e la promozione di un continuum esistenziale funzionale sarebbe dato dall'integrazione del "critico" e del "nuovo" all'interno di un processo di sviluppo che abbia come cardine l'utilizzo trasformativo delle proprie risorse e competenze. Notiamo come la patologia e la terapia vengano gestite secondo un tentativo di mantenimento di una continuità forzata che non contempla la rielaborazione di schemi cognitivi, emotivi, affettivi, o il costruirsi di nuovi, bensì predilige la strenua osservanza dei vecchi schemi anche se questi risultano inadeguati.

Si procede ora a delineare alcune possibili alterazioni indotte dalla patologia e dal trattamento dialitico a carico di talune tendenze bipolari dalla dinamica dello sviluppo, che vengono, suggerite dal lavoro svolto in questi anni in reparto (2005-2012).

- In riferimento alla *dinamica insita tra processi di continuità e discontinuità*, vediamo uno sviluppo caratterizzato dall'orientarsi verso la conservazione e la ripetitività di alcuni processi. Non sempre il b/a con I.R.C. ai primi stadi è reso pienamente consapevole della sua condizione, da parte dei familiari, che tendono, invece, a nascondere le informazioni sulla sua salute al fine di proteggerlo; ciò può fortemente ostacolare l'accettazione del cambiamento avvenuto e l'assunzione di nuove responsabilità; non sono rari i casi in cui il b/a prende coscienza del suo status casualmente in reparto, con un impatto emotivo forte e doloroso. In altri casi, soprattutto quando viene messa in atto la dialisi peritoneale domiciliare, osserviamo che i b/a sviluppano un forte locus esterno, incentrato sul ruolo dei familiari, da cui tende a dipendere. Il mantenimento di una continuità, sulla base di una mancata accettazione della patologia, si manifesta anche attraverso una forte tendenza all'isolamento, che nel b/a dializzato è accentuata anche dalla marcata riduzione delle ore scolastiche dovuta alla terapia praticata in ospedale. Le ricerche sul campo hanno confermato come tanto più il b/a si percepisca dipendente dalla famiglia per la dialisi e tanto meno si integrerà con il gruppo dei pari e minore sarà la sua capacità di rielaborare schemi nuovi, confrontandosi con nuove esperienze, con un conseguente forte vulnus sulla qualità di vita percepita (McKenna et al., 2006). Il tentativo di mantenere abitudini quotidiane appare in tutta la sua drammaticità nei casi in cui, soprattutto gli adolescenti, in dialisi si ribellano allo stretto regime alimentare imposto dalla patologia e assumono liquidi in eccesso con forte rischio per la sopravvivenza. Un disequilibrio della dinamica evolutiva focalizzato sulla continuità appare rilevante anche per il mancato sviluppo di una piena costruzione dell'identità di genere e della maturazione sessuale, in adolescenza (Darbyshire, Oster,

Henning, 2006; Fadrowski et al., 2006): spesso dai colloqui emerge una rappresentazione di sé, e del proprio corpo, come soggetto debole, indifeso e indifendibile, non pronto alle richieste di una società, dalla quale ci si isola. In riferimento *all'equilibrio tra l'aumento del numero e del tipo di processi di maturazione e la trasformazione della specificità dei processi dello sviluppo*, notiamo la tendenza a favorire l'investimento esclusivo sulla numerosità dei processi attivati; la dinamica evolutiva risulta protesa all'incremento numerico dei processi cognitivi, per cui il b/a analizza, controlla, confronta, ricerca, tende ad accumulare operazioni su un piano strettamente razionale (Hobbs, Sexson, 1993; Holden et al., 1997; Soliday, Koole, Lande, 2001, op. cit.). Tutto ciò viene rilevato, spesso, in b/a dializzati che manifestano un'ipercompetenza fortemente razionale su tutto quanto riguarda la macchina dialitica; in essi si nota il perenne tentativo di controllare la terapia, senza che ciò passi da una presa di contatto con il vissuto emotivo. L'area dell'affettività viene, talvolta, isolata e tradotta in termini organici, corporei: si esplica allora la confusione tra dolore fisico e psicologico, tra fame ed ansia (*ibidem*).

- In riferimento *all'equilibrio tra automatismo dei processi e costruzione e ricerca di altro*, notiamo la tendenza ad utilizzare automaticamente sempre gli stessi schemi di rappresentazione o di azione: il b/a pensa, organizza, definisce e si orienta nella quotidianità sempre secondo gli stessi indicatori, criteri, senza distinzione dei contesti (Perri, 2005). Un esempio di ciò è ben rappresentato dalla forte componente di un pensiero fatalista centrato sul ruolo della fortuna/sfortuna come organizzatore dell'esistenza e della salute. Si nota come un locus of control focalizzato sul ruolo del destino abbia forti implicazioni in termini di minor senso di competenza ed autoefficacia percepita.
- In riferimento *all'equilibrio tra orientamento dato dal portato biologico e influenza ambientale*, notiamo uno sviluppo orientato dal dato biologico medico, per cui, ad esempio, i processi cognitivi risultano orientati dalla condizione di malattia (Stratta, Copp, 2008). Su questo versante, ciò che si nota nei b/a con I.R.C. e in particolare con b/a sottoposti a dialisi è una focalizzazione su di un corpo percepito come esclusivamente malato, che non cresce, dipendente dalla macchina.

Alla luce di tale assessment, appare dunque fondamentale lavorare sulla condotta disadattiva e, quindi, sui vissuti del paziente relativi a fatalismo, deresponsabilizzazione, passività, dipendenza, conflitto, affinché nel soggetto si creino sempre più degli spazi per l'impegno personale, la responsabilità, l'attività, l'interdipendenza, la cooperazione" (Maringhini et al., 2008/b).

In termini di intervento, acquista un particolare valore il rafforzamento di un'immagine di sé volta al ripristino di una perduta tendenza alla progettualità di sé, tanto a livello del b/a affetto da nefropatia, quanto del suo sistema familiare (Tabarini et al., 2009).

La costruzione di tale progettualità potrà passare verosimilmente attraverso un lavoro di promozione delle competenze (personali e del sistema familiare), così come da una ristrutturazione degli schemi, che abbia come obiettivo il riequilibrio della dinamica evolutiva, a favore di processi di discontinuità, trasformazione, integrazione in nuovi contesti. In tal senso sarà importante un lavoro che miri allo sviluppo di una percezione di autoefficacia personale, che contrasti, ad esempio, una convinzione troppo centrata sul ruolo del destino. Egualmente sarà significativo un lavoro che miri ad una rinnovata integrazione del b/a in contesti in cui non solo possa percepire un supporto, ma soprattutto possa esprimere se

stesso nei diversi aspetti di sé, che la patologia e la terapia lo portano a non vedere più (Apolone, Mingardi, Moscone, 2000). L'efficacia di questo lavoro, consentirà al b/a di percepirsi accettato dagli altri per se stesso e non in quanto "malato da proteggere".

Un aspetto molto importante dell'intervento in questa prospettiva attiene al vissuto sulla corporeità e al disinvestimento di energie psicologiche su di sé. In tal senso, si fa riferimento alla fatigue (Smith, 2001; Careddu et al., 2002; Rogers et al., 2005). Pensiamo, ad esempio, ad un b/a che tre-quattro volte a settimana è obbligato a sottoporsi ad emodialisi ospedaliera, con momenti di pronunciato stress psicofisico dovuto all'assunzione e perdita dei liquidi, così come al dolore dovuto alla fistola al braccio. Notiamo come in questi casi l'energia fisica e psicologica si disperda o venga comunque poco percepita, con una forte identificazione dell'immagine di sé in termini di impotenza (Carollo et al., 2008). Un proficuo intervento su questi aspetti potrà svilupparsi, ad esempio, attraverso laboratori di gruppo focalizzati sulla consapevolezza del proprio corpo, sul confronto con gli altri e sulla presa di contatto con la propria emozionalità.

Questo tipo di lavoro potrà essere utile tanto più riuscirà a prendere in carico la conflittualità presente tra i bisogni evolutivi e i bisogni della patologia. Un esempio per tutti: un intervento di tipo psicoeducativo, che renda più forte il b/a nella gestione dell'alimentazione, o ancora, una promozione dell'integrazione del b/a nel tessuto sociale che crei un equilibrio tra il bisogno di sperimentarsi nel contatto con gli altri, e la paura o il senso di vergogna dovuto alla presenza della fistola nel braccio o nel peritoneo.

Allora, l'intervento dello Psicologo pediatrico mira a promuovere nel b/a quei modelli cognitivi, socio-relazionali e affettivi che siano funzionali alla gestione del trauma rappresentato dalla malattia con la sua cronicità e i relativi trattamenti, ricercando le specifiche risorse funzionali allo sviluppo del coping e dell'adattamento creativo (Goodmann, 1995; Stern, 2000).

## 2.1.2 Le cardiopatie in Pediatria

*con il contributo di C. Polizzi, M. Marceca*

### Supervisione di F. De Luca

La maggior parte delle cardiopatie congenite (C.C.) dipendono da alterazioni dell'embriogenesi, tra la 3<sup>a</sup> e l'8<sup>a</sup> settimana di gestazione, periodo in cui si sviluppano le principali strutture cardiovascolari (Robbins, Cotran, Kumar, 1999; Careddu et al., op. cit.; Moore, Persaud, 2003; De Luca et al., 2004).

Le cardiopatie congenite sono generalmente ben tollerate durante la vita fetale e si manifestano clinicamente subito dopo la nascita, quando avviene il passaggio dalla circolazione di tipo fetale (in serie) a quella postnatale (in parallelo), nella quale l'ossigenazione avviene attraverso i polmoni anziché attraverso la placenta (*ibidem*).

Ci sono, poi, le cardiopatie "semplici", che possono essere riconosciute più tardivamente rendendosi evidenti solo in età adulta. Un elemento rilevante che va sottolineato attiene al prolungamento della sopravvivenza dovuto ai progressi fatti nella diagnosi e nella terapia (Paladini et al., 1993).

Le cardiopatie congenite rappresentano le malformazioni congenite più frequenti alla nascita (Bernstein, 2012). L'incidenza generale è del 6-8 per 1000 nati vivi a termine, questa è più

elevata se si considerano i prematuri e i nati morti (Careddu et al., op. cit.). La diagnosi prenatale, di solito con l'ecocardiografia fetale (cfr. cap. 4 pag. 143-144), consente di allertare gli specialisti e di confermare tempestivamente la diagnosi alla nascita (Paladini et al., op.cit.).

Le malformazioni cardiache vengono ricondotte a fattori genetici e a fattori ambientali; per quanto attiene ai primi, questi giocano un ruolo importante in certi casi (circa l'8%), come dimostrato dalla presenza di forme familiari di cardiopatie congenite e dalla ben definita associazione tra alcune anomalie cromosomiche (sindrome di Down, sindrome di Williams, sindrome di Turner ecc.) e alcune malformazioni cardiache congenite (Mazzera, Brancaccio, Marino, 2005).

I fattori ambientali determinerebbero la malformazione cardiaca in circa il 2% dei casi (infezioni, farmaci, alcolismo, droghe, radiazioni durante il primo trimestre di gravidanza).

Nel caso di un fratello con C.C., in assenza di malattia genetica, il rischio di ricorrenza è del 2%; se il numero dei fratelli è 2 il rischio sale al 10%. Quando ad essere colpito è il padre il rischio per i figli è del 2%; se invece è la madre ad essere malata, il rischio aumenta sino al 10% (Allan et al., 1994).

È importante, in caso di cardiopatia riscontrata in epoca fetale e post-natale, risalire ad eventuali cause legate o alla familiarità, o a patologie materne precedenti alla gravidanza (ipertensione arteriosa, diabete mellito, aborti ricorrenti e malattie autoimmuni) o alla gravidanza (malattie insorte in gravidanza, fumo e farmaci).

Le tradizionali classificazioni delle cardiopatie congenite si basano su criteri emodinamici e clinici. La cardiopatia più frequente (circa il 20% delle cardiopatie congenite), sia in forma isolata che in associazione ad altre malformazioni cardiache, è il *Difetto del setto interventricolare (DIV)*. Consiste in un'anomala comunicazione tra il ventricolo destro e il ventricolo sinistro la cui entità condiziona le conseguenze emodinamiche che, nei casi di difetti più ampi, comportano dilatazione delle sezioni sinistre del cuore, ipertensione polmonare ed insufficienza cardiaca congestizia che si manifesta clinicamente con dispnea e ritardo di crescita.

Il *difetto del setto interatriale (DIA)* rappresenta il 10% delle cardiopatie congenite e prevale nel sesso femminile. Comporta un passaggio di sangue dall'atrio sinistro all'atrio destro (cosiddetto *shunt* sinistro-destro) la cui entità dipende dalle dimensioni del difetto (Bernstein, op. cit.). Un DIA ampio può infatti causare insufficienza cardiaca congestizia e ritardo di crescita nel neonato o nel bambino.

Un'altra cardiopatia congenita con frequenza dell'1-2% dei nati, è il *Ritorno venoso polmonare anomalo totale*, che consiste nell'assenza di connessione tra atrio sinistro e vene polmonari che normalmente confluiscono in un collettore comune, connettendosi al circolo venoso (*ibidem*) Si tratta di una malformazione rara in cui le vene polmonari invece di connettersi con l'atrio sinistro si raccolgono in un'unica vena polmonare comune che si connette o alla vena cava superiore (varietà sopracardiaca) o all'atrio destro (varietà cardiaca) o alla vena cava inferiore (varietà infracardiaca o sottodiaframmatica. La conseguenza di questa malformazione va identificata nel ritorno del sangue ossigenato dai polmoni alla parte destra del cuore per essere rinvio in gran parte ai polmoni.

Altre cardiopatie congenite frequenti sono:

- La *Tetralogia di Fallot*, è caratterizzata dalla presenza di quattro alterazioni combinate:
  - 1) difetto interventricolare (DIV);
  - 2) ostruzione all'efflusso ventricolare destro (stenosi

polmonare); 3) aorta a cavaliere, 4) ipertrofia del ventricolo destro (Apitz et al., 2009). È presente shunt destro-sinistro attraverso il DIV, il sangue proveniente dal ventricolo destro viene, in parte, immesso direttamente in aorta, questa quota “perduta”, insieme allo sforzo supplementare che è costretto a fare per superare le maggiori resistenze prodotte dalla stenosi polmonare, giustifica l’ipertrofia ventricolare destra, tipica di questa patologia. Caratteristiche della tetralogia di Fallot, soprattutto nei primi 2 anni di vita, sono le “crisi anossiche”, che insorgono spesso al risveglio o in occasione di crisi di pianto e che possono essere causa di morte o danno neurologico (*ibidem*).

- La *Stenosi polmonare valvolare (SPV)*: consiste nell’ostruzione del ventricolo destro e può essere classificata come lieve, moderata o grave (Rigby 2012). Il quadro clinico dipende dall’entità dell’ostruzione stessa: i pazienti con stenosi lieve o moderata rimangono asintomatici per molto tempo; nelle forme gravi invece i sintomi sono precoci (primi mesi di vita) e caratterizzati da dispnea, cianosi, scarsa tolleranza allo sforzo. Il trattamento mediante valvoloplastica per via percutanea è oggi il trattamento di scelta (Kaul 1993).
- La *Stenosi aortica congenita*: rappresenta il 4-6% delle cardiopatie congenite, con netta prevalenza per il sesso maschile. La forma anatomica più frequente (70%) è la *stenosi aortica valvolare*; la valvola aortica, posta tra il ventricolo sinistro e l’aorta, consente il passaggio del sangue in aorta. La gravità della forma dipende dal grado di malformazione e/o ipoplasia. (McLean et al., 2006). Anche qui in molti casi è consentito un trattamento per via cutanea, quando il gradiente transvalvolare è severo. Si associa molto spesso a bicuspidia aortica.
- La *Sindrome del cuore sinistro ipoplasico*: è una cardiopatia congenita che rappresenta circa l’1% di tutte le malformazioni cardiache congenite; si tratta, della più comune causa di morte per anomalie cardiache, nel primo mese di vita. Sul piano morfologico è caratterizzata da un ventricolo sinistro piccolo, talvolta virtuale, stenosi critica o atresia delle valvole aortica e mitrale e ipoplasia dell’aorta ascendente e dell’arco dell’aorta, atrio sinistro piccolo e spesso altri difetti cardiovascolari associati: il difetto interatriale nel 15% dei casi il difetto interventricolare e la coartazione aortica nel 10% dei casi (Park, 1998).
- La *Trasposizione delle grandi arterie*: la trasposizione consiste in una condizione, in cui le due arterie che nascono dai ventricoli presentano una connessione invertita, cosicché l’aorta nasce dal ventricolo destro e l’arteria polmonare dal ventricolo sinistro. Dal punto di vista emodinamico quindi, nella TGA semplice il sangue venoso dal ventricolo destro passa in aorta, mentre il sangue arterioso del ventricolo sinistro viene pompato nuovamente ai polmoni. La circolazione polmonare e quella sistemica sono completamente separate e, senza la presenza di una comunicazione tra le due, il neonato con TGA morirebbe alla nascita. Si tratta di una emergenza neonatale. In questi casi una diagnosi prenatale sarebbe fortemente auspicabile, in quanto ciò consentirebbe di programmare il primo trattamento (atriosettostomia), già nelle primissime ore di vita del neonato, in attesa della correzione definitiva, intorno alla decima giornata, in cui i vasi vengono reimpiantati sui rispettivi ventricoli (Warnes, 2006).
- *Il Ritorno venoso polmonare anomalo totale* (1-2% dei nati), consiste nell’assenza di con-



nessione tra le vene polmonari e l'atrio sinistro. Si tratta di una malformazione rara in cui le vene polmonari si raccolgono in un'unica vena polmonare comune che si connette o alla vena cava superiore (varietà sopracardiaca), o all'atrio destro (varietà cardiaca) o alla vena cava inferiore (varietà infracardiaca o sottodiaframmatica). La conseguenza emodinamica di questa malformazione consiste nel ritorno del sangue ossigenato dai polmoni alla parte destra del cuore per essere re-inviato in gran parte ai polmoni (Jennifer, 2007). Nell'ambito delle cardiopatie congenite e non, le indagini strumentali che fanno parte di un percorso diagnostico e di uso più comune sono:

- a) **elettrocardiogramma (ecg)**: che nel bambino, come nell'adulto, consente di rilevare, attraverso segni indiretti, la presenza di eventuali alterazioni anatomiche (sovraccarico atriale ipertrofia e sovraccarico ventricolare, sofferenza miocardica, ecc.), oltre che le turbe del ritmo cardiaco. L'ecg nel bambino, come altri parametri fisici e biologici, presenta una progressiva evoluzione conservando differenze rispetto all'adulto fino all'adolescenza (Balsamo et al., 2004).
- b) **ecocardiografia color doppler (eco)**: si tratta di una metodica incruenta con elevatissima sensibilità e specificità, ripetibile, che consente non solo di riconoscere il tipo di difetto, ma anche, di monitorarne l'evoluzione sia in fase pre che post correzione. Questo esame altamente specialistico e di grande delicatezza, andrebbe eseguito solo in casi selezionati e non trasformarsi in un'indagine di screening di 1° livello, come purtroppo sta avvenendo negli ultimi anni. Esistono delle condizioni in cui il rischio di essere affetti da C.C. è più elevato (Allan et al., op. cit.; De Simone, 1998; Privitera et al., 2005).

Ancora, ricordiamo altri due esami diagnostici, ossia: la **radiografia al torace** e il **cateterismo**. Nel primo caso, si tratta di un esame molto utile che consente di ottenere numerose ed essenziali informazioni (posizione del cuore, volumetria e morfologia del cuore, presenza di anomalie polmonari ed extrapolmonari segni di iper o ipo afflusso polmonare).

Il cateterismo è, invece, un'indagine invasiva, che ha lo scopo di rilevare le pressioni vigenti nelle "camere cardiache" e nei grossi vasi e di effettuare uno studio morfologico e funzionale (Park, op. cit.).

Una particolare indagine ecografica è rappresentata **dall'ecocardiografia fetale** (Surico, Tavasoli, 2006; Ussia et al., 2004). Si tratta di un esame che ha rivoluzionato l'approccio diagnostico al bambino con cardiopatia congenita negli ultimi 20 anni; è una metodica incruenta (cfr. cap. 4 pp. 143-144) con elevatissima sensibilità e specificità, ripetibile, che consente non solo di riconoscere il tipo di difetto, ma anche di monitorarne l'evoluzione sia in fase pre che post correzione. Questo esame altamente specialistico e di grande delicatezza, andrebbe eseguito solo in casi selezionati e non trasformarsi in un'indagine di screening di 1° livello, (Allan et al., op. cit.). L'ecocardiografia fetale, infatti, rappresenta una forma di screening di 2° livello da effettuare laddove l'ecografia morfologica ha evidenziato elementi "spia" che possono fare ipotizzare condizioni di rischio nella struttura e/o nel funzionamento cardiaco. In tal senso, gli scopi di questo esame sono:

- studiare la morfologia cardiaca fetale;
- monitorare eventuale terapia farmacologica;
- monitorare il benessere fetale;

- valutare il momento, la sede e le modalità di parto più idonee a garantire le migliori possibilità di sopravvivenza al nascituro;
- studiare il ritmo cardiaco fetale.

L'ecocardiografia fetale consente oggi il corretto riconoscimento di numerose cardiopatie congenite. La diagnosi prenatale risulta particolarmente importante per due ragioni: in quanto capace di migliorare la prognosi post-natale, attraverso interventi precoci e mirati e in quanto induce alla ricerca di patologie associate che spesso sono rilevate in riferimento ad altre anomalie cromosomiche. Non ultimo va considerato il sostegno alle mamme che lo stesso esame costituisce rispetto alla condizione di incertezza e di paura dell'ignoto, ma anche, per quanto attiene alle ipotesi di sviluppo del figlio, in considerazione della specifica condizione.

Bisogna sempre comunque considerare che l'ecocardiografia fetale serve a dare un giudizio di "normalità" sul cuore fetale e sul relativo funzionamento, la cui anatomia e fisiologia sono diverse da quelle del cuore del neonato (Surico, Tavassoli, op. cit.).

Le terapie farmacologiche, il cui utilizzo viene personalizzato in ciascun paziente a seconda della specifica tipologia di cardiopatia, prevedono sostanzialmente l'uso di diuretici, farmaci inotropi, vasodilatatori,  $\beta$ -bloccanti e farmaci antiaritmici. (box 2.5).

La terapia chirurgica ed il trapianto cardiaco costituiscono scelte di urgenza cardiocirurgica e non di emergenza. In cardiocirurgia non esistono, infatti, emergenze vere; le uniche cardiopatie che non si giovano di altro gesto se non quello cardiocirurgico sono il ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito ed il cuore triatriato con membrana ostruttiva (Park, op. cit.).

La terapia chirurgica ed il trapianto cardiaco costituiscono scelte di urgenza cardiocirurgica e non di emergenza. In cardiocirurgia non esistono, infatti, emergenze vere; le uniche cardiopatie che non si giovano di altro gesto se non quello cardiocirurgico sono il ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito ed il cuore triatriato con membrana ostruttiva (Park, op. cit.).

### Box 2.5

#### Trattamenti farmacologici delle cardiopatie congenite

Sebbene la terapia risolutiva delle cardiopatie congenite sia costituita dall'intervento chirurgico correttivo della cardiopatia, tuttavia, nella maggioranza dei casi, prima di arrivare alla correzione chirurgica, diventano necessari specifici trattamenti farmacologici. La terapia farmacologica risulta, infatti, fondamentale nel trattamento delle insufficienze cardiache nei bambini, anche se, per questa popolazione non sempre è standardizzata. I farmaci classici per insufficienza cardiaca in età pediatrica sono: diuretici, digitale, ACE-inibitori,  $\beta$  bloccanti e glicosidi cardiaci.

I diuretici assumono particolare importanza nel trattamento dello scompenso nel quale una delle conseguenze è la diminuita produzione di urina e di conseguenza la ritenzione di liquidi e di sali. Solo una grande attenzione e uno stretto monitoraggio clinico-laboratoristico garantiscono il buon esito di una terapia diuretica, soprattutto in caso di somministrazioni protratte e/o con dosaggi elevati. Oltre ai diuretici, la digitale è, certamente, il farmaco più usato per curare l'insufficienza cardiaca (Favilli 1998; Di Pasquale et al., 2009; Bosco, Ventriglia, Piacentini, 2006), questo farmaco che aumenta la forza di contrazione del cuore, permettendogli di fronteggiare il superlavoro legato alla presenza

della cardiopatia. Si tratta di un farmaco, che ha inoltre, un effetto regolatore su alcuni tipi di disturbi del ritmo. Nella fase iniziale della terapia digitale, è necessaria un'attenta osservazione per scoprire la comparsa di effetti collaterali o segni di tossicità, che consistono in nausea, vomito e soprattutto disturbi del ritmo cardiaco, al fine di ridurre eventualmente, il dosaggio, la cosiddetta "tossicità digitale", che causa soprattutto aritmie cardiache in considerazione dell'effetto dei glucosidi sulla conduzione dell'impulso elettrico del cuore. Questa tossicità è aggravata da basse concentrazioni di potassio nel sangue, per cui è necessario controllare la potassiemia più frequentemente quando la somministrazione di digitale è associata a quella dei diuretici (Di Pasquale, op. cit.).

Un'altra categoria farmacologica estremamente efficace è rappresentata dai  $\beta$  bloccanti, che contrastano l'attivazione nervosa simpatica e riducono la frequenza cardiaca, il consumo di ossigeno e quindi il lavoro cardiaco; vengono utilizzati principalmente come antiaritmici come antipertensivi e antianginosi e proteggono il cuore dagli effetti catecolaminergici tossici. Tra i possibili effetti collaterali dei  $\beta$  bloccanti, vanno indicati: stanchezza eccessiva, mani e piedi freddi, rallentamento del battito cardiaco, diarrea e nausea, effetti indesiderati meno comuni sono: disturbi del sonno, incubi, impotenza (*ibidem*). Sempre tra i farmaci utilizzati nella cura dell'insufficienza cardiaca, vanno ricordati i vasodilatatori, che servono a ridurre la resistenza che il cuore deve vincere per far circolare il sangue.

Quando una cardiopatia va incontro all'insufficienza cardiaca oppure quando determina una cianosi importante, il bambino è soggetto ad una diminuita disponibilità di ossigeno e in questi casi, diventa importante l'ossigenoterapia, che può essere effettuata anche a domicilio.

Va sottolineato come tutti questi farmaci, proprio per la loro capacità di ridurre per esempio, la frequenza cardiaca e soprattutto, se usati in dosi eccessive o non adeguate allo specifico soggetto, possono indurre delle alterazioni sul piano cognitivo, nel senso di una difficoltà nella concentrazione e quindi, senso di disorientamento e stordimento; ancora, possibili implicazioni possono riguardare il tono dell'umore, che diventa instabile e comunque, tendente a stati depressivi.

### 2.1.2.a Il sistema di care

La cardiopatia rispetto ad altre patologie croniche induce maggiore stress nei genitori e nel sistema familiare proprio per la paura di un affaticamento del bambino e di un conseguente malessere. Rispetto a questo, Goldberg et al. (1991) hanno condotto una ricerca su tre gruppi di genitori rispettivamente di bambini con patologie cardiache congenite, di bambini con fibrosi cistica e di bambini sani; lo studio ha evidenziato che i genitori con figli con patologie cardiache, rispetto agli altri due gruppi, riportano un maggior livello di stress rispetto al senso di competenza genitoriale. Gli stessi autori, inoltre, sottolineano come la presenza di una patologia cardiaca porti i genitori a non percepire il proprio figlio come bambino con risorse e potenzialità; in tal senso, la presenza di questo tipo di patologia sembra potere influenzare significativamente la relazione madre-bambino, che, spesso, si definisce in termini di insicurezza (*ibidem*). Lo studio di Lobo (1992) rivolto a valutare l'interazione madre-bambino affetto da cardiopatia durante l'allattamento ha messo in evidenza, infatti, come i bambini, sin dalla prima infanzia, risultino avere punteggi significativamente inferiori, rispetto al gruppo di controllo; si tratta di punteggi relativi alla risposta alle madri. Queste ultime, durante l'allattamento, erano meno inclini al sorriso, al contatto oculare, al tatto e a cantare al bambino. Fra i maggiori rischi che possono essere individuati in genitori con figli affetti da patologia cardiaca, da sottoporre ad interventi cardiocirurgici, è indicato, infatti, quello di non focalizzare la propria attenzione sul proprio figlio, ma solo sulla patologia, rischiando di instaurare una relazione disfunzionale e di attivare uno sviluppo disadattivo del bambino (Miller, op. cit.). In questi casi è possibile

che uno dei genitori sia talmente coinvolto dalla malattia del figlio e protettivo nei suoi confronti da mettere in atto uno stile genitoriale in contrasto con quello del partner, da cui deriverrebbero conflitti coniugali che potrebbero ripercuotersi, a loro volta, sul bambino ammalato. È necessario, quindi, che la famiglia metta in atto delle strategie di prevenzione dei conflitti, riconoscendo come questi e lo stress familiare possano avere degli effetti negativi non solo per la vita coniugale, per la vita familiare e per lo sviluppo del bambino ammalato, ma anche, per l'adeguata gestione della patologia stessa (*ibidem*). Le famiglie, infatti, possono sentirsi talmente minacciate dalla malattia e/o dall'ospedalizzazione del proprio figlio da essere preoccupate per eventuali altre gravi malattie fisiche o psichiche, o da avvenimenti o situazioni inaspettate, in modo tale da avere difficoltà a riconoscere, gestire e controllare la malattia stessa (*ibidem*); è necessario, quindi, mettere in evidenza quegli aspetti che permetteranno alla famiglia di utilizzare adeguate risorse per un adattamento funzionale alla patologia del bambino, così da permettere a quest'ultimo uno sviluppo "sano", sempre in costanza di patologia.

All'interno dei fattori ambientali relativi al sistema familiare, va considerato il particolare nucleo di criticità costituito dai fratelli sani; si tratta di un nucleo di criticità riconducibile al modello di tipicità fisica che il fratello sano rappresenta, sia all'interno del confronto operato dai genitori tra figlio sano e figlio ammalato, sia rispetto alla percezione di un modello difficilmente raggiungibile da parte del b/a affetto da...; ancora, tra le criticità, la considerazione che il fratello sano ha del fratello malato, in termini di privilegi (Rufo, 2002; Capodiecì, 2003).

Dopo avere indicato le possibili compromissioni che possono costituire una minaccia alla competenza genitoriale per la gestione della patologia del figlio, e gli elementi di criticità per il sistema familiare, può essere interessante sottolineare specifici fattori che permettono alla madre di attivare o ricercare risorse funzionali alla messa in atto di comportamenti di riferimento di una competenza genitoriale adeguata e conseguentemente permettere una gestione della patologia che sia funzionale alla gestione dello stesso.

In tal senso, si sono sviluppati diversi filoni di ricerche che oltre a considerare le compromissioni del singolo sistema familiare, sul piano psicosociale hanno focalizzato la loro attenzione sulle risorse familiari, mostrando come molte famiglie si adattano con successo alla presenza e alla cura di un bambino con patologia cardiaca e dimostrano adattamento nonostante le crescenti richieste e le tensioni (Wray, Sensky, 2004; Lawoko, Soares, 2002; Perricone, De Luca, Polizzi, in press).

Nel sistema di cure non indifferente appaiono il ruolo e le funzioni del personale medico e infermieristico, sia per quanto attiene a quegli aspetti trasversali alle diverse condizioni pediatriche rintracciabili nella continuità e diacronicità nel ciclo di vita, ma, anche, per quanto attiene a quel difficile "gioco" tra prudenza e possibilità, che questo personale deve sapere condurre con il b/a ma, forse, soprattutto con i genitori; si tratta, infatti, di orientarli verso una serie di scelte da cui dipende il percorso di crescita e nello specifico l'equilibrio della dinamica dello sviluppo.

### **2.1.2.b Implicazioni psicoevolutive**

La patologia cardiaca, come la maggior parte delle malattie croniche e/o acute, investe le diverse aree dello sviluppo del bambino: dall'affettività al gioco, dall'apprendimento all'educazione, dall'alimentazione all'igiene personale (Casey, Sykes, et al., 1996; Abad-Sinden, Sutphen, 2001; Fredriksen et al., 2004).

Su tutte queste aree la malattia agisce, con maggiore o minore intensità, come un freno che inibisce uno sviluppo tipico e funzionale.

Un interessante studio condotto all'Erasmus University Medical Centre di Rotterdam, ha evidenziato gli effetti psicologici a lungo termine in bambini e adolescenti che avevano subito un trattamento invasivo per un difetto congenito al cuore (Spijkerboer et al., 2007).

Sono stati misurati vari indicatori del funzionamento psicosociale di questi bambini, tra cui la salute connessa alla qualità della vita, il funzionamento intellettuale e scolastico, le funzioni comportamentali ed emozionali dei bambini e dei loro genitori, confrontandoli con il funzionamento psicologico di bambini appartenenti ad un gruppo normativo di riferimento.

I risultati del presente studio hanno evidenziato che i bambini tra 8-11 anni con difetti congeniti al cuore riportavano punteggi molto bassi per quanto riguarda le aree del funzionamento motorio, cognitivo ed emotivo; questi dati venivano ricondotti a un basso livello della qualità della vita rispetto al campione di adolescenti (12-15 anni).

Diversi elementi possono, infatti, interferire con lo sviluppo del bambino affetto da cardiopatia e mettere a dura prova il desiderio di crescere e di confrontarsi; tra questi vanno considerati i cambiamenti, che rivoluzionano tutto ciò che nella vita del bambino appare consolidato; l'immagine alterata, determinata dalla percezione di un'*espropriazione del corpo*<sup>1</sup> che il bambino sperimenta in relazione alle diverse pratiche cliniche cui è sottoposto; il senso d'inadeguatezza, il non poter fare, che intacca il proprio rapporto con il movimento, con i coetanei; e ancora l'essere o sentirsi dipendenti, che mette in crisi il desiderio di essere autonomi, di crescere (Casey, et al., op. cit.; Abad-Sinden, Sutphen, op. cit.; Fredriksen et al., op. cit.; Polizzi, Perricone, 2005, op. cit.).

Le procedure diagnostiche, i trattamenti e gli interventi chirurgici hanno, infatti, un forte impatto emotivo su questi bambini, a volte più della malattia stessa.

Una delle conseguenze più evidenti della cardiopatia congenita sul bambino è un ritardo della crescita e dello sviluppo psicomotorio; un cuore affetto da cardiopatia infatti consuma in genere più energie e più ossigeno rispetto ad un cuore sano, rendendo meno efficaci i processi plastici di crescita e di sviluppo dei tessuti (Careddu et al., op.cit.). Per tali motivi i bambini cardiopatici possono avere spesso una statura e un peso inferiore a quello di bambini con sviluppo tipico e possono ritardare lo sviluppo di importanti funzioni motorie quali alzarsi in piedi, sedersi, andare carponi o camminare (Smith, op.cit.).

La mancanza di energia, l'assenza di entusiasmo, così come, la riduzione delle attività motorie, sembrano caratterizzare il b/a con cardiopatia congenita (Rogers et al., 2005, op.cit.). Spesso, infatti, a livello motorio egli non ha potuto fare esperienze di movimento quali la corsa, la lotta, preziose per una crescita equilibrata, sia fisicamente che psicologicamente (pensiamo quanto questo tipo di giochi sia importante per la socializzazione, per l'autostima e quindi per la fiducia in se stessi). Proprio la precarietà o l'assenza di esperienze motorie induce nel bambino anche difficoltà in campo percettivo, specialmente per quanto riguarda il proprio corpo; abbiamo visto come tutto ciò si rifletta poi nella strutturazione e successivamente nella rappresentazione grafica dello schema corporeo (cfr. cap. 3, p.....).

<sup>3</sup> La malattia cronica, in particolare se congenita o a insorgenza precoce, può interferire nello svolgersi dei processi maturativi e determinare delle distorsioni dello schema corporeo. È stato dimostrato che a volte il bambino malato cronico presenta un deterioramento dell'immagine corporea e vive la malattia come un fattore valorizzante (Senatore Pilleri, Oliverio Ferraris, op. cit.).

Secondo Di Cagno e Massaglia (1990) la percezione del sé corporeo nel bambino malato è alterata: emerge un vissuto di distruzione e di morte collegato al corpo che il paziente sente come privo di un'integrità cutanea.

La permanenza in terapia intensiva, che spesso caratterizza il percorso di un b/a affetto da cardiopatia congenita, sembra orientare la comparsa di particolari atteggiamenti a cui fanno seguito condotte disadattive caratterizzati da: diffidenza nei confronti di tutti, mancanza di fiducia nei genitori, colpevoli, secondo il bambino, di non averlo tolto da una situazione difficile, da paure notevolmente accentuate, per esempio, rispetto al periodo pre-operatorio.

### **2.1.2.c *L'assessment e l'intervento della Psicologia pediatrica***

In considerazione delle implicazioni psicoevolutive indicate, è possibile formulare specifiche ipotesi in merito alle bipolarità che orientano la dinamica dello sviluppo (cfr. cap. 1 p.....). In tal senso, per quanto attiene alla bipolarità "meccanicismo/attivismo" si può ipotizzare, per lo sviluppo del bambino con cardiopatia congenita, uno sbilanciamento verso un funzionamento tendenzialmente meccanico, rigido, ancorato ai ritmi e alle esigenze poste dalla patologia, che lascia poco spazio all'autoregolazione. Si potrebbe verificare una sorta di vero e proprio "blocco" che orienta un disinvestimento di energie muscolari, psicologiche, creando uno stato di fatigue (Smith, op. cit.; Careddu et al., op. cit.; Rogers et al., op. cit.). Questa condizione di blocco sul piano cognitivo può evidenziarsi attraverso la difficoltà di concentrazione (Limperopoulos et al., 2001; Mahle, 2001; Daliento et al., 2003), sul piano sociale, attraverso la tendenza a creare relazioni di dipendenza, tendenza supportata dall'iperprotezione della famiglia e che può finire col diventare uno "stile di vita" (Taanila, Javerlin, Kokkonen, op. cit.). Insomma, ci si può ritrovare dinanzi ad un percorso evolutivo in cui il protagonismo del bambino, nella costruzione delle proprie esperienze, tende a ridursi moltissimo, a causa del predominare degli automatismi e delle routines continue indotte dalle caratteristiche della patologia, dai trattamenti, dai periodi di ospedalizzazione. In tal senso, è possibile pensare ad una sorta di appiattimento dell'andamento dello stesso percorso di sviluppo intorno a quella continuità orientata dalla presenza della patologia fin dalla nascita e spesso, sin dalla fase prenatale (cardiopatia individuata attraverso ecocardiografia fetale) ed espressa, per esempio, nella costruzione di schemi di risposta automatici, rigidi, fissi (Salzer-Muhar et al., 2002). Allo stesso modo, la fissità del tempo dei ricoveri e in alcuni casi del tempo della terapia intensiva, possono orientare anche rappresentazioni rigide, di diffidenza, verso gli altri.

E ancora, pensando alla specificità della dinamica dello sviluppo in presenza di cardiopatia congenita, durante l'adolescenza, è possibile ipotizzare specifiche alterazioni a carico dell'equilibrio tra le bipolarità dello sviluppo "continuità/discontinuità" e "meccanicismo/attivismo". Lo sviluppo dell'adolescente, infatti, tenderà a muoversi in modo fortemente discontinuo, nel senso di una ricerca, a volte eccessiva, di situazioni e condizioni nuove, per potersi percepire uguale agli altri ragazzi della propria età; d'altra parte, nella maggior parte dei casi, permane il follow-up annuale, per cui diventa forte il desiderio di dimenticare di essere stato un bambino affetto da cardiopatia (De Luca, Pellicani, 2010), tanto da indurre reazioni di eccessiva ribellione nei confronti degli adulti (genitori, équipe curante) (McCusker et al., 2007).

Coerentemente con tutto ciò, in merito all'antinomia "universalità/soggettività", si può ipotizzare una polarizzazione verso la soggettività, nella misura in cui il b/a, tutto focalizzato sul suo corpo stanco, segnato dalla malattia, considera solo la propria condizione di diversità; nell'adolescente, poi, tenuta presente l'istanza forte di negare ciò che è stata la patologia e ciò che ancora è, si può forse ipotizzare una sorta di "interruzione" data dal fatto che, per un verso, si definisce una sorta di affermazione di sé, che passa, per esempio attraverso il non volere sottostare a regole e precauzioni per la salute, pervenendo alla negazione dell'appartenenza all'universo dei "ragazzi con cardiopatia"; per altro, si cerca un confronto costante con gli altri ragazzi "sani" cercando somiglianze, aspetti comuni (Uzark et al., 2008).

Anche in riferimento alla bipolarità epistemica "dato biologico/ambientale", è possibile ipotizzare una sorta di "cortocircuito", nel senso che accanto ad un predominare degli aspetti biologici, maturativi (spesso di una patologia congenita), che orientano nel bambino una percezione di sé come diverso da chi non ha tale patologia, c'è anche un ambiente (es. la famiglia, gli amici, ecc..) che tende a sostenere tale rappresentazione, attraverso l'ipercontrollo, l'iperprotezione. Si tratta di un'autoreferenzialità che si definisce nei termini di un senso di inadeguatezza e di inferiorità che, per esempio, sul piano sociale, può orientare una difficoltà nella relazione con i pari, nell'organizzazione della propria vita in funzione di esperienze sociali esitando, quindi, in uno scarso adattamento sociale (Skinner, Piek, 2001). Facendo riferimento specifico all'adolescente, tale cortocircuito può ricondurre ad una negazione della malattia, a cui si associa la sottolineatura da parte dei genitori, attraverso il controllo e la protezione.

Infine, sul piano dell'antinomia "qualità/quantità", si può immaginare uno "sbilanciamento" verso la quantità e quindi, verso una spiccata attenzione agli aspetti di carenza relativi alla crescita fisica e alla quantità di cambiamenti evolutivi; uno "sbilanciamento" che, certamente, chiama in causa il frequente ritardo della crescita fisica e dello sviluppo psicomotorio nel bambino con cardiopatia congenita e, precisamente, il peso e la statura che a volte sono inferiori alla norma; il ritardo nell'acquisizione di importanti funzioni motorie, quali alzarsi in piedi, sedersi, andare carponi o camminare (Smith, op. cit.) o ancora, la lentezza nei movimenti.

Numerose possono essere, dunque, le implicazioni rispetto alle diverse dimensioni dello sviluppo, prima tra tutte quelle relative al piano della rappresentazione di sé, dell'affettività e dello sviluppo sociale. Dinanzi, infatti, ad un corpo spesso gracile, magro e che si stanca facilmente, per cui, per esempio, gli è stato impedito (spesso solo per paura dei genitori) di fare esperienze motorie, non può che determinarsi una ricaduta importante sul piano della percezione e quindi, poi, della rappresentazione del proprio corpo che appare focalizzata sulle implicazioni della malattia e non sulle potenzialità di sviluppo, e che dipende, anche, dal confronto con il corpo dei coetanei sani. Per altro, tale rappresentazione inadeguata del corpo risulta orientata, anche, dalla specificità di certe terapie (es. fleboclisi o drenaggio), che prevedono l'intrusione di corpi estranei nel corpo del bambino, così come, la presenza delle cicatrici, nel caso in cui il bambino viene sottoposto ad intervento chirurgico; implicazioni del trattamento queste che possono orientare, per esempio, una percezione di pelle "colabrodo", e quindi, l'immagine di un corpo non integro (De Luca, et al., 2009). Si tratta di una rappresentazione di sé in termini di inadeguatezza e inferiorità che, certamente, non solo influisce sui livelli di autostima, ma può, anche, indurre una riduzione delle esperienze sociali, soprattutto con i pari (Skinner, Piek, op. cit.).



In considerazione, dunque, delle alterazioni della dinamica dello sviluppo indotte dalla cardiopatia e dai suoi trattamenti, lo psicologo pediatrico dovrebbe orientare il suo intervento nel senso di contrastare, per esempio, la tendenza del b/a a procedere attraverso schemi di risposta rigidi, routine, automatismi, così come, attraverso la percezione di sé in termini di inadeguatezza rispetto ai pari; lo psicologo pediatrico dovrebbe, intanto, promuoverne il coinvolgimento all'interno di specifici contesti (es. metodiche laboratoriali, attività narrative, etc.) funzionali a sperimentare la ricerca del nuovo, l'apertura a nuove esperienze, la ridefinizione di significati attribuiti agli eventi e alle relazioni. Si tratta di una sperimentazione del nuovo che dovrebbe sostenere il riconoscimento delle risorse personali da parte del b/a, sviluppando, in tal senso, l'autoefficacia e la stima di sé. Sul piano sociale, poi, diventa fondamentale orientarlo verso l'assunzione di atteggiamenti e condotte fondate sul protagonismo, piuttosto che sulla delega, sulla ricerca dell'altro come pari con cui costruire rapporti e relazioni fondate sulla reciprocità e sulla cooperazione, piuttosto che sulla dipendenza.

E ancora, dinanzi alla condizione di fatigue, fisica e psicologica, spesso presente, si tratta di promuovere un investimento "virtuoso" delle energie personali, per esempio, sapendo distinguere tra eventi/situazioni/compiti che richiedono un forte investimento energetico e viceversa situazioni/compiti rispetto ai quali è possibile un risparmio di energia. Al contempo, assume particolare interesse un intervento che promuova il coinvolgimento nell'esecuzione di compiti che risultino gradevoli al bambino, favorendo quella concentrazione che, proprio la condizione di fatigue, può alterare.

Una riflessione particolare va fatta in merito all'intervento con gli adolescenti, rispetto ai quali risulta fondamentale prendere in carico due aree: quella della rappresentazione di sé, affinché questi possa integrare senza grandi sofferenze l'essere stato un bambino affetto da cardiopatia all'interno della storia personale; e ancora, il piano dell'autoregolazione, soprattutto nella gestione della relazione con gli adulti (genitori, équipe curante), con i quali si sviluppa spesso una forte conflittualità, oltre che, rispetto ad una gestione equilibrata e non pericolosa della ricerca di nuove esperienze, che in molti casi, può risultare esasperata.

Infine, rispetto all'intervento con i genitori, non si può non sottolineare l'importanza di un'azione di supporto finalizzata a trasformare quelle rappresentazioni sul figlio come b/a che non sa e non può gestire da solo la propria vita, tanto da attivare un controllo eccessivo nei suoi confronti, che finisce con l'impedirne il protagonismo e l'autodeterminazione.

### **2.1.3 L'asma in Pediatria**

*con il contributo di A. Bono e C. Mascolino*

#### **Supervisione di N. Cassata e E. Bragion**

L'asma è una malattia infiammatoria cronica delle vie aeree caratterizzata da episodi ricorrenti di dispnea, respiro sibilante, tosse e senso di costrizione toracica; ostruzione bronchiale (di solito reversibile spontaneamente o dopo trattamento farmacologico); iperreattività bronchiale; infiltrazione di cellule infiammatorie; rilascio di mediatori e rimodellamento strutturale delle vie aeree (Linee-Guida Italiane Aggiornamento 2009, GINA). A livello mondiale la prevalenza dell'asma è in costante aumento soprattutto tra i bambini e i giovani. I dati più



recenti attestano che la prevalenza media dell'asma in Italia è di circa l'8-10% tra i bambini e nell'80% dei casi è provocata da allergie (Asher et al., 2006). Le malattie respiratorie, inoltre, rappresentano nel nostro Paese la terza causa di morte (Linee-Guida Italiane Aggiornamento 2009, GINA). È una delle malattie croniche più diffuse nel mondo e di frequente l'esordio avviene nell'infanzia. Infatti, è la causa più frequente delle malattie croniche dell'infanzia ed è al primo posto tra le malattie croniche responsabili dell'ospedalizzazione dei bambini e dell'assenteismo a scuola, con una frequenza tre volte maggiore rispetto a quella dei bambini non affetti da asma (W. H. O. Initiative Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma - ARIA 2/2001).

I fattori di rischio dell'asma possono essere individuali (predispongono l'individuo all'asma) e ambientali (influenzano la possibilità di sviluppare asma in soggetti predisposti; scatenano le riacutizzazioni e/o causano la persistenza dei sintomi). Tra i fattori individuali si riscontra la predisposizione genetica, l'atopia, l'iperresponsività delle vie aeree, il sesso, la razza/etnia, l'obesità (Liu et al., 2012). Tra i fattori ambientali, invece: allergeni, sensibilizzanti professionali, fumo di tabacco, inquinamento atmosferico, infezioni delle vie respiratorie, fattori socio-economici, dimensioni del nucleo familiare nel tempo, abitudini alimentari e farmaci, stile di vita prevalente in ambienti interni (Walker, Stokes, Warren, 2003; Bloomberg et al., 2009).

Tra i fattori di rischio di insorgenza dell'asma, l'obesità, così come l'insorgenza di allergie alimentari nella prima infanzia, la familiarità, la dermatite atopica, fattori che sono stati correlati con una maggior frequenza di atopia e/o asma alcuni tipi di alimentazione comuni nella società occidentale, che sono stati correlati con una maggior frequenza di atopia e/o asma. Inoltre, è stata dimostrata l'associazione tra utilizzo di antibiotici e antipiretici in età infantile e aumento del rischio di asma e atopia (Beasley et al., 2008).

L'asma nel bambino di solito inizia durante l'età prescolare e presenta, durante l'età pediatrica, tipologie cliniche variegata. Infatti, varia notevolmente da un bambino all'altro, per quanto riguarda i sintomi, la frequenza e la gravità delle crisi. Inoltre, la malattia può presentarsi in modo assai diverso nello stesso bambino durante le varie fasi della crescita (Careddu et al., op. cit.; American Academy of Allergy, Asthma & Immunology, 2002).

Il sibilo rappresenta uno dei sintomi tipici della malattia e si presenta sovente associato a tosse e affanno. La tosse, a volte, può essere l'unico sintomo della malattia, tendendo ad essere cronica e manifestandosi principalmente di notte e nelle prime ore mattutine. Inoltre, può essere indotta da infezioni respiratorie, da esercizio fisico e dal contatto con allergeni. Infatti, l'allergia rappresenta il fattore di rischio principale per la comparsa dell'asma in età pediatrica (*ibidem*).

Le vie aeree di un bambino affetto da asma sono cronicamente infiammate e molto più reattive e, pertanto, tendono a restringersi facilmente in seguito all'azione di svariati stimoli (soprattutto infezioni ed allergeni). Il restringimento, dovuto all'infiammazione, riduce il passaggio dell'aria, rendendo il respiro difficile, sibilante o fischiante, e/o provocando tosse. Un'ostruzione acuta delle vie aeree determina una crisi asmatica; nel corso di questa, la chiusura del bronco al passaggio dell'aria o bronco-ostruzione si determina tramite tre meccanismi: contrazione delle fibre muscolari che circondano il bronco; edema o rigonfiamento della mucosa bronchiale; aumento del muco nel lume bronchiale secreto dalle ghiandole presenti nella mucosa (Careddu et al., op. cit.; Macri, 2002; Liu et al., op. cit.).

La bronco-ostruzione impedisce il normale afflusso dell'aria e quindi dell'ossigeno negli alveoli polmonari ostacolando l'ossigenazione necessaria del sangue, condizione che determina l'ipossia (diminuzione dell'ossigeno nel sangue).

Le caratteristiche tipiche, che distinguono l'asma in età infantile da quella in età adulta, sono rappresentate dai cambiamenti nella maturazione dei diversi organi sistemici, che avvengono durante la crescita e lo sviluppo, in particolare nel polmone e nel sistema immunologico. Esistono cambiamenti nel processo della malattia tra bambini e adulti, che sono condizionati da differenze anatomiche e funzionali e dal trattamento terapeutico farmacologico.

Gli elementi da indagare per fare una diagnosi di asma vanno individuati in:

- natura dei sintomi: sibili, tosse, affanno, costrizione toracica;
- caratteristiche dei sintomi: età di comparsa, frequenza, gravità, tipo;
- decorso dei sintomi: modalità di insorgenza, progressione, risoluzione;
- fattori in grado di provocare o aggravare i sintomi (ambientali, infettivi, allergici, climatici, alimentari, emozionali, farmacologici, etc.);
- interferenza dei sintomi sulla frequenza scolastica, il sonno e l'attività sportiva;
- precedenti terapie eseguite e riscontro clinico;
- storia personale e familiare di malattie allergiche;
- storia ambientale (ambiente di vita, fumo, animali domestici).

Non esistono specifici strumenti diagnostici o *markers* singoli per individuare l'asma nell'infanzia. Molto spesso, la diagnosi è possibile solo attraverso un follow-up a lungo termine in considerazione di tutte le possibili diagnosi differenziali (allergie, infezioni, malattie polmonari, ecc.). L'auscultazione del torace è un utile strumento diagnostico, mentre i test di funzionalità respiratoria (spirometria, test di reversibilità, test di provocazione bronchiale aspecifico) risultano importanti sia nelle fasi di attacco della crisi di asma che nei periodi intermedi di benessere, per valutare se è presente ostruzione e se questa è reversibile.

Le caratteristiche cliniche rilevanti per porre diagnosi di asma sono:

- episodi ricorrenti di respiro sibillante, tosse, respiro corto, dolore toracico;
- tosse secca, soprattutto notturna o nelle prime ore mattutine;
- sintomi scatenati dall'attività fisica, clima freddo, infezioni virali, allergeni;
- sintomi che migliorano dopo trattamento con broncodilatatori;
- malattie allergiche associate.

Le linee guida dell'asma in Pediatria (2009) fissano un sistema di classificazione a quattro livelli, a seconda della gravità dell'asma: lieve intermittente, lieve persistente, moderato persistente e grave persistente (*ibidem*). Altre linee guida oggi tendono a classificare l'asma in funzione del controllo dei sintomi in: asma controllato, parzialmente controllato o non controllato (GINA, 2011).

La gravità della malattia è misurabile in base alla frequenza dei sintomi diurni e notturni e in base al grado dell'ostruzione bronchiale (GINA, 1995/2002, op. cit.).

L'asma intermittente comprende due quadri differenti: sintomi sporadici per lunghi periodi di tempo; episodi o periodi sintomatici anche rilevanti e prolungati, intervallati da lunghi periodi di remissione. L'asma intermittente o di tipo episodico può essere indotta da vari fattori (esercizio fisico, contatto non continuativo con allergeni, etc.) insorge soprattutto nell'infanzia, e può rimanere tale nel tempo. Talora l'intensità degli episodi asmatici, la loro frequenza e prevedibilità può richiedere un trattamento regolare; frequentemente è necessaria la terapia al bisogno o per brevi periodi.

Anche in caso di asma lieve sono possibili riacutizzazioni gravi; il rischio è maggiore in caso di precedenti attacchi acuti con pericolo di vita o di frequente ricorso al pronto soccorso.

La terapia (antiinfiammatori e broncodilatatori) dell'asma infantile ha un approccio a "gradini" (Careddu et al., op. cit.) standardizzato, che va adeguato alle diverse esigenze del paziente. Si inizia con una terapia in relazione alla gravità dei sintomi lamentati, dopo un periodo di trattamento, se viene raggiunto un buon controllo dei sintomi, si può ridurre la terapia in modo graduale fino al minimo possibile.

Viceversa, se non si raggiunge un buon controllo dei sintomi, bisogna passare ad uno step terapeutico successivo. Obiettivo della terapia dell'accesso asmatico è risolvere il broncospasmo o la bronco-ostruzione nel modo più rapido, con l'impiego di un minore numero di farmaci possibile (box 2.6), preferendo i meno tossici e la via di somministrazione meno dannosa.

Lo scopo della cura dell'asma va rintracciato nel miglioramento della qualità della vita del b/a affetto da tale patologia; tale scopo, all'interno delle linee guida internazionali (GINA, 1995/2002, op. cit.), si collega con la possibilità di un controllo della malattia attraverso "misure" cliniche, funzionali, ambientali.

La possibilità di un continuo controllo/monitoraggio prevede di:

- raggiungere e mantenere il controllo dei sintomi;
- prevenire gli attacchi asmatici;
- mantenere la funzionalità respiratoria il più vicino possibile ai livelli normali;
- mantenere i normali livelli di attività, incluse le attività fisiche;
- evitare gli effetti collaterali del trattamento farmacologico;
- prevenire lo sviluppo di una ostruzione bronchiale irreversibile.

### Box 2.6

#### **Farmaci e tecniche per la riduzione del broncospasmo (Fink et al., 2005; Liu et al., op. cit.)**

Tra i farmaci e le tecniche che vengono utilizzati nella cura dell'asma vanno indicati i broncodilatatori:

- Simpaticomimetici che stimolano i fasci muscolari che circondano il bronco a rilassarsi (così come fa il nervo detto simpatico), e che hanno come componente l'adrenalina, il cui uso è riservato alle emergenze e Beta 2 stimolanti, il cui "capostipite" è il salbutamolo (associazione e per aerosol).

- Anticolinergici che ostacolano la contrazione muscolare inibendo il nervo che mantiene il muscolo contratto (vago), il cui unico farmaco è l'ipratropium, derivato dall'atropina, può essere somministrato per aerosol in associazione con il salbutamolo.
- Teofillinici, efficaci nel distendere la muscolatura bronchiale sono poco maneggevoli in quanto la dose terapeutica è molto vicina alla dose tossica.

Gli antiinfiammatori si identificano con i corticosteroidi o cortisonici, per aerosol.

Vengono, inoltre, utilizzate l'ossigenoterapia, la reidratazione e la respirazione assistita.

Poiché nessuno di questi farmaci e trattamenti può essere ritenuto totalmente innocuo, il loro uso comporta un bilancio tra gli effetti desiderati (risoluzione della broncoostruzione) ed effetti indesiderati o collaterali (sintomi o tossicità). L'aerosol con salbutamolo, ipratropium e beclometasone, da solo è in grado di risolvere gli accessi asmatici di modesta entità; offre, però, numerosi vantaggi: elevata concentrazione di farmaco a livello bronchiale; azione rapida; dose del farmaco somministrato inferiore alla via sistemica; effetti collaterali ridotti al minimo.

Il cortisone somministrato per via sistemica (per os, i.m., e.v.) per brevi periodi (pochi giorni) è un farmaco abbastanza innocuo e si utilizza sempre nell'accesso asmatico di un certo impegno; agisce su tutti i fattori che provocano broncoostruzione, ha un'azione antiinfiammatoria, antiedema della mucosa e potenzia l'effetto broncodilatatore degli altri farmaci.

Gli effetti indesiderati si verificano se il cortisone viene somministrato per lunghi periodi per via sistemica (aumento appetito, peso, inibizione crescita, alterazioni cutanee, ipertricosi, azione antiinsulina, etc.).

La teofillina si somministra nell'accesso asmatico grave e nell'asma cronica. È importante riconoscere i sintomi dovuti alla tossicità del farmaco: anoressia, nausea, vomito, tachicardia, aritmia, ipotensione, irritabilità, cefalea, convulsioni.

L'adrenalina si somministra sotto stretta sorveglianza medica o in ospedale; è un farmaco di emergenza, un potente broncodilatatore e presenta rischio di effetti collaterali (ipotensione, tachicardia, pallore, ansietà, agitazione, vertigini).

Si tratta di farmaci e tecniche che possono avere una forte ricaduta sul piano dell'affettività orientando uno stato di ansia, di agitazione psicomotoria, con una conseguente variabilità del tono dell'umore e ancora difficoltà nell'attenzione e nella concentrazione.

### **2.1.3.a Il sistema di care**

La care nella specifica condizione qui affrontata si deve confrontare con alcuni specifici elementi e aspetti che attengono al b/a e/o ai contesti di riferimento.

La qualità della vita del bambino affetto d'asma, coinvolge in maniera diretta la famiglia, il medico e tutti coloro che hanno la responsabilità di tutelarne ed assicurarne il benessere. La conoscenza e la successiva accettazione della condizione d'asma dipendono dall'età del paziente pediatrico, dalla conoscenza che i genitori hanno della patologia, dalla partecipazione a programmi educativi e dal supporto sociale (Cane, McKenzie, 2001; Yawn et al., 2003; Clark et al., 2004; van Gent et al., 2008).

Le caratteristiche delle crisi, in termini di intensità, livelli di gravità, durata, evoluzione, così come la frequenza delle recidive, costituiscono fonti di elevati livelli di stress e angoscia nei caregivers (Haltermann et al., 2004). Si tratta di uno stress che si può protrarre nel tempo, incidendo significativamente sul clima familiare; questi ambienti familiari soffocano o inibi-

scono l'autonomia del b/a. Va sottolineato, però, quanto la famiglia del b/a affetto d'asma sia una risorsa essenziale nel trattamento (Johson, Curci, Hupcey, 2002), se resa competente nella gestione di alcuni nuclei cruciali, come per esempio, il monitoraggio del picco del flusso respiratorio, la valutazione dei rapporti familiari, l'espressione delle emozioni e la motivazione del b/a (Liu et al., op. cit.).

Spesso i genitori provano sentimenti di incertezza, solitudine e senso di inadeguatezza nella gestione della malattia del proprio figlio, soprattutto, nella fase di esordio della patologia; per altro, quando i sensi di colpa e di inadeguatezza persistono, i genitori spesso pensano che possa essere utile confrontarsi con genitori che hanno vissuto le loro stesse preoccupazioni, oltre che rivolgersi al personale specializzato (Trollvik, Severinsson, 2004).

Il pediatra, all'interno di questo sistema di cure, deve tenere presenti gli aspetti emotivi così come quelli medici del trattamento, dare sostegno e supporto al bambino e alla famiglia, coordinare e regolare la comunicazione tra i diversi livelli coinvolti (famiglia, sistema sanitario, scuola), e predisporre strategie di intervento che coinvolgano attivamente tutte le figure che si prendono cura del b/a; il pediatra sarà chiamato anche ad assumere un ruolo fondamentale nella fase di informazione ed educazione del figlio e della sua famiglia, nella gestione dell'evento malattia e dei suoi possibili rischi e benefici.

Il b/a affetto d'asma, inoltre, può trovare fonte di supporto, di confronto e di condivisione nel rapporto con i coetanei affetti dalla stessa malattia. Il gruppo dei pari, infatti, può costituire un contesto relazionale funzionale alla ricerca di nuove strategie di adattamento, di nuove abitudini e di acquisizione di conoscenze sulla patologia stessa. In tal senso, sembra che ci sia una significativa relazione tra la gravità dell'asma e le "credenze sull'asma" per quanto attiene alla gestione del disturbo (McQuaid, Walders Abramson, 2009); dati questi che suggeriscono, quindi, una focalizzazione per approfondire la conoscenza dell'asma nei bambini, in quanto tale intervento porta ad una migliore gestione dell'asma stessa (Cane, McKenzie, op. cit.; Yawn et al., op. cit.; Clark et al., 2004, op. cit.; van Gent et al., op. cit.).

È proprio in riferimento allo scopo indicato, che viene suggerito ai contesti di riferimento di mettere in campo interventi educativi e di collaborazione al trattamento dell'asma per valutare e controllarne la gravità, evitando l'esposizione del b/a ai fattori scatenanti, elaborando piani di trattamento farmacologico e piani individuali per la gestione degli episodi asmatici, ed eseguendo una valutazione periodica e regolare della *compliance* e della risposta al trattamento (Bracken et al., 2009; Weiss, Sullivan, Lyttle, 2000).

Gli interventi della care, quindi, per la cura dell'asma nei bambini, richiedono il completamento di un puzzle, costituito da una serie di elementi, con lo scopo finale del benessere e della salvaguardia della salute di tutti i piccoli pazienti anche in termini di prevenzione.

### **2.1.3.b Implicazioni psicoevolutive dell'asma infantile**

La configurazione con cui viene descritta l'asma sul piano eziologico ed epidemiologico, così come sul piano dei trattamenti, mette in evidenza alcuni fattori che non possono non avere influenza sulla dinamica dello sviluppo, che, peraltro, vengono sottolineati, rispetto ad alcune dimensioni, anche dalla letteratura del settore (McQuaid, Walders Abramson, op. cit.).

Si tratta di studi che, intanto, sottolineano come i molteplici problemi di natura psicologica e comportamentale, generati da questa possono produrre condizioni che interagiscono con la cronicità della malattia dando luogo a veri e propri comportamenti disfunzionali nel percorso di sviluppo del b/a (Baldini, op. cit.).

Diversi studi hanno indagato, per esempio, le difficoltà che i b/a affetti d'asma mostrano per quanto attiene alla regolazione delle emozioni, legate agli effetti negativi della gestione della malattia, alla scarsa autostima e alle precarie competenze sociali (Vila et al., 2000). Si è evidenziato, inoltre, un'inibizione delle emozioni negative (rabbia, tristezza, aggressività) (Penza-Clyve, 2000) e alcune difficoltà nella gestione emotiva di decisioni e comportamenti, in correlazione alla gravità dei sintomi (Klinnert et al., 2000), così come si è rilevato un uso disfunzionale di strategie di regolazione emotiva rispetto alle richieste dell'ambiente (Penza-Clyve, op. cit.).

Va ipotizzato, inoltre, che, proprio l'atteggiamento del prevenire l'attacco d'asma attraverso specifiche procedure, può indurre una sorta di ipercontrollo orientato da un'attenzione, sul piano della dinamica dello sviluppo, caratterizzata da una prevalenza del dato biologico-medico che porta a dirigere costantemente i processi cognitivi in funzione degli accadimenti previsti e già sperimentati.

La letteratura indica, inoltre, che lo stress e le emozioni sono individuabili come fattori che provocano l'attacco d'asma, perché le eccessive manifestazioni di riso, pianto, collera o paura possono determinare iperventilazione ed ipocapnia, con conseguente restringimento delle vie aeree (Miller, Wood, 1998; Sandberg, et al., 2000; Tibosch, Verhaak, Merkus, 2011).

Ancora tra le implicazioni evolutive possibili, che, però, possono essere comuni ad altre cronicità, vanno individuate quella che attengono ai processi cognitivi relativi alla rappresentazione di sé e orientati in termini di influenza ambientale, così come a forme di ripetitività non riflessa che caratterizzano la quotidianità della vita (Soliday, Kool, Lande, 2000; Vessey, op. cit.; Musacchio et al., 2007).

Per quanto attiene a quelle implicazioni, più specifiche dell'asma, vanno indicate le difficoltà comportamentali legate all'area del dominio interiore (McQuaid, Kopel, Nassau, 2001) e quindi, alla dimensione dell'affettività. Viene, inoltre, sottolineato come esista una relazione significativa tra l'ansia e l'asma (Vila et al., op. cit.) nel senso che la paura dell'asfissia, presente nella rappresentazione che il b/a e la famiglia associano all'attacco, sembra indurre uno stato ansioso (*ibidem*; Baldini, op. cit.).

### **2.1.3.c Assessment e intervento della Psicologia pediatrica**

Considerate le implicazioni psicoevolutive sottolineate si può identificare un possibile sbilanciamento della dinamica dello sviluppo sul piano della continuità, nei termini di ripetitività di schemi, format e copioni; e ancora, si può ipotizzare una polarizzazione sulla continuità che sembra chiamare in causa la tendenza a conservare modalità, approcci di gestione degli eventi conosciuti e già sperimentati. Tali forme di polarizzazione orientano una difficoltà a rierecare il nuovo e a mettere in moto nuove risorse.

Ecco, allora, che il piano dell'intervento della Psicologia pediatrica va visto come trasformazione di questo circolo vizioso in virtuoso, ancora una volta, attraverso un investimento

sullo sviluppo dell'intelligenza emotiva (Goleman, op. cit.) che può mettere il b/a in una condizione di controllo e, quindi, consentirgli una gestione più funzionale.

Sul piano della ripetitività di una condizione traumatica, come quella indotta dalla crisi, una "ricaduta" di secondo livello va rintracciata proprio in una costruzione di resilienza vista nel senso del fronteggiamento come coping (Lazarus, Folkman, op. cit.; Compas et al., op. cit.), che si sviluppa attraverso un potenziamento della competenza diagnostica nel senso di conoscenza, individuazione di tutti quegli aspetti che la crisi induce e che vanno gestiti e, ancora nel senso dell'affrontare l'incognito che la notorietà della crisi porta con sé come induzione di paura, incertezza, dipendenza e, infine nel senso della ricerca di relazioni di supporto (es. chiamo la mamma che mi fa fare esercizi di rilassamento).

Un ulteriore piano della costruzione di resilienza che permette la ricaduta di secondo livello sul trauma orientato dalla Psicologia pediatrica va rintracciato, soprattutto, nell'adattamento creativo (Goodman, op. cit.; Stern, 2000, op. cit.), nel senso della promozione di contatto fisico e mentale interno ed esterno (*so che posso trovare forza stringendo la mano a mio fratello e che posso pensare a come sono stato bravo l'altra volta*), così come di ricerca delle possibili sovrapposizioni tra le diverse crisi e, ancora, la sperimentazione di nuove possibilità di controllo. Ancora, all'interno del piano dell'adattamento creativo (*ibidem*), va considerato lo sviluppo di problem solving e, quindi, anche di potenziamento delle capacità metacognitive nel senso dell'attivazione di specifici processi come l'orientamento e la valutazione del feedback generale. Questi processi consentono al b/a per un verso, di tratteggiare il pericolo e la minaccia che sente nella crisi, così come le richieste di approcci, atteggiamenti, e per altro di ricordare passaggi, procedure, scegliendo autonomamente quelle che ha sperimentato come più funzionali; va indicato, ancora, il processo metacognitivo relativo all'individuazione delle strategie che il b/a sente come elementi di forza. Questo senso di "forza" non si può ridurre solo a senso di autoefficacia, perché è l'esito di una complessità che attiene a diverse dimensioni evolutive, e a processi e abilità sociali così come a tempi e spazi diversificati; un senso di "forza" che consentirà al b/a di pensare la condizione non pensabile grazie al senso della possibilità di gestione che si è sviluppato in lui.

Per quanto attiene ai processi sottolineati all'interno delle dimensioni evolutive che abbiamo individuato come più compromesse e quindi, rispetto allo sviluppo sociale e allo sviluppo dell'affettività, si possono ipotizzare alcune specifiche linee guida riferibili alla prospettiva dello *strengthening* (cfr. cap. 1 pag. 2) e che integrano alcuni criteri generalizzabili da individuare in:

- presa in carico dello sviluppo della comprensione e dell'immagine di sé all'interno di gruppi di riferimento: la famiglia, la fratria, i pari e/o la scuola;
- promozione dei processi metacognitivi;
- promozione dell'intelligenza emotiva;
- promozione del profilo motivazionale;
- promozione di un approccio di comunità in tutti i soggetti coinvolti.

Per quanto attiene allo sviluppo della comprensione dell'immagine di sé all'interno dei gruppi di riferimento, si vuole indicare una linea guida che vuole focalizzare, intanto, l'esigenza di potenziare la prospettiva di *perspective taking* (Selman, 1980; Emiliani, Carugati, 1985; Harter, 1999, op. cit.), e quindi di sviluppare la capacità di attribuire all'altro, medico,

genitore, fratello, pensieri e sentimenti che lo riguardano, non solo nel senso della preoccupazione, ma anche, del sostegno, della speranza etc; così, nell'adolescenza va promossa tale attribuzione nei riguardi del sistema sociale e quindi per quanto attiene alle possibilità offerte da una comunità che pensa, ipotizza forme di supporto alla condizione di cronicità; una prospettiva questa che orienta l'autocomprensione, migliora la contestualizzazione nel gruppo dei pari. Per quanto attiene alla promozione dell'immagine di sé, si vuole fare riferimento all'orientamento verso una valutazione globale del sé che consenta al bambino una visione anche delle parti "sane", del suo potere di fare, ma soprattutto di essere quel b/a. Seppure con le dovute differenze evolutive dell'immagine di sé dovute all'età (Petter, 1992; Guidano, 1992) e al sesso, tale immagine, può essere considerata come un punto fermo dell'intervento della Psicologia pediatrica; in tal senso rispetto a tale linea guida va ipotizzato un orientamento funzionale alla promozione del valore di sé.

Può essere interessante ricondurre tale linea guida nel senso di una specifica funzionalità per intervenire su quelle alterazioni che prevedono per esempio la ripetitività di schemi, format e copioni con cui il bambino identifica la crisi, consentendo l'idea di indicatori alternativi da cui farsi orientare nella gestione della stessa; ancora lo sviluppo del valore di sé "consegna", alla costruzione della resilienza un fattore rilevante per potere finalmente pensare quell'impensabilità dell'evento che caratterizza la condizione di trauma.

La promozione dell'intelligenza emotiva costituisce una linea guida molto funzionale a mediare quel passaggio dall'emozione scatenante all'"emozione di esito" (cfr. cap. pag.) e alla stessa stereotipia e ancora, dall'automatismo della rappresentazione del rapporto tra sé e l'evento, alla creazione di una diversa rappresentazione, aiutando il b/a a comprendere, sentire, agire la possibilità di un controllo delle emozioni (in entrata e in uscita).

Non meno rilevante appare la linea guida relativa alla promozione del profilo motivazionale (D'Alessio, Laghi, Pallini, op. cit.) soprattutto per quanto attiene alla visione incrementale dell'intelligenza e quindi alla possibilità di pensarsi in un'ottica di potenziamento e di cambiamento in senso progressivo. Ancora va considerata la possibilità di darsi degli obiettivi di rendimento che veicolano nel bambino l'idea, il vissuto di potercela fare. Infine, tra i fattori del profilo motivazionale, l'autodeterminazione e, quindi, la possibilità di scegliere, individuare. Il senso di competenza anche in questo caso, può consentire l'interruzione delle stereotipie e degli automatismi.

In tale senso si inquadra anche la linea guida relativa alla promozione dei processi meta cognitivi e soprattutto dell'orientamento al compito, della valutazione del feedback. La promozione di un approccio di comunità in tutti i soggetti coinvolti, consente alla Psicologia pediatrica di orientare nel bambino una rappresentazione di sé in funzione e in relazione con l'altro; linea guida questa che, per quanto attiene al bambino, permette di intervenire su una possibile alterazione costituita da un investimento energetico esclusivamente orientato su ciò che è meglio per sé e quindi secondo una condizione di utilità per sé, nella gestione della malattia.

Lo spostamento dall'autoreferenzialità alla considerazione dell'altro, potrà consentire una ricaduta nella gestione del trauma, nel senso di uno scenario diverso al cui interno si contestualizza il life event costituito dalla ripetitività delle crisi respiratorie.

Queste linee guida trovano riferimento, per un verso, nella narrazione e per altro nei laboratori di meta-cognizione, nei training, così come nei laboratori esperienziali e nei laboratori sul compito; metodiche, tecniche che per un verso intervengono per la promozione



di un trasformazione dei processi e dei modelli cognitivi e per altro consentono lo sviluppo della trasformazione del sé e della dimensione affettiva: tutti eventi trasformativi che orientano lo sviluppo dell'adattamento creativo e del coping.

La linea guida relativa all'approccio di comunità prevede un intervento con i medici, famiglie e strutture del territorio che consente il recupero di specifiche risorse funzionali al supporto sociale, e quindi ad un supporto fondato sull'informazione, sulle reti relazioni e sul mettersi in gioco (NHLBI, 1997; GINA, 1995/2002, op. cit.).

## 2.1.4 Il diabete in Pediatria

*con il contributo di A. Carollo e F. Maniscalco*

### Supervisione di G. Salvo

Il diabete mellito costituisce un disordine metabolico ad eziologia multipla, caratterizzato da iperglicemia cronica con alterazioni del metabolismo di carboidrati, grassi e proteine, che sono il risultato di difetti della secrezione insulinica, dell'azione insulinica, o di entrambe. Comprende un gruppo di disturbi metabolici tra loro accomunati dal presentare una persistente instabilità del livello glicemico del sangue, passando da condizioni di iperglicemia, più frequente, a condizioni di ipoglicemia.

Nelle prime classificazioni effettuate, la distinzione del diabete veniva fatta in base all'età: diabete giovanile e diabete dell'età matura (Rotella, Mannucci, Cresci, 1999).

Il diabete mellito può causare danni a lungo termine a carico di diversi organi; tra questi, la retinopatia con cecità potenziale, la nefropatia che può condurre ad insufficienza renale e/o forme di neuropatia con rischio di ulcerazioni ai piedi, amputazioni, piede di Charcot e segni di disfunzione sessuale. Si evidenzia anche un accentuato rischio di sviluppo di complicanze a carico dell'apparato vascolare, patologia cerebrale e periferica.

Sebbene le gravi complicanze croniche nei soggetti con diabete di tipo I divengano evidenti dopo quindici-trenta anni di malattia, già durante l'adolescenza, o comunque due-cinque anni dopo l'esordio del diabete, possono svilupparsi le prime alterazioni funzionali e strutturali relative alle complicanze microvascolari (Chiumello, Piscopo, 2005).

Dopo un periodo di latenza di cinque anni si assiste ad un costante aumento dell'incidenza di retinopatia fino a raggiungere, dopo dieci-quindici anni di malattia, un plateau di 0,3-0,4% nuovi casi per anno, che rimane stabile negli anni successivi. La nefropatia diabetica invece aumenta dopo cinque anni di malattia e raggiunge un picco intorno ai venti anni (*ibidem*).

Per quanto attiene al diabete in età pediatrica, si evidenzia che la forma più frequente è data dal diabete mellito di tipo I.

Il diabete mellito di tipo I, è caratterizzato dalla distruzione di  $\beta$ cellule e solitamente porta ad insulino- deficienza assoluta; può presentarsi in due forme : diabete mellito immuno mediato, che risulta da una distruzione autoimmune delle  $\beta$ cellule del pancreas; diabete mellito Idiopatico, riferito a forme della patologia dall'eziologica attualmente non conosciuta (Expert Committee, 1997).

L'esordio è sovente acuto, con alta percentuale di casi sviluppati prima dei venticinque anni di età ed eguale incidenza in entrambi i sessi. Solitamente la patologia si presenta con sintomi severi, livelli glicemici elevati, glicosuria marcata e chetonuria.

I principali sintomi di allarme, in base a cui orientarsi verso una consulenza medica, sono:

- la poliuria (aumento della quantità di urine e della frequenza delle minzioni);
- la polidipsia (sete eccessiva con aumento dell'assunzione di liquidi);
- la polifagia (fame eccessiva con aumento dell'assunzione di cibo);
- il dimagrimento;
- i dolori addominali non ricollegabili a patologie altre.

L'American Diabetes Association focalizza gli obiettivi terapeutici del diabete in età pediatrica in sette punti (Clinical Practice Recommendations A.D.A. 2002) :

- prevenzione delle complicanze a lungo termine;
- assenza di sintomi o disagio legati al diabete nella vita quotidiana;
- benessere generale;
- normale crescita, sviluppo e pubertà;
- normale vita scolastica;
- normale vita sociale e vita professionale;
- normale vita familiare, inclusa la possibilità di avere figli.

E ancora, va sottolineato, per quanto attiene al diabete di tipo 1, che diventa fondamentale una diagnosi precoce, in seguito alla quale avviare la terapia insulinica (box 2.7).

Il diabete mellito di tipo 2 (T2DM), è una malattia in allarmante aumento nei giovani (Chiarelli, Marcovecchio, 2005). Prima del 1990 il T2DM era diagnosticato nell'1-2% dei giovani con diabete di nuova insorgenza, mentre i dati odierni evidenziano come tale tipologia sia in assoluto incremento tanto in U.S.A., quanto in Giappone, e nei paesi europei (American Diabetes Association, A.D.A. 2000; Alberti et al., 2004; Kitagawa et al., 1998; Wiegand et al., 2004).

### Box 2.7

#### Il trattamento del diabete di tipo I

La terapia farmacologica del diabete di tipo I è la somministrazione di insulina per via sottocutanea ai pasti principali e prima del riposo notturno. Sono disponibili diversi tipi di insulina da somministrare nei differenti momenti della giornata e che in base alla velocità di assorbimento dalla sede sottocutanea ed alla durata di azione si distinguono in ultrarapida, rapida, intermedia, lenta.

Queste insuline vengono fabbricate in laboratorio riproducendo la sequenza identica dell'ormone umano (insulina umana ad azione rapida), oppure con una struttura molecolare lievemente modificata per rendere l'azione più veloce e breve (**analoghi** ultrarapidi) o più lenta e duratura (**analoghi** ultralenti). L'aggiunta di una proteina (protamina) ritarda l'azione dell'insulina ad azione rapida e ultrarapida determinando una minore velocità di rilascio dalla sede di iniezione (insuline lente NPH).

Le insuline rapide e ultrarapide sono usate per coprire l'aumento della glicemia post prandiale, hanno

un picco di attività che si esaurisce nel giro di poche ore, mentre le insuline ad azione ritardata o basale entrano in azione gradatamente, in modo che l'attività duri nel tempo e controlli la glicemia nell'intervallo fra i pasti e durante il digiuno notturno. Tra di esse differiscono due diverse tipologie: gli **"analoghi lenti" dell'insulina** (glargine e detemir) che hanno una durata d'azione fra 18 e 20 ore, e le insuline umane **"protaminate (NPH)"** che hanno una durata di azione che arriva fino a 12 ore. I vantaggi degli analoghi dell'insulina rispetto a quelle umane NPH sono dati dal minor rischio di crisi ipoglicemiche soprattutto notturne, perché riproducono più fedelmente la secrezione insulinica basale del pancreas umano nell'intervallo fra i pasti e durante il riposo notturno.

Attualmente si usano per la terapia **dispositivi iniettori a "penna"**, pratici e semplici da utilizzare. Una diversa modalità di somministrazione è con il **microinfusore** mediante l'inserimento di un catetere sottocutaneo che infonde nel tessuto insulina rapida ventiquattro ore su ventiquattro. La velocità di infusione di insulina che bisogna somministrare varia in base alle attività del bambino ed anche in relazione all'età ed al fabbisogno insulinico individuale. Tali tecniche, soprattutto ad inizio trattamento, possono esporre il b/a affetto da diabete ad una percezione di invasività, che va attentamente gestita.

Gli cardini della terapia si basano su:

- l'educazione alla gestione autonoma della patologia e all'autocontrollo delle glicemie a domicilio;
- la pratica di un'attività fisica regolare;
- una regolare ed equilibrata alimentazione.

La terapia insulinica deve avere come obiettivo primario la stabilizzazione di un soddisfacente equilibrio glicemico.

L'impostazione di una corretta terapia insulinica può permettere al b/a affetto da diabete di tipo I, di continuare le attività tipiche della sua età senza specifiche limitazioni.

Va, infine, ricordato che le implicazioni psicologiche della terapia insulinica sono legate alla variabilità glicemica (ipo ed iperglicemia), che può generare alti livelli di stress, ansia e irritabilità (Capaldo, Gaeta, 2011).

Questo trattamento porta con sé, anche, il rischio di costituire una sorta di "bussola" della quotidianità, che orienta tempi e spazi, collegata anche, ad una visibilità, che può essere nascosta, ma, molto spesso, esposta come segno tangibile del riconoscimento di sé.

Il T2DM si sviluppa come disordine metabolico complesso connesso alla combinazione di insulino-resistenza e deficit secretorio parziale della  $\beta$ -cellula. Le ricerche evidenziano come taluni elementi siano forti fattori di rischio per lo sviluppo della patologia (Chiarelli, Marcovecchio, op. cit.; Arslanian, 2002): la presenza di obesità, una scarsa attività fisica, una storia familiare di T2DM, la presenza di insulino-resistenza, il sesso femminile, alcuni fattori perinatali. Anche la componente genetica riveste un forte ruolo (Stumvoll, Goldstein, Haeflén, 2005).

L'obesità è il fattore di rischio principale, visto che circa il 55% della riduzione di sensibilità insulinica può essere attribuito all'adiposità (Arslanian, op. cit.). Gli studi del settore evidenziano che i bambini obesi presentano iperinsulinemia e resistenza all'azione insulinica, con riduzione della sensibilità insulinica di circa il 40% rispetto ai bambini non obesi (Caprio, Tamborlani, 1999). La messa in atto di una sana alimentazione si evidenzia, dunque, non solo come elemento necessario ed imprescindibile all'interno del percorso terapeutico, ma anche come importante fattore di prevenzione dal rischio di sviluppo della patologia.

Anche nella condizione del T2DM, così come nel tipo I, i sintomi principali sono la poliuria, la polidipsia, la perdita di peso. Solitamente il quadro clinico dei bambini con T2DM è comun-

que meno drammatico dei bambini con T1DM; non di rado la diagnosi viene svolta in bambini asintomatici durante un check-up generale. Va detto che in alcuni casi la diagnosi differenziale tra T1DM e T2DM può essere difficile a causa di presentazioni anomale delle due forme di diabete. In particolare, una causa frequente di misclassificazione è la presenza di chetosi o chetoacidosi fino a circa un terzo dei pazienti con T2DM. Inoltre, a causa della crescente epidemia dell'obesità pediatrica, il 20-25% dei nuovi casi di T1DM possono essere obesi (Chiarelli, Marcovecchio, op. cit.).

A differenza del diabete di tipo 1, nel caso del diabete di tipo 2 la terapia insulinica rappresenta una scelta secondaria, da effettuare solo nelle condizioni di maggiore gravità e quindi, quando l'assunzione di ipoglicemizzanti non ha sortito effetti significativi (box 2.8).

### Box 2.8

#### Il trattamento del diabete mellito di tipo II

Il trattamento del diabete mellito di tipo II ha come obiettivo centrale il raggiungimento di un ottimale controllo metabolico, al fine di prevenire complicanze micro- e macrovascolari (*ibidem*).

Il protocollo iniziale di trattamento include innanzitutto il monitoraggio della glicemia e la terapia farmacologica.

Si evidenzia sempre più come abbia un ruolo prioritario un'adeguata attività di informazione del b/a affetto dalla patologia e del suo sistema familiare. Contestualmente, è fondamentale la modificazione di uno stile di vita che porti ad un incremento dell'attività fisica e la messa in atto di una più sana alimentazione (ADA, 2002, op. cit.; Alberti et al., op. cit.). Nel caso di pazienti asintomatici, la prima fase del trattamento si basa su un programma di controllo nutrizionale e di aumento dell'attività fisica. Ciò conduce ad un miglioramento delle condizioni solo nel 10% dei casi (Chiarelli, Marcovecchio, op. cit.), dunque diviene necessaria una terapia farmacologica, con ipoglicemizzanti orali: biguanidi, tiazolidinedioni, sulfaniluree, meglitinidi, inibitori della glucosidasi (*ibidem*). Nel caso che questo trattamento non si mostri sufficiente, si rivela necessario procedere alla somministrazione di insulina. Tale trattamento risulta assolutamente prioritario e di necessario immediata attivazione nel caso di esordio con disidratazione, chetosi, chetoacidosi, o con severa glicemia, per riportare ad equilibrio l'iperglicemia (Miller, Silverstein, 2005). Non può non sfuggire come i tentativi che caratterizzano il trattamento, in questo caso, prima del ricorso all'insulina, possano trasmettere una sorta di stato di allerta che può portare con sé, iperattivazione di meccanismi di controllo, di attenzione, con un conseguente senso di frustrazione nel momento in cui si rileva un fallimento dei singoli tentativi (dieta, esercizio fisico, etc.).

Tanto nel caso dello sviluppo di una forma di diabete di tipo I, che nel caso della forma II, risulta fondamentale la messa in atto di una diagnosi precoce, che eviti l'aggravarsi dei primi sintomi, ritardi il decorso della cronicizzazione e metta al più presto il b/a e il suo sistema familiare nelle condizioni di affrontare in modo competente la gestione della terapia.

#### 2.1.4.a Il sistema di care

Il sistema di care, inteso come campo funzionale che vede l'interagire di protagonisti diversi quali il b/a affetto da diabete e la sua famiglia, l'équipe ospedaliera, la medicina di base e la scuola, assume un ruolo fondamentale nel percorso di accettazione della patologia e

della promozione di una competente autogestione della terapia (Kassiou, Tsamasios, 1999; Franzese, Valerio, Spagnuolo, 2003; Newbold, Francis, Smith, 2007).

Una prima fase è quella del supporto al b/a affetto da diabete nel momento susseguente alla diagnosi e nelle fasi immediatamente successive, che si pongono come momento critico, sia in termini di severità sintomatologica, sia in termini di vissuto psicologico. Un utile esempio di ciò è dato da quanto emerge dal “Syllabus. Transizione del giovane con diabete dalla diabetologia pediatrica alla diabetologia dell’adulto: percorso assistenziale condiviso” (Capaldo, Gaeta, op. cit.), elaborato dalla Società Italiana di Diabetologia- Sezione Campania, dall’ Associazione Medici Diabetologi- Sezione Campania e dalla Società Italiana di Endocrinologia e Diabetologia Pediatrica.

Franzese e Nuges (2011) propongono una specifica tipologia di “management pediatrico”, impostato sull’idea di un lavoro assistenziale con il bambino affetto da diabete e la sua famiglia, a partire dal primo ricovero, sino ad un attento follow up. Nei primi due giorni di ricovero assume centralità la risoluzione dello stato di emergenza, l’assessment delle malattie precedenti e/o associate, lo screening tempo zero delle complicanze. Nei giorni a seguire il focus dell’intervento è costituito dalle istruzioni ai genitori (e al bambino se ha almeno otto anni), con il coinvolgimento di infermiere, dietista e medico e con il supporto “psicologico generale”. Dal quarto giorno di ricovero in poi, si ricerca l’equilibrio con l’insulinoterapia ed un corretto piano dietetico. Fondamentale è anche il piano di valutazione della *compliance* e del grado di autonomia (*ibidem*).

In tal senso si ravvisa la volontà di un lavoro sin dall’inizio coordinato tra più figure, che “abbracci” il b/a diabetico e la sua famiglia, non solo informando sugli aspetti organici della patologia, ma cercando di gestire l’impatto emotivo della diagnosi, promuovendo sin dai primi giorni le risorse del sistema famiglia in termini di trasferimento di competenze nell’autogestione della terapia insulinica.

L’équipe curante (medico, infermiere, psicologo, dietista) deve essere in grado di gestire la terapia intensiva del diabete, ma anche la depressione, la rabbia, il senso di colpa che l’adolescente può presentare (Kathryn, Bryden, 2001).

Un momento potenzialmente critico è dato dalla fase di passaggio dalla struttura ospedaliera pediatrica a quella per adulti, che avviene solitamente in fase adolescenziale. In questa età, la presenza del diabete con le specifiche esigenze di cura (monitoraggio della glicemia, somministrazione di insulina, adesione al piano nutrizionale), finisce con l’aumentare nei giovani pazienti i vissuti di diversità rispetto ai loro coetanei (*ibidem*; Chiumello, Piscopo, op. cit.). La gestione del passaggio tra le diverse strutture assistenziali si va, pertanto, ad aggiungere alla gestione di cambiamenti più profondi di natura psicologica e relazionale che sono propri di questa fase della vita. Il giovane potrebbe sentire di non avere risorse sufficienti ad affrontare tutti i cambiamenti che lo attendono e decidere più o meno consapevolmente di rimanere in una situazione di “limbo” in attesa di un evento che renda il passaggio non più differibile. È evidente, allora, che, senza un’adeguata preparazione, il passaggio di struttura rischia di essere un fattore di dispersione dei giovani pazienti, con il conseguente incremento della probabilità di insorgenza di complicanze acute e croniche della malattia. (Capaldo, Gaeta, op. cit.). In tal senso gli autori del “Syllabus. Transizione del Giovane con Diabete dalla diabetologia Pediatrica alla Diabetologia dell’Adulto: Percorso Assistenziale Condiviso” (*ibidem*), evidenziano come sia indispensabile costruire un “modello di buona transizione” per i giovani con

diabete di tipo I, a partire da una formazione comune per diabetologi pediatri e diabetologi dell'adulto con la finalità di elaborare percorsi assistenziali condivisi per rendere più agevole la transizione del giovane con diabete I.

In tal senso, vanno considerate alcune funzioni relative al ruolo dei medici, chiamati a costituire aspetto di facilitazione e quindi, mediatori del passaggio tra strutture e, ancora, attenti tutor per l'accompagnamento durante la transizione.

### **2.1.4.b Implicazioni psicoevolutive**

Così come accade in presenza di altre patologie croniche, anche nella condizione di diabete si può notare come l'evento malattia possa inserirsi nel percorso di sviluppo del b/a configurandosi come elemento di potenziale arresto. Sin dalla fase di diagnosi, la patologia richiede al b/a e al suo sistema familiare, uno sforzo di costante adattamento ad una nuova realtà posta dalla terapia e dal connesso quotidiano impegno di autogestione. Ciò in buona parte differenzia questa condizione da altre "patologie d'organo" di ordine cronico che, ad esempio, implicano la necessità di una terapia da svolgersi esclusivamente in ospedale. La capacità di adeguata e competente autogestione quotidiana dell'assunzione di insulina diventa un elemento basilare, che, ad esempio, contraddistingue i giovani con diabete di tipo I, dagli adolescenti con insufficienza renale cronica in regime di terapia emodialitica in ospedale (Chiumello, Piscopo, op. cit.). In tal senso va evidenziato come "la malattia non deve negare un'infanzia "tipica" e deve altresì garantire un'adolescenza non traumatica, in modo che il giovane possa diventare un adulto indipendente, capace di raggiungere un buon controllo del proprio diabete" (*ibidem*).

La difficile gestione dell'equilibrio tra bisogni evolutivi (come ad esempio la ricerca di sensazioni piacevoli, o il bisogno di esprimere se stesso in autonomia) e bisogni "dettati" dalla malattia (soprattutto nei termini della necessità di proteggere il proprio stato di salute), trova esplicitazione in alcune dimensioni che appaiono esemplificative; una di esse, è per esempio, il tema dell'alimentazione. Alcuni studi di settore (Jones, Lawson, Daneman, 2000; Chiumello, Piscopo, op. cit.) evidenziano come i disordini alimentari siano due volte più comuni nelle adolescenti affette da diabete rispetto alle loro coetanee; nelle prime, affette da disturbi alimentari, l'emoglobina glicosilata risulta più elevata; la coesistenza di disordini alimentari e di uno scarso controllo metabolico aumentano il rischio dell'instaurarsi di complicanze microvascolari (Grey, Whittemore, Tambirlane, 2002; Jones, Lawson, Daneman, op. cit.).

Ancora, in riferimento al difficile rapporto tra gestione della condizione cronica e "ricerca di sensazioni", è stato evidenziato come taluni problemi tipicamente adolescenziali, come l'uso di alcool, droghe, fumo di sigaretta, nel soggetto diabete assumano forte rilevanza per la notevole interferenza che queste sostanze hanno nel controllo metabolico e nello sviluppo della microangiopatia (Chiumello, Piscopo, op. cit.).

Se per un verso si pone il pericolo per l'effetto che taluni comportamenti "a rischio", tipicamente adolescenziali possano avere in rapporto alla malattia, per altro verso vi è anche un rischio di chiusura alle relazioni sociali. In tal senso, è importante aiutare l'adolescente nel compito di convivere con il diabete e di comunicare la propria condizione ai coetanei (*ibidem*). Alcuni studi hanno segnalato che talvolta gli adolescenti affetti da malattie croniche

hanno difficoltà nello sviluppo sociale e relazionale. Le preoccupazioni riguardo la propria adeguatezza fisica possono essere amplificate se si teme che il diabete possa interferire con la crescita e con lo sviluppo sessuale; la crescita rallentata o la pubertà ritardata, possono essere vissute con grande angoscia (*ibidem*). Gli studi evidenziano, a tal proposito, come la popolazione di adolescenti con diabete tipo I, sia a forte rischio di depressione, disordini alimentari, disturbi d'ansia, ideazione suicidaria (Kathryn, Bryden, op. cit.; Grey, Whittemore, Tambirlane, op. cit.).

Il rischio di esclusione sociale si ricollega, in ultimo, ad un altro aspetto tipicamente adolescenziale, che è costituito dal conflitto tra autonomia e dipendenza nei riguardi dei genitori: sovente, infatti, il giovane affetto da diabete è solito regredire a richieste di maggiore protezione e cura da parte dei familiari (Vanni, 2005).

### **2.1.4.c L'assessment e l'intervento in Psicologia pediatrica**

Quanto sino ad ora evidenziato in riferimento alla specificità della patologia, la cui genesi è tutt'ora oggetto di numerosi studi, e ai trattamenti (spesso vissuti inizialmente come invasivi, a causa dell'autosomministrazione dell'insulina), individua come possibile implicazione, la presenza di costrutti rigidi e stereotipati, sottolineando l'importanza di un sistema di care che sappia accompagnare i passaggi evoluti del b/a diabetico.

Assumendo il vertice di osservazione dato dalla Psicologia pediatrica, dunque ragionando in termini di possibili alterazioni indotte dalla patologia e dal trattamento a carico di talune tendenze bipolari che fondano la dinamica dello sviluppo, è possibile evidenziare quanto segue:

- In riferimento alla dinamica insita tra *processi di continuità* e *discontinuità*, si possono configurare due diverse condizioni. Nel bambino, c'è un totale affidarsi alla famiglia per la cura, all'interno di un percorso segnato dalla continuità, nell'adolescente, invece, sembra evidenziarsi un disequilibrio verso la polarità della discontinuità, come delineato soprattutto nel conflitto tra la ricerca di esperienze nuove, la necessità di gestire e regolare il proprio corpo e i ritmi del trattamento (Chiumello, Piscopo, op. cit.).
- In riferimento all'equilibrio tra *automatismo dei processi* e *costruzione e ricerca di altro*, si evidenzia come innanzitutto in ciò si ponga la questione relativa all'autogestione del trattamento insulinico. Le linee guida per le prime fasi del trattamento (Franzese, Nunges, op. cit.), evidenziano come la terapia si fondi su un'attenta gestione personale, soprattutto in fase adolescenziale. In tal senso è ipotizzabile un automatismo dei processi, che si esplicherebbe proprio nell'assunzione di costrutti mentali rigidi, centrati sul ruolo di sé, in termini di insulinodipendenza (Atkinson, Ellis, 1997).
- In riferimento all'equilibrio tra *orientamento dato dal portato biologico* e *influenza ambientale*, è ipotizzabile uno sviluppo condizionato dal dato biologico medico, per cui, ad esempio, i processi cognitivi sono orientati dalla condizione di malattia (Orsi, 2009; Gray, Whittemore, Tambirlane, op. cit.). L'aspetto organico è presente fortemente nel vissuto del b/a affetto da diabete, soprattutto in termini di rapporto con la terapia, ma, anche, come timore per il sopraggiungere di complicanze. Rispetto al primo punto, si evidenzia come l'assunzione dell'insulina attraverso "la penna", o l'infusore sottocuta-

neo, metta il b/a a confronto con elementi che possono essere vissuti come fortemente invasivi, soprattutto nelle prime fasi. Per altro verso, la dieta alimentare da seguire scrupolosamente mette il b/a talvolta in conflitto con i propri desideri, sia in riferimento a “cosa” mangiare (con l'assoluta attenzione da rivolgere all'assunzione di zuccheri), sia a “quando” mangiare (con le difficoltà percepite nel momento della “fame glicemica”, in cui talvolta possono emergere stati emotivi caratterizzati da ansia, rabbia e disorientamento). E ancora, possono essere presenti angosce relative al percepirsi all'interno di un corpo che non cresce, soprattutto nei termini di un mancato sviluppo della sessualità (Chiumello, Piscopo, op. cit.).

Dati questi elementi, è ipotizzabile una tipologia di intervento psicologico pediatrico che innanzitutto promuova nel b/a lo sviluppo di costrutti mentali meno rigidi e stereotipati, a vantaggio di una maggiore flessibilità. Rispetto al tema dell'autogestione del trattamento, ad esempio, sarà importante promuovere il senso di autoefficacia e la capacità di sviluppare un locus of control che porti il b/a a monitorare e gestire la sua condizione, senza viverla in un'ottica ossessiva (Clement, 1995; Franzese, Valerio, Spagnuolo, op. cit.). Un'uguale tipologia di intervento va ipotizzata anche nei riguardi del sistema famiglia nella sua globalità e complessità. Al contempo sarà funzionale rafforzare la tendenza del b/a a stare con gli altri, uscendo dal pericolo di isolamento sociale e dalle relative condotte disadattive. Particolarmente con le adolescenti appare importante, alla luce di quanto precedentemente riferito, il supporto nel percorso di una corretta alimentazione che le protegga dal rischio dello sviluppo di disturbi alimentari (Atkinson, Ellis, op. cit.; Atkinson, Eisenbarth, 2001).

## **2.1.5 La celiachia in Pediatria**

*con il contributo di A. Faucetta*

### **Supervisione di M. Citrano**

La celiachia è una delle patologie pediatriche più studiate negli ultimi anni (Farrell, Kelly, 2001). Si tratta di un'enteropatia immunomediata provocata da sensibilità permanente al glutine in individui geneticamente predisposti (Accomando, Albino, 2006). L'enteropatia indotta dal glutine riduce la capacità di digestione e di assorbimento dell'area superficiale dell'intestino tenue e produce un relativo aumento delle cellule epiteliali immature (*ibidem*; Anderson, 2008; Fasano, Catassi, 2001).

Fino a pochi anni fa si pensava che la celiachia fosse una malattia relativamente poco frequente (un bambino ogni 200 circa); gli studi più recenti mostrano, invece, un aumento generale dei casi diagnosticati grazie alle maggiori conoscenze, riguardo alla patologia e alle sue molteplici manifestazioni cliniche, e, soprattutto, grazie alla messa a punto di test di laboratorio sempre più precisi e affidabili. Oggi si può affermare che la celiachia è una delle malattie geneticamente determinate più frequenti, interessando un soggetto su 100-300 nella popolazione generale; nello specifico si ha una prevalenza nei paesi occidentali pari all'1% con la presenza di 85000 celiaci attuali in Italia e 5000 nuove diagnosi all'anno; le forme silenti asintomatiche risultano più frequenti di quelle sintomatiche (Farrell, Kelly, op. cit.).



Si tratta di una malattia con un'importante familiarità; spesso, è diagnosticata proprio a seguito dell'esistenza di altri casi in famiglia.

La celiachia esordisce con l'introduzione, nella dieta, del glutine, una proteina presente nel frumento, nella segale nell'orzo. Tra le numerose ipotesi patogenetiche prospettate per la malattia celiaca, la più accreditata in questo momento è quella immunologica, secondo cui un'abnorme risposta immunologica alla gliadina (proteina componente del glutine) sarebbe responsabile del danno mucosale (Hill et al., 2005; Lewis, Scott, 2006; Anderson, 2008, op. cit.).

La malattia celiaca è associata a un aumento degli alleli DQA1\*0501 - DQB1\*0201(DQ2) e degli alleli DQA1\*0301-DQB10302 (DQ8) del complesso maggiore d'istocompatibilità. Questi sono i regolatori della risposta immune, pertanto il difetto di base potrebbe consistere in un'alterazione del meccanismo di processazione e di presentazione dell'antigene gliadina, che diventa immunogeno anziché essere tollerato dal sistema immunitario (Rodrigues, Jenkis, 2008).

Anche se lo sviluppo di questa patologia è multigenetico (esistono geni non HLA correlati), il DQ2 e il DQ8 sono i componenti essenziali. Oltre alla componente genetica, nello sviluppo della malattia entrano in gioco anche fattori ambientali (glutine e virus).

Il quadro clinico di presentazione può essere estremamente vario (Ravikumara, Tuthill, Jenkis, 2006; C.N.S.A., 2007) coinvolgendo la carenza di alcuni elementi (deficit di ferro, calcio, fosforo, vitamine), determinando uno scarso accrescimento staturo-ponderale fino all'arresto della crescita, interessando l'apparato gastroenterico (diarrea, vomito ricorrente, dolori addominali), e presentando anche un interessamento extraintestinale (alcuni tipi di dermatite, alopecia, vitiligine), fino al manifestarsi di vere e proprie malattie autoimmuni associate alla celiachia stessa, come, per esempio, il diabete. E ancora, si possono associare sintomi legati alla sfera psicologica: alterazioni dell'umore (irritabilità o apatia) (Rodrigues, Jenkis, op. cit.), depressione, stato d'impotenza che può in certi casi richiamare un atteggiamento autistico (Brandimarte, Turisi, Giorgetti, 2002; Corrivetti, Filella, 2010). Pertanto è evidente quanto sia difficile una diagnosi precoce con questo tipo di sintomatologia, che può condurre il medico curante a minimizzare o diagnosticare in maniera erronea la malattia, legandola per lo più a problemi psichici.

Le forme di presentazione sono molto varie, ma grazie alla disponibilità di test sierologici, oggi è possibile diagnosticare la patologia in pazienti con sintomi addominali lievi (Corrao et al., 1994).

Il quadro clinico classico, che di solito si presenta nei primi due anni di vita, è caratterizzato da diarrea cronica o ricorrente, con feci steatorroiche in parte abbondanti; addome globoso, ipotonia muscolare, anoressia marcata, irritabilità e appiattimento della curva di crescita, con conseguente distrofia. I soggetti affetti da celiachia classica, presentano una curva di crescita inizialmente normale da 0 a 9 mesi; successivamente con l'avvio di una dieta contenente glutine e l'insorgenza dei sintomi (iporessia, vomito e diarrea intermittenti) tali soggetti possono mostrare un appiattimento della curva di crescita (altezza e peso corporeo < 25° percentile) (C.N.S.A., op. cit.).

La patologia si può associare a: sindrome di Down (Gale et al., 1997; Bonamico et al., 2001), diabete mellito insulino dipendente (Holmes, 2002; C.N.S.A., op. cit.), anemia ipocronica (carenza di ferro), ipoalbuminemia, con facile insorgenza di edemi, osteoporosi da mancato assorbimento o da perdita di calcio (Accomando, Albino, op. cit.; Hadjivassilou et al., 1997; Anderson, op. cit.).

Rare sono le forme cosiddette atipiche (C.N.S.A., op. cit.), che decorrono, pressoché asintomatiche, nella prima infanzia e si manifestano tardivamente, talvolta anche in età adulta. Molti adolescenti e giovani adulti, affetti da celiachia in forma silente, non presentano sintomi eclatanti, ma presentano sintomi che portano ad un ridotto stato di benessere generale con manifestazioni cliniche che includono: l'affaticamento, i dolori addominali, il meteorismo e l'anemia (Ludvigsson et al., 2007; Rodrigues, Jenkis, op. cit.).

Inoltre, il quadro clinico, delle forme cosiddette atipiche, può includere manifestazioni in cui è meno chiara la correlazione tra sintomo e malassorbimento; tra queste ricordiamo l'ipertransaminasemia, l'ipoplasia dello smalto dentario e le calcificazioni occipitali. Altre manifestazioni sintomatiche non intestinali legate a queste forme atipiche della patologia sono: bassa statura, pubertà ritardata, cefalea, atassia, artrite etc (*ibidem*).

La valutazione clinica dello stato nutrizionale è eseguita attraverso i seguenti sei criteri:

- confronto del peso reale del lattante con il peso "tipico" per l'età;
- confronto della statura reale con la statura adeguata all'età;
- valutazione del rapporto peso/altezza normale per l'età;
- stato d'idratazione;
- pannicolo adiposo;
- volume delle masse muscolari.

Una valutazione biochimica dello stato nutrizionale può essere fatta con l'utilizzo di parametri di laboratorio, quali: l'albumina, la colesterolemia, l'emoglobina, la sideremia e/o la saturazione della transferrina, la zinchemia, la calcemia e la fosforemia (Fasano, Catassi, op. cit.).

Per lo screening della celiachia sono raccomandati, i test sierologici, quali gli AGA IgA e IgG utili nei bambini fino a due anni d'età; gli anticorpi antitransglutaminasi IgA e gli anticorpi antiendomio IgA come test di conferma. Nei familiari dei celiaci si esegue lo studio genetico con la ricerca del DQ2 e del DQ8, per identificare i soggetti a rischio di sviluppare la malattia.

Lo screening, con l'uso solo di test sierologici disponibili, è affidabile al 100% , infatti la positività delle anti TTg IgA e degli EMA Iga ha un valore predittivo positivo del 100% ; ma è necessaria una biopsia intestinale per porre la diagnosi definitiva di celiachia.

Secondo i criteri della European Society of Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) nel 1969 si poteva porre diagnosi di celiachia se: la prima biopsia, eseguita alla comparsa dei sintomi, dimostrava atrofia della mucosa del tenue prossimale; un miglioramento clinico e istologico seguiva ad una dieta priva di glutine; una ricaduta clinica e istologica seguiva ad una reintroduzione del glutine.

Recentemente, tali criteri diagnostici sono stati riesaminati dall' ESPGHAN (1990; 2012), pertanto si può prendere in considerazione una diagnosi definitiva di celiachia se i soggetti presentano caratteristiche istologiche tipiche con l'atrofia parziale o totale dei villi, l'allungamento delle cripte, la riduzione del rapporto villi / cripte ed una risposta clinica alla sospensione del glutine.

Inoltre, una biopsia di controllo, seguendo una dieta senza glutine, è considerata necessaria soltanto nei pazienti asintomatici al momento della diagnosi (ovvero in pazienti

diagnosticati mediante screening) e in quelli con una risposta dubbia alla dieta senza glutine.

L'evoluzione e la prognosi della celiachia sono strettamente dipendenti dalla precocità della diagnosi e dell'istituzione del relativo trattamento terapeutico (Cataldo, Accomando, 2005).

Il principale trattamento della celiachia è dato dall'esclusione del glutine dalla dieta, per tutta la vita; in altre parole, l'adozione di una dieta rigida priva di frumento, orzo e segale. In seguito alla sospensione del glutine si ha una remissione dei sintomi, un aumento della mineralizzazione ossea e l'inversione dell'insufficienza di crescita e delle carenze nutrizionali (Fabiani et al., 1996). Risultano, invece, poco accreditate specifiche terapie alternative, spesso ancora in corso di sperimentazione (box 2.9).

È importante misurare i livelli di transglutaminasi tissutale sei mesi dopo la sospensione del glutine, in modo da documentare la riduzione dei titoli anticorpali. Nei pazienti asintomatici si controllano annualmente gli anticorpi, poiché la loro ricomparsa fa ipotizzare una mancata compliance, che può essere non intenzionale, ma dovuta a errori nella dieta.

La risposta clinica alla dieta priva di glutine comporta un miglioramento del tono dell'umore, dell'appetito e la riduzione della diarrea entro qualche settimana (nelle forme ad interessamento intestinale).

Infine, una diagnosi precoce e una dieta senza glutine rigida sembrano essere l'unica possibilità per prevenire il rischio di forme neoplastiche associate alla celiachia, quali il linfoma intestinale a cellule T-B, l'adenocarcinoma dell'intestino tenue, della faringe e dell'esofago, rare ma aggressive.

### Box 2.9

#### Terapie alternative nel trattamento della celiachia

(Sollid, Khosla, 2005; Ubaldi, Volta, 2009)

Recenti studi e approfondimenti sulla patogenesi della celiachia hanno determinato la messa a punto di nuove possibili terapie, in corso di sperimentazione, alternative alla dieta priva di glutine nel trattamento della celiachia e di cui non si è ancora in grado d'individuare effetti di tipo psicologico.

Nello specifico si fa riferimento a:

- terapie enzimatiche: prevedono l'uso di protil-endopeptidasi batteriche che sarebbero in grado di digerire completamente la gliadina, proteina estremamente resistente alla digestione da parte di enzimi pancreatici e del brush border intestinale;
- programmi di incrocio genetico di grani e/o tecnologia transgeniche: potrebbero portare allo sviluppo di frumento in cui le sequenze tossiche della gliadina siano state eliminate;
- correzione del difetto di barriera intestinale.

#### 2.1.5.a Il sistema di care

Un evento come la diagnosi di celiachia sul proprio figlio, rappresenta una condizione di rischio per l'intero sistema familiare, anche se, spesso, sembra che sia la madre a sentirsi

parte responsabile della malattia del figlio, poiché è stata lei ad averlo messo al mondo e in tal senso, finisce con il manifestare evidenti sensi di colpa e frustrazione (Bevilacqua, 2005; Fasano, 2005); sembra sentirsi incapace di affrontare l'evento e lo stress emotivo a questo connesso, non sempre, infatti, riesce a dare senso e significato a questa nuova condizione di genitore di un b/a affetto da celiachia. In tal senso, si evidenzia spesso il senso di incapacità e di disorientamento della madre nel momento in cui si ritrova ad orientare il bambino presso determinati stili alimentari; il glutine finisce con il rappresentare una vera e propria minaccia. Va ancora sottolineato come un atteggiamento esageratamente prudente può risultare disfunzionale inducendo atteggiamenti di ansia e iperprotezione; un esempio si può riprovare nel divieto che la madre dà per quanto attiene al coinvolgimento del figlio in situazioni di socializzazione.

La relazione tra fratelli risulta avere delle implicazioni significative nello sviluppo della competenza sociale del b/a affetto da celiachia, secondo due direzioni; collegandosi, in tal senso, al pensiero di Molinari (2002), sulla funzione compensatoria che i fratelli possono svolgere nei confronti di una relazione precaria con i coetanei, si può evidenziare come questa condizione pediatrica sembri orientare il b/a verso l'isolamento, usufruendo esclusivamente della relazione con il fratello pur di evitare relazioni con i pari che vengono rappresentati in senso negativo. L'altra direzione va rintracciata in una configurazione negativa dovuta soprattutto alla maggiore attenzione che i genitori esprimono nei confronti del bambino affetto da cronicità. In tal senso il fratello "sano" sentendosi meno riconosciuto a livello familiare tenderà a manifestare atteggiamenti di invidia e distacco dal fratello ammalato (Valdo, Antonelli, 2010a).

Il sistema familiare risulta compromesso, inoltre, per quanto attiene al suo "capitale sociale" (Corposanto, 2011), alle reti relazionali amicali e anche sul piano della progettualità che attiene sia allo stesso sistema che al futuro del b/a affetto da... . Una famiglia iperprotettiva non darà molto spazio alla costruzione del suo futuro, cercando in tutti i modi di mantenere il controllo sulla vita del figlio. A questo modello di sistema familiare si può contrapporre quello che, dando scarsa importanza alla malattia e alla sua cura, condurrà il b/a ad acquisire condotte alimentari a rischio (Wagner et al., 2008).

Va sottolineato, anche, che un sistema familiare caratterizzato da scarsa attenzione, da disinteresse e da una presenza non significativa dei genitori nella vita del b/a affetto da celiachia, potrebbe condurre quest'ultimo ad assumere condotte alimentari a rischio in modo involontario; in tal senso, nel caso in cui non percepirà la presenza di una guida nella sua vita, soprattutto nel periodo post diagnosi, finirà col sentire rabbia e rancore e si allontanerà dai propri genitori (Valdo, Antonelli, 2010a). Per quanto attiene al pediatra, va individuato un ruolo duplice nel senso dell'educazione alimentare e della promozione e della prevenzione all'interno di una sorta di vademecum in progress costruito insieme al b/a e alla famiglia, all'interno di situazioni di bilancio, che assumono una specificità in quanto diventano gli spazi in cui condividere, stabilire, modificare insieme pediatra, b/a, genitori.

Nel sistema di cure non vanno dimenticate le problematiche concernenti l'ingresso nella scuola dell'infanzia del bambino affetto da celiachia; in tal senso i genitori spesso si sentono costretti a ricercare istituti con mense adeguate a gestire la preparazione del cibo *glutenfree*.

### 2.1.5.b Implicazioni psicoevolutive

Negli ultimi anni, la ricerca in merito a questa patologia (Cinquetti, Micelli, Zoppi, 1997; Fagiani et al., 2000; Corposanto, 2009; 2011, op. cit.) è divenuta argomento d'interesse non solo in ambito medico, ma anche in ambito psicologico e sociale. Si tratta di studi volti a ricercare sia i fattori di rischio che potrebbero ulteriormente compromettere lo stato di salute generale del malato affetto da celiachia, sia i fattori di protezione che potrebbero contribuire a una migliore convivenza con questa malattia. Infatti, il dovere seguire una dieta rigida priva di glutine, a causa della celiachia, comporta inevitabilmente delle ricadute sul piano psicologico, relazionale e sociale, non solo nel b/a, ma anche nell'intero sistema familiare al cui interno questi è inserito (Cinquetti, Miceli, Zoppi, op. cit.; Zangrilli, 2009; Valdo, Antonelli, 2010a op. cit.).

L'aspetto cronico della celiachia rappresenta, inoltre, un aggravante per il disagio biopsicosociale del b/a che ne è affetto. Quando si parla di cronicità, si pensa subito ad una malattia invalidante, non guaribile, ma curabile, che costringe il soggetto a ricoveri periodici in ospedale e il cui esito a lungo decorso può essere spesso mortale. La malattia cronica presenta un vissuto nel quale si alternano momenti di maggiore benessere a ricadute, provocando reazioni emotive specifiche che influiscono sull'andamento della malattia stessa. La specificità del malato cronico affetto da celiachia, invece, è quella di una persona che vive tutta «la sua vita dentro la malattia» (Battisti, Esposito, 2008), finendo con l'aggravare il suo percorso evolutivo. La celiachia, inoltre, al contrario di altre patologie croniche, dopo la diagnosi non necessita di cure ospedaliere regolari, ma della “semplice adozione” della dieta priva di glutine che è l'unico rimedio per questa malattia. Pur non restando confinata alla vita in ospedale tale affezione segue il b/a nelle sue attività quotidiane, nell'instaurarsi delle relazioni sociali, concorrendo ad incidere sui processi di costruzione della sua “biografia” (*ibidem*). Tale condizione obbligherà il b/a a sottomettersi a delle regole, in parte accettabili, e a dover ridefinire la propria vita, le abitudini personali, i propri comportamenti, causando una perdita del senso di identità fino a quel momento conquistato (stima di sé, *self-efficacy*, *locus of control*). Tutto ciò porta allo sviluppo di un senso di inadeguatezza, e di perenne precarietà, e più specificatamente nei bambini più piccoli, questo malessere diventa irritabilità, nervosismo, rifiuto del cibo (De Rosa et al., 2004; Rodrigues, Jenkis, op. cit.; Valdo, Antonelli, 2010b). La ridefinizione della propria vita si pone sia come una questione pratica che emotiva; basti pensare alle notevoli ripercussioni sullo sviluppo dell'identità e della competenza sociale (Battisti, Esposito, op. cit.). Il b/a affetto da celiachia sarà costretto, intanto, a confrontarsi con una sua nuova identità, quella di malato cronico, contemporaneamente dovrà gestire la diversità nei rapporti con i suoi coetanei e dovrà mettere in atto un processo di ri-definizione del modo di concepire la propria vita e la relazione con l'altro (*ibidem*; Cavanna, Stagi, 2009). Nel periodo prescolare il b/a affetto da celiachia, non ancora approdato al mondo scuola, non percepisce del tutto la sua nota di diversità nel contesto famiglia, sarà poi nelle pratiche di quotidianità scolastica e amicale che si percepirà e verrà percepito come diverso, soprattutto in alcune situazioni, come l'ora della ricreazione, il pranzo durante le gite scolastiche, le feste di compleanno, gli inviti a casa di amici, etc, in cui si troverà “costretto” a chiedere informazioni sul cibo che gli verrà proposto, a fornire spiegazioni sui suoi bisogni alimentari; ancor più, dovrà gestire l'imbarazzo e il disagio che potrà provare

trovandosi spesso al centro dell'attenzione (Cimma, 2009; Cavanna, Stagi, op. cit.). Questo ci fa capire quanto la celiachia, pur essendo così poco invalidante dal punto di vista fisico, invece possa compromettere lo sviluppo sul piano emotivo e socio-relazionale. Tale condizione potrebbe condurre il b/a o ad assumere un atteggiamento di passività, di rinuncia e di chiusura in se stessi. Diversamente, potrà adottare un atteggiamento di negazione della presenza della malattia assumendo così condotte a rischio, come trasgressioni o ridotta osservanza della dieta, proprio per cercare di uniformarsi agli altri e percepirsi meno diverso; tutto ciò comporterà un peggioramento dello stato generale dei bambini e di conseguenza dei genitori e interferirà con la malattia complicandone o aggravandone il decorso (Sverker et al., 2005).

### **2.1.5.c *L'assessment e l'intervento della Psicologia pediatrica***

Le disfunzionalità evolutive che possono essere orientate dalla celiachia vanno ricondotte alla dinamica dello sviluppo, tenendo presente una tendenza esecutiva, che riproduce un percorso stabilito di rispetto di indicazioni e regole.

In tal senso, per quanto attiene alla bipolarità continuità/discontinuità, si può ipotizzare uno sbilanciamento verso la continuità per cui il b/a non ricerca situazioni nuove, altre competenze, nuove modalità, pervenendo così ad una condotta prevalentemente esecutiva che implica una scarsa apertura all'esterno (Battisti, Esposito, op. cit.; Sverker et al., op. cit.).

Per quanto attiene alla bipolarità quantità/qualità si può ipotizzare una polarizzazione sulla quantità per esempio sulle caratteristiche corporee (per es. lo scarso peso corporeo).

Per la bipolarità biologico/ambientale, è possibile pensare ad uno sbilanciamento a favore delle influenze ambientali, nel senso di un'assuefazione e, forse, una ricerca di iperprotezione che risulta, spesso angosciante per le famiglie, e nello stesso tempo, nel senso di una identificazione di sé, indotta dalla famiglia, in termini di b/a affetto da celiachia; può essere individuata, inoltre, una tendenza all'autoreferenzialità (Cavanna, Stagi, op. cit.). Questo possibile sbilanciamento a favore delle influenze ambientali, nel caso degli adolescenti, sembra ricondurre al tentativo di rifiutare la malattia, di riconoscersi nell'universo dei pari "sani", tanto che questo è il periodo dove più facilmente si può verificare una scarsa compliance alla dieta (Zangrilli, op. cit.).

Tale "lettura" della dinamica dello sviluppo orienta possibilità di intervento finalizzate a promuovere lo sviluppo del senso di autoefficacia in riferimento ad una relazione che si vada identificando in termini di apertura a nuove interpretazioni di sé e della propria condizione, come condizione in cui il riferimento al format, con cui organizzare il rapporto con la realtà, costituisce solo uno degli elementi della quotidianità.

Alla luce di questi criteri e direzioni dell'intervento, la Psicologia pediatrica focalizzerà il pensiero narrativo (Smorti, 1994; Trzebinski, op. cit.) e quindi la costruzione di narrazioni sul sé e di rappresentazioni narrative sul sé che permetteranno al b/a di reinventare e tracciare forme, esperienze, criteri funzionali a gestire il rapporto con la quotidianità. Ancora, vanno potenziati i processi cognitivi del problem solving che se per un verso prevedono il richiamo di scelte già sperimentate, consentono la scelta stessa, e ancor prima facilitano un'analisi della situazione che evita il rischio di focalizzare un solo elemento (la malattia) della propria esistenza.

Si tratta di un intervento che, nel promuovere la costruzione di risorse evolutive e di un vero e proprio sistema di resilienza, possa consentire una ricaduta sulla gestione del trauma costituito dal vivere la propria diversità all'interno di un confine troppo "marcato" e circoscritto della patologia, anche nel senso della visibilità che i comportamenti alimentari assumono. Si fa qui riferimento alla possibilità di sviluppare la consapevolezza e un processo di autoriflessività sulla stessa condizione di diversità, nel senso di un dialogo tra limiti e possibilità.

In tal senso viene agita la conflittualità tra il bisogno indotto dalla patologia e dal trattamento per quanto attiene al controllo di un atteggiamento rivolto costantemente a routine e a contesti conosciuti, e il bisogno, insito nel processo di crescita, della possibilità di sperimentazione del nuovo e dell'ignoto.

## 2.2 L'Oncologia pediatrica

Nel pensare alla contestualizzazione della Psicologia pediatrica all'interno di questo capitolo, si è voluto assumere la prospettiva che appare oggi attuale e che conduce a non considerare le neoplasie come patologie croniche. Ciò vuol dire pensare alla possibilità della guarigione e non solo alla sopravvivenza; in tal senso, si intende assumere la Dichiarazione di Erice (Jankovic et al., 2007), con cui si asserisce che "il concetto di guarigione di un tumore pediatrico si riferisce solo alla malattia iniziale, indipendentemente dall'eventuale rischio o presenza di invalidità o di effetti collaterali delle terapie; i bambini che sono stati curati per un tumore possono essere considerati "guariti" quando hanno raggiunto il momento in cui la loro probabilità di morire non sia più grande di quella dei loro coetanei". Lo sviluppo di questa prospettiva della guarigione così come la condivisione di linee guida (Maserà et al., 1996; Spinetta et al., 2009) di ispirazione medico-psicologica, ha trovato nell'A.I.E.O.P. (Associazione Italiana Ematologia ed Oncologia Pediatrica) e nel gruppo di lavoro psicosociale di riferimento un'implementazione intenzionale che ha orientato il lavoro all'interno dei diversi centri di Ematologia e Oncologia pediatrica che afferiscono all'associazione.

L'assunzione della prospettiva della guarigione risulta fondamentale per la Psicologia pediatrica, pur nella consapevolezza di quanto questa prospettiva sia ancora una tematica di dibattito sociale e ponga ancora alcuni dubbi anche agli stessi operatori del settore, "come quando si rifiuta la certificazione di *guarito* ad un giovane che da adolescente è stato affetto da tumore e che oggi, giovane uomo, desidera diventare un pilota di linea".

### 2.2.1 Le patologie oncoematologiche pediatriche

*con il contributo di S. Burgio e V. Fontana*

#### Supervisione di M. Jankovic

Il tumore, o neoplasia, è una neoformazione di tessuto costituito da cellule atipiche modificate rispetto alla normalità. Si stima che ogni anno i nuovi casi, nella popolazione di età compresa tra 1 e 15 anni, siano 120/150 ogni milione di bambini, rappresentando circa il 2% di tutte le neoplasie diagnostiche (Jankovic et al., 1998). L'incidenza dei tumori

infantili diagnosticati annualmente in Italia è di 12-14 casi per 100.000 soggetti affetti da patologie oncologiche di età inferiore a 15 anni (Saccomani, 1998). Tra queste tipologie, le leucemie sono le più diffuse (33%), seguite dai tumore del sistema nervoso centrale (22%), i linfomi (12%), i neuroblastomi (7%), i sarcomi dei tessuti molli (7%) e i tumori ossei (6.4%). La frequenza dei diversi tipi istologici varia in base all'età e al sesso. Sotto i 5 anni sono frequenti le leucemie, mentre è raro il linfoma; dopo i 10 anni questo rapporto si inverte. Per quanto riguarda il sesso, la possibilità di ammalarsi risulterebbe essere maggiore nei maschi rispetto alle femmine ed interessa tutti i principali tipi di tumore, in particolar modo per quanto riguarda i linfomi di Hodgkin e i linfomi di non Hodgkin (Steliarova-Foucher et al., 2004).

I tumori dell'infanzia sono molto differenti da quelli che si osservano nell'età adulta, soprattutto per quel che concerne l'origine istologica. Nel bambino, infatti, prevalgono neoplasie del sistema emopoietico (sistema grazie al quale si forma il sangue) e forme embrionali (sarcomi), che derivano dal tessuto mesenchimale e che costituiscono il gruppo dei cosiddetti tumori solidi dell'infanzia (*ibidem*). I tumori pediatrici sono tumori che crescono rapidamente a causa dell'altissimo coefficiente di proliferazione cellulare, ciò se da un lato rende difficile la possibilità di formulare una diagnosi precoce, dall'altro rende il bambino maggiormente sensibile agli agenti chemioterapici e radioterapici, aumentando considerevolmente il numero di guarigioni. Seppure con una rilevante variabilità, legata al tipo di tumore e allo stadio raggiunto dalla malattia al momento della diagnosi, la guarigione è un traguardo raggiungibile in un numero elevato di casi: circa il 70% dei bambini/adolescenti affetti da cancro guarisce (Patenaude, Kupst, 2005). Questo obiettivo, tuttavia, deve sempre accompagnarsi all'attenzione alla qualità della vita durante e dopo il trattamento.

I fattori di rischio sono noti solo in parte, ma appare prevalente, per la comparsa di queste malattie, una predisposizione costituzionale (Pieters et al., 2007). Soltanto il 4 o 5% di tutte le neoplasie maligne sono, peraltro, associate a malattie genetiche predisponenti (sindrome di Down, neurofibromatosi, sclerosi tuberosa etc.). Questa bassa incidenza di cause direttamente ereditarie ha spinto gli epidemiologi a cercare interazioni fra suscettibilità genetica e fattori ambientali (Axia, 2004, op. cit.). Tra i fattori ambientali che possono determinare l'insorgere di patologie tumorali (IPOS, 2009) ricordiamo ad esempio:

- l'esposizione prenatale e durante l'infanzia a radiazione ionizzanti, solventi, sostanze chimiche;
- la vicinanza a installazioni nucleari e campi elettromagnetici;
- l'elevata età materna alla nascita;
- il consumo di alcool durante la gravidanza.

Come accennato in precedenza, le neoplasie più comuni in età pediatrica, indipendentemente dal sesso e dall'età, sono le leucemie, che rappresentano circa 1/3 di tutte quelle che colpiscono i bambini al di sotto dei 15 anni di età (Conter et al., 2000).

Le leucemie, linfoblastica acuta (LLA) e mieloide acuta (LMA), possono essere definite come un gruppo di patologie neoplastiche in cui le alterazioni genetiche a carico della cellula ematopoietica, che produce le cellule del sangue, danno origine ad un'abnorme proliferazione clonale (tutte le cellule leucemiche derivano da un'unica madre e sono tutte uguali tra di loro) del tessuto linfoide; ciò provoca un'alterazione del normale funzionamento del midollo osseo che,



con il protrarsi del tempo, conduce ad un quadro di insufficienza midollare, anemia, leucocitosi (aumento del numero di globuli bianchi nel sangue), aumentata suscettibilità alle infezioni e piastrinopenia con relativi difetti dell'emostasi della coagulazione (Bonadonna et al., 2009).

Nei bambini è significativamente più frequente la leucemia linfoide o linfoblastica acuta (LLA) dal 65% circa all'80%, con un picco di incidenza tra 2 e i 6 anni di età e con una frequenza maggiore nei maschi indipendentemente dall'età; l'eziologia della leucemia linfoblastica acuta è ancora sconosciuta, anche se sembrano essere implicati fattori genetici, ereditari, immunologici, ed ambientali (Trigg et al., 2008). Si riscontra, infatti, una maggiore incidenza della LLA nei bambini con specifiche alterazioni genetiche come nella sindrome di Down, nella sindrome di Klinefelter, nella sindrome di Fanconi, nell'atassia – teleangectasia.

La leucemia linfoblastica è una forma tumorale che colpisce le cellule che producono i linfociti nel midollo osseo. I linfociti sono globuli bianchi normalmente deputati a combattere e proteggere l'organismo da ogni diverso antigene che cerca di attaccare l'organismo stesso, rappresentando, quindi, la risposta immunitaria dell'organismo. Nelle persone affette da leucemia vi è una proliferazione incontrollata di queste cellule (linfoblasti), che interferiscono con la crescita e lo sviluppo delle normali cellule del sangue che sono i globuli rossi, i globuli bianchi e le piastrine. I globuli rossi hanno la funzione di trasportare l'ossigeno ai tessuti; le piastrine hanno la funzione di assicurare un'adeguata coagulazione del sangue in caso di ferite o traumi; i globuli bianchi ci difendono dalle infezioni. I sintomi che maggiormente si riscontrano nei bambini affetti da leucemia linfoblastica acuta sono determinati, quindi, dalle alterazioni provocate a carico delle cellule del sangue. In tal senso, sono spesso presenti (Pui, Riberio, 2003; Pui, Relling, Downing, 2004; Saccomani, op. cit.):

- astenia causata da una carenza di emoglobina nel sangue;
- anoressia;
- irritabilità;
- anemia in quanto le cellule leucemiche inibiscono la produzione nel midollo osseo delle cellule ematiche normali;
- temperatura corporea intermittente e infezioni localizzate dovute alle alterazioni del numero di globuli bianchi (aumento o diminuzione) e della loro efficacia nel combattere le infezioni;
- dolori osteoarticolari con presenza anche di tumefazioni agli arti;
- epatosplenomegalia (ingrossamento di milza e fegato), linfadenomegalia (ingrossamento diffuso delle ghiandole linfatiche);
- petecchie (piccole emorragie cutanee), ematomi, e epistassi causate da una bassa quantità di piastrine;
- pallore cutaneo;
- più raramente sono presenti segni d'ipertensione endocranica, come emorragie retiniche, deficit dei nervi cranici, e papilledema, dovuti ad un coinvolgimento del sistema nervoso centrale.

Le procedure diagnostiche fanno riferimento a semplici esami emocromocitometrici, aspirati midollari e in casi specifici, biopsia ossea (McGrath, 1995). Per quanto riguarda il trattamento, sono previsti specifici programmi di cura, detti protocolli. Si tratta di combinazioni di terapie basate sull'esperienza medica acquisita a livello nazionale (AIEOP, 2008) ed interna-

zionale (SIOP, 2009). La stesura dei protocolli mira a stabilire la tipologia ideale, la frequenza e la durata del trattamento (Jankovic et al., 2008) (box 2.10).

### Box 2.10

#### Trattamento e Terapia Farmacologica nelle leucemie

Il trattamento rappresenta il fattore prognostico più importante nella leucemia linfoblastica acuta (LLA), poiché un trattamento non adeguato esita in una prognosi infausta. La sopravvivenza dei bambini/adolescenti che ne sono affetti è aumentata considerevolmente nel corso degli anni grazie sia al miglioramento delle tecniche diagnostiche e chirurgiche sia all'applicazione di protocolli terapeutici sempre più efficaci (Guarino, op. cit.; Jankovic, 2010).

La tipologia del trattamento indotto varia in base al rischio clinico (standard, medio, alto) di ricaduta sul singolo paziente, stimato in base all'età del b/a, al numero dei leucociti presenti nel sangue, quindi allo stadio della leucemia e alle condizioni di salute generale dei piccoli pazienti. Generalmente, l'intero trattamento ha una durata di due/tre anni o più e si distingue in tre diverse fasi: induzione della remissione, terapia post remissione, fase di mantenimento.

Il cardine della cura è rappresentato dalla chemioterapia, somministrata per via endovenosa e intramuscolare, che ha lo scopo di bloccare il riprodursi delle cellule tumorali nell'organismo. Ogni ciclo di trattamento prevede l'utilizzo di diversi farmaci combinati tra loro, intervallato da un periodo di "riposo". Tale tipologia di trattamento ha, tuttavia, importanti effetti collaterali acuti, tra i quali la diminuzione delle cellule emopoietiche (mielodepressione), l'irritazione delle mucose delle labbra e del palato, nausea, vomito, diarrea, caduta dei capelli etc (Pui, Relling, Downing, op. cit.). E ancora, i farmaci utilizzati comportano, spesso, importanti e severe implicazioni sul piano dello sviluppo motorio (Tremolada et al., 2007), cognitivo (Scrimin, 2004; Baggott et al., 2010) e sociale (Spirito, Delawyer, Stark, 1991; Tremolada et al., op. cit; Phipps et al., 2001).

La terapia di induzione è finalizzata ad ottenere la remissione completa della leucemia, intendendo con ciò il ripristino delle condizioni normali nel midollo osseo e nel sangue periferico. Durante questa fase, la terapia generalmente prevede una somministrazione della durata di quattro settimane che consiste in:

- glucocorticoidi (prednisone, prednisolone o desametasone);
- vincristina;
- asparaginasi e antraciclina o ambedue (Pession et al., 2005).

I bambini con LLA ad alto rischio o a molto alto rischio ricevono quattro o più farmaci durante la terapia d'induzione della remissione (Pui, Campana, 2000) compresa la daunomicina a intervalli settimanali. Nelle forme ad altissimo rischio, nelle recidive per le leucemie acute e in prima remissione per le leucemie non linfoblastiche, si ricorre al trapianto di midollo osseo, che ha come obiettivo quello di ripristinare la capacità emopoietica del midollo minata dalla presenza di cellule staminali totipotenti anomale o dalla loro assenza dovuta al trattamento intensivo (Blair et al., 2005; Rousseau et al., 2006).

La terapia post-remissione ha lo scopo di prevenire le ricadute e di eliminare, dunque, anche l'ultima cellula linfoblastica maligna rimasta. In questa fase, il trattamento prevede solitamente l'uso di altri farmaci, come l'etoposide e la citarabina (Flohr et al., 2008).

Infine, la fase di mantenimento della terapia, della durata variabile dai due ai tre anni, a seconda del protocollo utilizzato, consiste nel proseguo della terapia dopo la remissione completa, al fine di mantenere questa, eliminando anche l'ultima cellula linfoblastica rimasta. Trattamenti e terapie sembrano indurre una condizione di stress con una dispersione dell'identità, inibizione di coinvolgimento nelle relazioni e mancanza di fiducia nell'altro, quasi sempre vissuti come portatori di sofferenza (Bauld, Anderson, Arnold, 1998; Bertolotti, 2010). Va sottolineata, inoltre, l'alterazione di alcune funzioni cognitive preposte all'organizzazione dei dati e alla rappresentazione (Lofstad et al., 2008), così come, va ricordata la lentezza dei movimenti e delle azioni e l'apatia (Clerici et al., 2003).

### 2.2.1.a I sistema di care

Il tumore in età pediatrica si configura come un'esperienza caratterizzata da forte destabilizzazione se si considera la minaccia al naturale diritto alla vita e all'inevitabile sentimento di rottura e di perdita lungo un continuum di sviluppo, "scatenati" dalla malattia stessa (Bellani et al., 2002). In tal senso, risulta fondamentale tenere in considerazione la necessità di fornire al b/a e alla sua famiglia il supporto necessario volto anche alla gestione dello stress.

L'utilizzo di un nuovo concetto, come quello della qualità di vita percepita, che ha inoltre determinato il superamento di quello relativo alla mera sopravvivenza come criterio di valutazione di una buona cura, è stato un cambiamento utile nell'ottica della *care* in oncologia pediatrica (Beale, Bradlyn, Kato, 2003; Burelli et al., 2006; Cianci et al., 1997; Enskär, Von Essen, 2000; Hinds et al. 2009). L'ottica dell'assistenza globale, che abbraccia cioè la sfera medica, psicologica e sociale, induce a fornire ai bambini malati nuove importanti opportunità di crescita e sviluppo, promuovendo le loro parti sane e le loro risorse, all'interno di un ambiente, purtroppo troppo spesso anonimo, spersonalizzato e carico di angosce e di paure (Gordon, 2003; Holmström, Röing, 2010; Paggetti Di Maggio, 2006).

Difatti, il bambino che, suo malgrado, vive un'esperienza del genere, è pervaso da sentimenti di profondo isolamento determinato dalla percezione della propria "diversità" rispetto al gruppo dei pari, ma anche da un'impossibilità di comunicare questi vissuti ai genitori che, non vivendo la stessa sofferenza fisica, spesso, vengono ritenuti non adeguati a ricevere confidenze e sensazioni (Patterson, Holm, Gurmey, 2004).

La constatazione di questo atteggiamento, contestualmente alla condizione di stress dei genitori, può definire una vera e propria esperienza surreale (*ibidem*), poiché i tempi e gli spazi di vita si identificano con quelli delle terapie dei bambini in un'esperienza che porta anche ad un'alterazione delle capacità di fronteggiamento di questi, così come delle modalità di relazione della famiglia e di conseguenza avviene una trasformazione dell'intero stile di vita del sistema familiare. Numerosi studi dimostrano come la diagnosi di cancro crei uno shock emotivo e cognitivo ai genitori, uno stress questo che si cronicizza durante il trattamento (Van Dongen-Melman et al., 1995; Jankovic et al., 2005; Perricone et al., 2012, op. cit.).

Proprio in funzione di tale shock, si vuole fare riferimento alle Linee Guida del Comitato della S.I.O.P. (Società Internazionale di Oncologia Pediatrica) sulle problematiche psicosociali in Oncologia pediatrica (box 2.11), coordinato, dal 1991, dal prof. Maserà e dal dott. Jankovic, che, nate per rendere protagonista il b/a della sua condizione, consentono un contenimento anche del genitore, che si sente sostenuto da questa condizione "evolutiva" del figlio, anche se sul piano del bisogno esplicito spesso la famiglia dichiara la propria paura di rendere il b/a consapevole.

## Box 2.11

**Linee Guida per la Comunicazione della Diagnosi**

In un quarto documento del Comitato della S.I.O.P. sui problemi psicosociali in Oncologia pediatrica, dopo aver affrontato la natura altamente stressante della comunicazione della diagnosi, viene sottolineata l'esigenza, per ogni Centro e per ogni équipe pluridisciplinare che prende in carico le condizioni di Oncologia pediatrica, di un protocollo per la comunicazione della diagnosi. Tale esigenza viene illustrata dopo averne indicata la motivazione non solo per quanto attiene ai genitori e ai componenti della famiglia, per i quali viene sottolineato il bisogno di rendersi conto della realtà, di conoscere l'équipe che presiederà alla cura, ma anche per quanto attiene all'équipe medica che deve immediatamente capire *“quanto basta del bambino e della famiglia per potere condividere con loro le informazioni nel modo più completo e appropriato”* (Masera et al., 1997).

In tal senso, viene sostenuta una modalità di enfattizzazione di un incontro centrato sulla comunicazione e finalizzato al progetto di cura; viene suggerita la possibilità che tale comunicazione sia accompagnata da un testo scritto e/o audioregistrato; e ancora, viene comunicato che all'incontro faranno seguito altri incontri, non strutturati, funzionali a consolidare le informazioni precedentemente condivise.

Viene, inoltre, suggerita l'importanza di gruppi di auto mutuo aiuto tra i genitori.

Per quanto attiene al bambino viene indicata la possibilità di preparare un protocollo simile calibrato sull'età cronologica e sul grado di maturazione, che ci sembra opportuno intendere più sul piano della complessità della crescita (profilo motivazionale, modelli di rappresentazione, competenze, etc.).

Molto interessante appare l'indicazione di un ascolto attivo nel senso di una comunicazione dell'équipe che *“dovrebbe sollecitare l'esplicitazione di domande e preoccupazioni da parte del bambino, così come dovrebbe dargli informazioni. In questo modo l'équipe può dimostrare fiducia e rispetto per i bisogni e le risorse intellettuali ed emotive del bambino, e aiutarlo a far fronte in maniera attiva alla sua situazione”* (ibidem).

La malattia del bambino diventa l'elemento principale della vita dei genitori e vengono, inoltre, rilevate delle modificazioni delle relazioni intrafamiliari caratterizzate da una riduzione dell'intimità tra marito e moglie e da una diminuzione del tempo trascorso con gli altri figli (Burelli et al., op. cit.).

Accanto all'esigenza di attenzionare la condizione di stress del b/a e dei genitori, esiste la necessità di considerare le conseguenze psicologiche nei fratelli, rintracciabili nella comparsa di stress, ansia e depressione (Santacroce, 2002; Hoekstra-Weebers et al., 1999; Cavusolug, 2000; Grootenhuis, Last, 1997; Patistea Makrodimitri, Panteli, 2000. I fratelli, infatti, possono vivere un senso di perdita della qualità della vita e della relazione con i genitori; inoltre, accusano precarietà rispetto al bisogno di essere considerati, sostenuti ed ascoltati. In tal senso, ciò che si può determinare è anche un sentimento di rivalità e gelosia per il ruolo “privilegiato” che riveste il fratello malato (Burelli et al., op. cit.; Murray, 1999; Hefferman, Zarelli, 1997).

Da quanto detto, si può rilevare che gli interventi di sostegno per i genitori debbano essere caratterizzati dalla promozione di partecipazione attiva nel progetto di cura del bambino (Hendriks-Ferguson, 2000).

Per quanto attiene ai principali interventi per i fratelli di bambini affetti da tumore, è auspicabile un incoraggiamento per i genitori a trascorrere più tempo con gli altri figli e il coinvolgimento di quest'ultimi nel processo di cura mediante una comunicazione “onesta” (Murray, 1999, op. cit., 2001, op. cit.; Hefferman, Zarelli, op. cit.), che può anche, trasformare il fratello “sano” in una risorsa per il fratello “ammalato” (box 2.12).

### Box 2.12

#### I fratelli/risorsa

Nel settimo documento ufficiale del Comitato della S.I.O.P. sui problemi psicosociali in Oncologia pediatrica, vengono affrontate le questioni dell'assistenza ai fratelli dei bambini con tumore, focalizzando sia la condizione di sofferenza e di rischio evolutivo che essi vivono, sia anche, la possibilità che diventino delle vere e proprie risorse. Quest'ultimo aspetto, però, viene fortemente collegato all'esigenza che il fratello "sano" sia messo nelle condizioni di essere aiutato rispetto a:

- i sentimenti di isolamento, che spesso lo caratterizzano e che sono dovuti alla lontananza dei genitori e al loro convogliare quasi tutte le attenzioni sul figlio malato;
- il bisogno di essere informati da parte dei genitori e dell'équipe, evitando il pericolo di un'idea di protezione;
- incontrare in ospedale il fratello malato per garantire la continuità e la quotidianità di questa importantissima relazione.

Per quanto attiene alla possibilità di identificare il fratello sano come risorsa ci sembra di potere sottolineare che tale considerazione non esplicitamente dichiarata nelle linee guida, risulta implicitamente presente quando, per esempio, si sottolinea l'importanza che il fratello sia presente agli incontri che attengono alla comunicazione della diagnosi, ma anche, al monitoraggio durante il trattamento; e ancora, il fratello/risorsa risulta implicitamente richiamato quando gli si attribuisce la funzione di tutor rispetto ad altri fratelli di bambini con tumore.

Non indifferente appare la seguente riflessione: «i fratelli accuratamente selezionati tra i "già curati" e gli stessi pazienti curati possono mettere a disposizione suggerimenti ai fratelli dei pazienti a cui è stata fatta recentemente la diagnosi, per affrontare la situazione» (Spinetta et al., 1999, p.3).

Il supporto psicologico, in questo senso, va inteso come funzionale all'integrazione dell'evento cancro nella storia individuale e familiare, al fine di limitare i sentimenti di perdita e rottura che, altrimenti, risulterebbero pervasivi (Bellani et al., op. cit.).

Non ultimo va considerato, all'interno del sistema di cure, un possibile senso di frustrazione del medico, per esempio, nei casi di insuccesso o di scarsa efficacia dei trattamenti; così come, vanno tenute presenti le difficoltà relative alla comunicazione della diagnosi, soprattutto se infausta (Jankovic et al., 2005, op. cit.); in tal senso, non va dimenticata la funzione che il medico assume per un b/a che ha "combattuto" con una patologia tumorale. È vero, infatti, che il pediatra è l'adulto che conduce alla sofferenza del trattamento, ma è pur vero che costituisce il riferimento, colui/colei che può testimoniare il senso e il significato di questa sofferenza, anche nella fase terminale (Sourkes, 1995); non ultimo va tenuto presente che per la famiglia questa testimonianza può rappresentare, contestualmente, una possibilità di proiezione nel futuro.

Ci piace concludere questa riflessione sul sistema di cure, riportando l'indicazione di Spinetta, Jankovic et al. (1999): *"una delle più grandi lezioni che lo staff di assistenza sanitaria ha imparato in tanti anni di esperienza è come i genitori e le famiglie possono veramente aiutarsi fra di loro. Gruppi di genitori e di fratelli possono raggiungere un livello di comprensione e di sostegno eccezionalmente alto"* (p. 2).

### 2.2.1.b Implicazioni psicoevolutive del tumore in età pediatrica

L'avvento della patologia tumorale in età pediatrica rappresenta un vero e proprio evento traumatico per il b/a e la sua famiglia, i quali si trovano a dover fronteggiare una specifica condizione carica di implicazioni severe e drammatiche, e che richiede loro continui adattamenti psicologici e comportamentali (AIEOP, 2007; Axia, 2004, op. cit.; Guarino, op. cit.).

La diagnosi di tumore è un'esperienza che irrompe con violenza all'interno di un percorso dinamico, caratterizzato da un'alternarsi di continuità e discontinuità, che identifica lo sviluppo del bambino stesso (Polenghi, 1998; Massaglia, Bertolotti, 2002), all'interno dell'intreccio di trame relazionali che appartengono alla specificità di ciascuna famiglia, sconvolgendone gli equilibri esistenti (*ibidem*; Patterson, Holm, Gurney, op. cit.).

Si tratta di una condizione di stress che influisce direttamente sullo sviluppo delle capacità fisiche, cognitive, affettive, comportamentali e sociali del bambino. Al tempo stesso, la configurazione dello sviluppo di un bambino può influire sulle sue reazioni alla malattia e all'ospedalizzazione, dal momento che gioca un ruolo essenziale nel determinare le sue necessità psicologiche e il livello di comprensione degli eventi (AIEOP, 2008, op. cit.; Baldini, op. cit.). In tal senso, la malattia e il percorso di ospedalizzazione ad essa connesso rappresentano una vera e propria crisi evolutiva non normativa, che richiede, non di essere negata, ma al contrario, affrontata e gestita in modo funzionale allo sviluppo (Perricone Briulotta, 2005, op. cit.; Perricone, Polizzi, 2008, op. cit.).

In definitiva, l'avvento della malattia tumorale si contestualizza come condizione di rischio psicosociale identificandosi con una specifica configurazione che vede da una parte la vulnerabilità del soggetto, rintracciabile in problematiche pregresse dello sviluppo, paure, mancanza di certezze, precarietà della stima di sé e del senso di competenza, esperienze relazionali non adeguate per il benessere evolutivo, rappresentazione della salute; dall'altra, invece, la rischiosità della situazione si identifica con le caratteristiche di funzionamento dei sistemi di riferimento, con le caratteristiche di presa in carico dello sviluppo da parte dei contesti "altri" coinvolti nel percorso di sviluppo del soggetto, con i modelli di riferimento dei diversi contesti nella gestione degli eventi critici (Perricone et al., 2010a/b, op. cit.; Kazak, 2005).

Tale condizione di rischio è presente non solo nel momento della diagnosi, che certamente crea una situazione stressante in termini di vissuti, rappresentazioni e modalità di reazione del processo di adattamento alla malattia (Scrimin, Axia, 2004; Drotar, 1997), ma ancora di più durante il trattamento che costituisce, a causa dei suoi effetti, testimonianza visibile della malattia stessa e dell'"incursione" di questa nella tipicità del percorso di vita, come evidenziato dalla letteratura del settore (Zelter, Bursch, Walco, 1997; Zelter e Blackett-Schlang, 2004). Si tratta di studi che mettono in evidenza importanti compromissioni sul piano della fisicità, sottolineando in particolare rallentamenti nello sviluppo motorio (Tremolada et al., op. cit.), che sembrerebbero dipendere in gran parte dalla somministrazione di farmaci antitumorali (Jansen et al., 2008). Tali limitazioni, collegate al periodo di maggiore dosaggio della terapia, riguardano la coordinazione motoria, mentre nelle fasi meno intensive, i problemi si concentrerebbero per quanto attiene alle abilità motorie fini. L'area psicologica sembrerebbe essere compromessa secondo numerose tipologie di compromissioni di natura emotiva, che possono indurre forme depressive; e ancora, compromissioni sul piano dello sviluppo sociale, con il sorgere di difficoltà nelle relazioni con i pari; queste

possono condurre a forme di isolamento sociale (Spirito, Delawyer, Stark, op. cit.; Phipps et al., op. cit.). In tal senso, un recente studio dimostra come la maggior parte dei bambini leucemici, a un anno dall'avvio del trattamento, soffrano di un ritardo nell'area della socializzazione (Tremolada et al., op. cit.). Per quanto attiene all'autostima, intesa secondo il modello multidimensionale di Bracken (1992), questa potrebbe subire un'alterazione a seguito della diagnosi di tumore e lungo la fase trattamentale (Ritchie, 2001; Massaglia, Bertolotti, op. cit.). Alcuni studi, tuttavia, mettono in evidenza l'esistenza di aspetti positivi, soprattutto in riferimento alla dimensione dell'emotività e delle relazioni interpersonali. Si tratta di dati che sembrano quasi volere sottolineare la possibilità per il bambino, seppure con tutte le limitazioni imposte dalla malattia, di stabilire e mantenere relazioni interpersonali con i pari e con gli adulti di riferimento, riconoscendone la valenza supportiva, e la capacità di analizzare e controllare le forti emozioni negative suscitate dalla malattia, e i sentimenti di perdita ad essa associati (Perricone et al., 2010a, op. cit.).

In tal senso, le relazioni interpersonali con il gruppo dei pari e con gli adulti di riferimento possono modificarsi significativamente in relazione alle routine indotte dalla vita in ospedale (Polenghi, op. cit.); così come, l'impossibilità sperimentata dal bambino, di controllare l'evento malattia, può incidere sulla percezione della propria competenza di controllo sull'ambiente (Perricone et al., 2010a, op. cit.; Von Essen et al., 2000; Ritchie, op. cit.). Un ulteriore piano compromesso dalla malattia è rappresentato dal vissuto corporeo, e dunque, della percezione dell'immagine corporea e della valutazione delle proprie capacità e prestazioni fisiche (Sourkes, op. cit.). Sembra, inoltre, che l'iter terapeutico per la cura del tumore, caratterizzato da periodi di ricovero più o meno lunghi e, soprattutto, dalla combinazione di farmaci antitumorali, provochi nei bambini un'alterazione delle funzioni cognitive durante e dopo le fasi del trattamento (Scrimin, op. cit.; Baggott et al., op. cit.). Sono state, infatti, riscontrate alcune compromissioni nei processi di categorizzazione, simbolizzazione, comprensione e produzione del testo scritto (Weber, Haake, Seba, 2000) e di elaborazione e organizzazione per sequenze (Langer et al., 2002). Nello specifico, si tratta di quei processi cognitivi che consentono al bambino di produrre testi narrativi sull'esperienza di malattia, sulle situazioni di riferimento della patologia vissute e su se stesso.

Tale specifica condizione consente, però, d'individuare possibili risorse e fattori di protezione, che risulterebbero funzionali a sostenere il bambino e i suoi contesti di riferimento nella gestione della malattia, nella misura in cui la condizione di rischio, costituita dal tumore, può essere agita, gestita e attraversata (Jankovic, 2010, op. cit.; Jankovic et al., 2007, op. cit.; Masera et al., 1996, op. cit.).

Assumendo una tale prospettiva in riferimento ai processi di sviluppo del b/a con tumore, un fattore di fondamentale importanza è rappresentato dal coping, inteso come competenza individuale che si mette in campo all'interno dei contesti sociali in cui il bambino è inserito.

Il termine coping viene usato in ambito psicologico per indicare "un fattore stabilizzante che può aiutare gli individui a mantenere l'adattamento psicosociale durante periodi stressanti" (Holahan *et al.*, 1996). Lazarus e Folkman (1984, op. cit.) definiscono il coping come "gli sforzi cognitivi e comportamentali per gestire richieste specifiche che sono valutate come eccedenti le risorse di una persona".

Nel contesto dell'oncologia pediatrica, i bambini sono spesso costretti ad affrontare numerose circostanze stressanti, che richiedono la messa in atto di strategie di coping.



L'oncologia è caratterizzata, infatti, da tutti quei fattori, quali la cronicità, l'imprevedibilità, il sintomo fisico, la mancanza di controllo sul decorso della malattia, che Lazarus e Folkman indicano come agenti stressors e che richiedono la messa in atto di strategie supplementari. Diventano fondamentali, dunque, la percezione e la valutazione della condizione stressor, che secondo il modello di Boekaerts (1996), dipenderebbe dalla combinazione di sei aspetti valutati soggettivamente:

- la valenza: la rilevanza e la gravità dell'evento;
- la controllabilità: la sensazione di poter controllare la situazione;
- la modificabilità: l'idea che la situazione potrà modificarsi;
- l'ambiguità: la valutazione dell'incertezza creata dalla situazione;
- la ricorrenza: la supposizione che la situazione potrà ripetersi;
- la familiarità: il grado di esperienza personale rispetto a quel tipo di situazione.

Si tratta di aspetti che nel caso dell'oncologia pediatrica, possono dare vita o ad una prospettiva di speranza e possibilità di vita, di "normalità" del e nel futuro o ad una prospettiva che inquadra la condizione come vincolo e impossibilità.

Questa rappresentazione determina la valutazione della condizione stressor indotta dal "campo", la sua connotazione emotiva e, conseguentemente, l'obiettivo del coping e la scelta delle strategie da mettere in atto.

Non è possibile, tuttavia, definire universalmente delle strategie come adattive o come disadattive, dal momento che alcune risposte possono essere positive e utili per una fascia di età e in determinati momenti della malattia, e dimostrarsi inefficaci per bambini più grandi e in altre fase dell'iter. Il coping disadattivo può essere dovuto, piuttosto, a percezioni e rappresentazioni non appropriate dello stressor o a un repertorio ristretto di strategie o, ancora, all'incapacità di scegliere la risposta di coping più adatta.

Da alcune ricerche (Guarino, Lopez, D'Alessio, 2005) emerge che i bambini tendono ad utilizzare maggiormente forme di coping attivo, come controllo del pericolo e ricerca di supporto sociale, e di coping interno come problem solving e distrazione attiva e/o passiva; sono, invece, meno comuni l'isolamento, l'aggressione, l'autodistruzione, le strategie di scontro e il controllo dell'ansia. Coloro che usano uno stile cosiddetto di "sensibilizzazione", chiedendo attivamente informazioni per prepararsi alle procedure, sembrano aver meno disturbi in diversi momenti dell'evento doloroso rispetto a chi adotta uno "stile repressivo" e che cioè sceglie strategie di evitamento (*ibidem*).

La promozione di comportamenti di coping efficaci rappresenta un aspetto fondamentale nell'attenzione alla qualità di vita dei pazienti oncologici. Occorre, tuttavia, tenere presente che l'efficacia dei comportamenti di coping non coincide con l'assenza di dolore e della sofferenza in senso più ampio: tali strategie permettono di processare lo stimolo in maniera diversa e di reagire alla situazione piuttosto che venirne sopraffatti. Sotto gli 8-9 anni, i bambini necessitano dell'intervento di una guida, nella misura in cui a quest'età le loro prestazioni sono fortemente influenzate dal distress vissuto (Varni, Katz, 1997). Il genitore può, dunque, assumere il ruolo di "suggeritore", che gli permetterà di sentirsi meno impotente di fronte al dolore del figlio e di apprendere tecniche generalizzabili rispetto ad altre situazioni (Sutters, Miaskowski, 1992; Kazak et al., 1998; Forgays, Guarino, D'Alessio, 2001).

L'impatto dell'evento traumatico tumore è fortemente condizionato per definizione, oltre



che dall'intensità e dalla durata, dalla struttura psichica della persona, dal momento del suo ciclo di vita, dalla presenza di strutture in grado di accogliere, ascoltare e accompagnare durante l'esperienza di malattia (Masera, 2001; Biondi, Costantini, Grassi, 1995; Biondi, 2005).

Si vuole qui fare riferimento ad un ulteriore fattore che deve essere preso in considerazione, e che attiene alla resilienza, come "capacità individuale a mantenere un discreto livello di adattamento anche in condizioni di vita particolarmente sfavorevoli" (Rutter, Iconomou, Quine, 1996), testimoniando o sviluppando la capacità di superamento di traumi, di contrasto delle avversità non solo resistendo, ma progettando positivamente il proprio futuro, continuando, dunque, a promuovere il proprio processo di sviluppo nonostante la situazione avversa (Cyrulnik, Malaguti, op. cit.). La resilienza, in tal senso, orienta non solo la capacità di opporsi alle pressioni provenienti dall'ambiente, come nel processo di coping, ma implica una dinamica positiva, permettendo la costruzione e la ricostruzione di un nuovo percorso di vita (Putton, Fortugno, op. cit.).

In oncologia pediatrica, questa dinamica si riferisce al processo psicologico che avviene nel tempo man mano che il bambino impara a far fronte ai numerosi cambiamenti che si verificano con la malattia, adattandovisi. Si tratta di cambiamenti che non sono sempre completamente negativi, alcune volte, infatti, diventano fonte di crescita personale. In tal senso, si fa riferimento agli studi che mettono in evidenza come i bambini con spirito combattivo siano caratterizzati dall'aver un certo controllo sulla propria vita e sulla propria salute e che, pur riconoscendo la realtà di malattia, scelgono un ruolo attivo nel partecipare alle cure (SIOP, 2009, op. cit.), come soggetti attivi durante l'iter terapeutico (Spinetta et al., 2003, op. cit.; Stewart et al., 2005; Tate et al., 2002); ancor prima, nel momento della diagnosi, questi dimostrano di avere risorse mentali e comportamentali funzionali ad affrontare e attraversare le implicazioni connesse alla malattia, caratterizzandosi attraverso un pensiero creativo, e dunque, proiettato verso il futuro.

Proprio quest'ultima considerazione orienta la riflessione verso il concetto di guarigione del bambino affetto da tumore, anche se non è possibile, tuttavia, dare una definizione unica di guarigione valida per tutti i tipi di tumore. In generale, per guarigione si intende una remissione completa persistente: con questo termine si denota un rischio di recidiva del tumore primitivo non superiore a quello della popolazione generale e una buona funzionalità dei diversi organi e apparati (Baldini, op. cit.). La "sopravvivenza", invece, è stabilita convenzionalmente come l'essere vivo dopo cinque anni dalla diagnosi (Guarino, op. cit.).

Pertanto, i b/a che sono stati curati per un tumore possono essere considerati guariti quando hanno raggiunto il momento in cui la loro possibilità di morire non sia più grande di quella dei loro coetanei. È chiaro, tuttavia, che il momento in cui ci si può considerare guariti dipende dal tipo di tumore e dal suo stadio iniziale (Jankovic et al., 2008, op. cit.).

### **2.2.1c L'Assessment e l'Intervento della Psicologia pediatrica**

In considerazione delle diverse implicazioni psicoevolutive che le patologie tumorali possono indurre nel b/a, la prospettiva della psicologia pediatrica orienta una specifica riflessione sulle caratteristiche che la dinamica dello sviluppo può assumere. In tal senso, per quanto attiene alla bipolarità "continuità/discontinuità" possiamo ipotizzare che lo sviluppo del b/a con tumore tenda ad una polarizzazione verso la continuità costituita dalle routine, dallo stile

di vita, dai contesti strettamente connessi alla malattia (Phipps et al., op. cit.). L'invasività così come il perdurare dei trattamenti chemioterapici finiscono infatti con l'orientare una sorta di "appiattimento" intorno a tempi spazi e contesti del trattamento stesso, che riduce o addirittura impedisce la curiosità e l'apertura verso nuove esperienze e verso la ricerca di relazioni che vanno oltre il contesto strettamente familiare o quello dell'ospedale (i bambini amici con cui si condivide la malattia, lo psicologo del reparto, il medico di riferimento etc).

Sul piano della dinamica dello sviluppo, la precarietà o l'assenza di tali processi concorre ad un depotenziamento di motivazione intrinseca.

La tendenza all'assunzione di comportamenti rigidi, stereotipati (O'Dougherty, Brown, 1990; Scrimin, Axia, op. cit.) sembra anche rispondere a quella paura del nuovo tanto presente nei b/a con tumore, considerato che ogni nuovo evento, ogni cambiamento nella quotidianità sembra sviluppare notevoli preoccupazioni ("chissà cosa sta accadendo"); preoccupazione per tutto ciò che è nuovo, che spesso maschera l'indicibile paura della morte, e purtroppo è spesso presente.

Questa polarizzazione dello sviluppo sulla continuità chiama in causa anche una tendenza verso un funzionamento meccanico, passivo, apatico, ripetitivo, "lento" (*ibidem*); e quindi una carenza di protagonismo e di autodeterminazione del bambino. Tale tendenza al meccanicismo piuttosto che ad un funzionamento attivo, sembra ricondurre a quelle implicazioni dei trattamenti, e ancor di più della combinazione di farmaci tumorali, relative alle lentezza e all'impaccio motorio e ad una sorta di lentezza degli stessi processi cognitivi (Scrimin, op. cit.; Baggott et al., op. cit.). E ancora, la tendenza dello sviluppo verso un funzionamento meccanicistico chiama in causa la percezione di incompetenza nel controllo sull'ambiente spesso presente nei b/a con neoplasia (*ibidem*).

Per quanto attiene poi alla bipolarità epistemica dello sviluppo, costituita da "universalità/soggettività", si può ipotizzare una sorta di "cortocircuito", nella misura in cui da una parte il b/a tende a riconoscersi continuamente nell'universo costituito dai pari in ospedale (es. "sono simile agli altri b/a senza capelli), dall'altra, soprattutto in adolescenza, vorrebbe essere riconosciuto nella sua specificità, al di là della malattia. Un "cortocircuito" questo che proprio nel caso degli adolescenti, sembra trovare una particolare espressione in quella rabbia per ciò che sta accadendo, ricondotta a volte ad un senso di ingiustizia, a volte ad un sentirsi responsabile, causa della malattia stessa (O'Dougherty, Brown, op. cit.; Scrimin, Axia, op. cit.; Jankovic et al., 2008, op. cit.).

Pensando, invece, alla bipolarità dello sviluppo "dato biologico/ dato ambientale", è possibile ipotizzare uno sbilanciamento sul dato biologico, nel senso che sembrano predominare gli aspetti legati alla malattia e alle implicazioni dei trattamenti, tanto da orientare nel b/a una percezione di sé spesso alterata solo in termini di malattia; una forza del dato biologico, questa, spesso sostenuta anche dalla famiglia, che, pensando al b/a esclusivamente rispetto alla sua patologia, attiva forme di iperprotezione e di ipercontrollo (Guarino, op. cit.; Bertolotti, op. cit.). Un' ultima riflessione va fatta in merito alla bipolarità "qualità/ quantità" laddove ci sembra di potere ipotizzare uno sbilanciamento verso la quantità; si fa qui riferimento ad una particolare focalizzazione sugli aspetti di alterazione della crescita fisica e della quantità dei cambiamenti evolutivi. Si tratta di uno sbilanciamento che chiama in causa le alterazioni relative al peso corporeo, all'assenza/presenza dei capelli, alla diminuzione delle cellule emopoietiche (mielodepressione), legate per esempio agli effetti della chemioterapia (Guarino, op. cit.).

Dunque, alla luce di tali riflessioni sulla dinamica dello sviluppo, appare chiaro che vi sono alcune dimensioni evolutive che possono maggiormente risultare compromesse in presenza di neoplasia. Nello specifico la dimensione relativa alla rappresentazione di sé, sia sul piano della corporeità, sia sul piano dell'autoefficacia e della stima di sé; e ancora la dimensione dello sviluppo sociale, soprattutto per quanto attiene alla relazione con i pari. Infine, vanno indicate le compromissioni relative alla dimensione motivazionale, in virtù di una carenza di quelle spinte interne al fronteggiamento che riconducono all'autodeterminazione (Von Essen et al., op. cit.; Ritchie, op. cit.).

È proprio considerando tutto ciò, che l'intervento dello psicologo pediatrico con il b/a affetto da neoplasia dovrebbe molto privilegiare la presa in carico di specifiche aree; tra queste, innanzitutto, la trasformazione di una rappresentazione di sé in termini di incompetenza, inadeguatezza, diversità. In tal senso, va pensato il coinvolgimento del b/a all'interno di attività (es. laboratori) che lo orientino a ricercare le risorse personali, promuovendo il senso di autoefficacia e l'autostima i processi che orientano il profilo motivazionale e, quindi la formulazione di obiettivi di rendimento una visione incrementale dell'intelligenza etc (cfr cap. 1 pag. 27). Ancora, appare particolarmente importante un intervento di supporto al b/a funzionale ad un progetto futuro della propria vita, nonostante la malattia; si tratta di orientarlo ad immaginare e ricercare modalità concrete per giungere a traguardi di vita (Masera et al., op. cit.; Jankovic, 2010, op. cit.), andando oltre quella passività e quel tentativo di delega spesso presenti. Infine assume particolare importanza, nell'intervento con il b/a affetto da neoplasia, l'accompagnamento di questi, in tutte le fasi della malattia, rispetto alla consapevolezza di ciò che accade e di ciò che si dovrà affrontare. In tal senso si fa riferimento ad un processo di comunicazione che lo vede sempre coinvolto in prima persona e che si definisce in termini di onestà (il b/a consapevole della verità, quella per lui accettabile) (Jankovic et al., 2007, op. cit.; Howells, Lopez, 2008; Venetis et al., 2009; Jankovic, 2010, op. cit.). Proprio rispetto al coinvolgimento del b/a nella comunicazione, va anche sottolineato l'intervento di supporto che lo psicologo pediatrico dovrebbe attivare nei confronti della famiglia e del medico stesso; rispetto alla famiglia, infatti, si pone la necessità di sostenerla per quanto attiene al possibile coinvolgimento attivo del figlio malato nelle scelte che si andranno a fare; per quanto riguarda il medico, si tratta poi di sostenere quest'ultimo rispetto alla complessità che la comunicazione con il b/a e la famiglia comporta, soprattutto in merito alla comunicazione della diagnosi che dovrebbe sempre caratterizzarsi come comunicazione di un progetto di cura e quindi come accompagnamento dalla diagnosi al trattamento, alla possibile guarigione o comunque, alla qualità della vita (Spinetta et al., 2003, op. cit.; Jankovic et al., 2005, op. cit.; Nova, Vegni, Moja, 2005). E ancora, rispetto al supporto all'équipe curante, non si può non sottolineare la presa in carico della complessità connessa all'assunzione della prospettiva della guarigione (Masera et al., 1996, op. cit.; Jankovic et al., 2007, op. cit.).

In ultimo, sempre in merito alla specificità dell'intervento con le famiglie, va sottolineata l'importanza del supporto alla competenza genitoriale e non solo alla genitorialità, fortemente messa in crisi soprattutto nelle prime fasi della malattia, così come la necessità di promuovere una rappresentazione del figlio ammalato che non lo veda soltanto portatore di una malattia, ma che ne contempra le risorse; un intervento di supporto questo che può sostenere i genitori a non rinunciare alla progettualità sul futuro del figlio (Perricone et al., 2012, op. cit.; Kazak, op. cit.).

In tal senso, le linee guida (cfr. cap. 2 pag. 108.) con le indicazioni più recenti sulla Optimal Care for the child with cancer (SIOP Meeting Report, 2009), ci consentono di riflettere su quella che viene chiamata la *cultural sensitivity*, per far sì che “*families from any culture should be made to feel comfortable and treated with respect and sensitivity for their cultural mores*” (*ibidem*).

## 2.3 Alcuni contributi di ricerca

Si è ritenuto funzionale presentare qui di seguito, alcuni contributi di ricerca che hanno coinvolto bambini e/o adolescenti e famiglie, in riferimento a tre specifiche patologie: cardiopatie, nefropatie, neoplasie. Questa scelta si sviluppa dal tentativo di rendere visibile, attraverso i dati della ricerca, le stesse implicazioni psicoevolutive indotte dalla patologia, e di conseguenza le aree di intervento che la Psicologia pediatrica dovrebbe privilegiare nella presa in carico di queste specifiche condizioni pediatriche.

### 2.3.1 “La rappresentazione del sé nel bambino/adolescente con CHD e competenza materna”

(Perricone, De Luca, Polizzi)

#### *Introduzione*

Viene riportato un report su un contributo di ricerca che focalizza i possibili rapporti tra rappresentazione di sé del b/a con cardiopatia congenita complessa (CHD) e competenza materna percepita dalla madre (Perricone, De Luca, Polizzi, *in press*, op. cit.). Dinanzi, infatti, alla complessità che caratterizza le condizioni pediatriche di CHD e che chiama in causa diverse possibili compromissioni evolutive (Mahle, op. cit.; Limperopoulos et al., 2000, op. cit.; Careddu et al., op. cit.; Daliento et al., op. cit.; Rogers et al., op. cit.), e in considerazione delle possibili disfunzionalità del funzionamento psicologico dei genitori (Lawoko, Soares, op. cit.; Wray, Sensky, op. cit.; Menahem, Poulakis, Prior, 2008; Perricone, Morales, 2009, op. cit.), assume particolare importanza la possibilità di indagare specifiche risorse evolutive interne ed esterne del bambino, utili per l'attraversamento della propria condizione di rischio.

#### *Il Modello*

Alla luce di tale premessa, lo studio indaga, dunque, il rapporto tra la risorsa evolutiva interna del b/a con CHD, costituita da un'adeguata rappresentazione di sé e relativa all'immagine corporea e all'autostima, e la risorsa esterna costituita da una percezione di sé della madre in termini di competenza genitoriale (*ibidem*). Si può, infatti, ipotizzare che una madre capace di attivare in modo equilibrato le proprie funzioni genitoriali nel rapporto con il figlio con cardiopatia potrà concorrere allo sviluppo di un'immagine di sé più adeguata e competente nel b/a.

Per quanto attiene alla rappresentazione del sé corporeo, si assume un modello che legge questa rappresentazione sia su un piano qualitativo che quantitativo (Royer, 1979) e nello specifico: l'adeguatezza dell'immagine del corpo, l'integrità dell'immagine di sé e

la maturità cognitiva globale del bambino. In relazione, poi, alla percezione che le madri hanno di sé in termini di competenza genitoriale, lo studio assume un modello di lettura che definisce quest'ultima come genitorialità "agita" in uno specifico momento evolutivo del figlio (Houzel, 2005; Perricone, Morales, 2009, op. cit.) e che fa riferimento a tre fattori: il *coping*, cognitivo ed emotivo, come capacità di riconoscimento, autoregolazione e contenimento delle proprie emozioni e come capacità di ristrutturare cognitivamente gli eventi critici; lo *scaffolding* (Greenfield, 1984; Bruner, 1996), cognitivo, emotivo e relazionale, come capacità della madre di supportare, orientare e guidare il proprio figlio, di sostenerlo emotivamente nei tentativi di autonomia, così come, di facilitarne il rapporto con l'ambiente (famiglia, ospedale, gruppo dei pari, ecc...); ancora, tra i fattori della competenza materna, il *caregiving*, inteso come capacità della madre di essere responsiva, fornendo cure adeguate e adattando le proprie risposte ai bisogni evolutivi del figlio.

#### *Percorso metodologico*

Lo studio, quindi, ha voluto verificare l'esistenza di possibili correlazioni tra gli indicatori della percezione del corpo (adeguatezza dell'immagine di sé, integrità corporea, maturità cognitiva), così come, dell'autostima di bambini con patologia cardiaca complessa e gli indicatori della competenza materna percepita relativi a: *caregiving*, *scaffolding* e *coping*.

È stato coinvolto un gruppo di 25 bambini/adolescenti (F=8; M=17; età media=11,8, SD=2,6) affetti da specifiche forme di cardiopatia congenita complessa e un gruppo costituito dalle 25 madri di riferimento (età media=38,2; SD=5).

Per esplorare la rappresentazione del sé corporeo, è stato utilizzato il *Disegno della Figura Umana*, applicato secondo la procedura di Royer (1979, op. cit.) che consente sia una valutazione qualitativa (*adeguatezza* dell'immagine di sé e *integrità* dell'immagine del proprio corpo), sia una valutazione della maturità cognitiva (Q.I. di maturità). Per rilevare, invece, la configurazione dell'autostima del b/a, è stato utilizzato il T.M.A. (Test Multidimensionale dell'Autostima) (Bracken, 1992, op. cit.), con cui è stato possibile individuare sia l'autostima globale, che l'autostima rispetto a specifici domini (interpersonale, emozionale, corporea, della padronanza sull'ambiente).

Per quanto attiene, poi, all'indagine con le madri, è stato applicato uno specifico *Q-Sort sulla competenza genitoriale* in presenza di patologia di un figlio (Perricone, Morales, 2009 op. cit.), quale tecnica di auto ed etero osservazione (Cassibba, 1998; Perricone Briulotta, 2003 op. cit.), che ha previsto la costruzione e somministrazione di un Q-set di 90 comportamenti (cfr. cap. 3 p.....) relativi ai fattori del modello di competenza genitoriale assunto e precedentemente indicato (*coping*; *scaffolding*; *caregiving*).

#### *Risultati e conclusioni*

Focalizzando l'attenzione sui dati relativi alle possibili correlazioni tra rappresentazione di sé del b/a e competenza materna, va sottolineato che si evidenziano delle correlazioni positive tra il *coping emotivo* della madre e l'*adeguatezza dell'immagine di sé* del bambino ( $\rho = .444$ ,  $p < .05$ ), così come, tra lo *scaffolding emotivo* della madre e l'*autostima del bambino sul piano emotivo* ( $\rho = .347$ ,  $p < .05$ ). Si evidenziano, invece, correlazioni statisticamente significative di tipo negativo tra *scaffolding cognitivo* della madre e *autostima del bambino rispetto al corpo* ( $\rho = -.503$ ,  $p < .01$ ), e ancora tra *scaffolding relazionale* della madre e *autostima del bambino, relativa alla competenza personale* ( $\rho = .524$ ,  $p < .01$ ).

Si evidenzia, dunque, la presenza di possibili risorse per il bambino con CHD individuabili in specifiche associazioni “virtuose” tra risorse interne ed esterne, prima tra tutte, quelle tra rappresentazioni del corpo/autostima del bambino e competenza materna. I dati, infatti, suggeriscono quanto sia utile per un’adeguata rappresentazione di sé del bambino con CHD, la presenza di una madre capace di autoregolare le proprie emozioni dinanzi alle difficoltà poste dalla patologia del figlio, e quindi, capace di riconoscere ed esprimere le proprie preoccupazioni, senza indurre eccessiva ansia in lui/lei. Sembra, infatti, che una tale capacità di coping emotivo della madre tenda ad associarsi all’adeguatezza dell’immagine di sé, nel senso di un’immagine del proprio corpo per lo più armonica, gradevole ed equilibrata.

Ancora, appare interessante la correlazione significativa positiva tra l’autostima del bambino relativa alla gestione dell’emotività e l’indicatore della competenza materna costituita dallo scaffolding emotivo. Sembra cioè che un bambino con CHD possa sviluppare maggiormente la stima di sé rispetto alla gestione delle emozioni provate dinanzi agli eventi critici, se è accompagnato da una mamma a sua volta competente nel saperlo supportare e guidare verso il riconoscimento e l’espressione adeguata delle proprie emozioni. Infine, sempre rispetto ai dati correlazionali, vale la pena fare una riflessione sulla correlazione negativa tra autostima relativa alla competenza del bambino e capacità di scaffolding relazionale della madre; un dato questo, che fa ipotizzare che quanto più una mamma cerca di orientare “rigidamente” il rapporto tra il bambino e il suo ambiente di riferimento, tanto più questo avrà difficoltà a riconoscersi competente. Allo stesso modo un’eccessivo scaffolding cognitivo attivato dalla madre e quindi, una guida eccessiva nella lettura degli eventi, sembrerebbe orientare una debolezza di autostima sul piano corporeo, misurata secondo il fattore della percezione di sé, in termini di forza e di energia fisica. Si tratta di dati relativi a correlazioni “non virtuose” che ci consentono di ipotizzare quanto sia importante per lo sviluppo del bambino con CHD che le funzioni genitoriali vengano gestite in modo equilibrato.

Per quanto attiene, invece, ai risultati sulle specifiche risorse/compromissioni del bambino e della madre, vale la pena sottolineare la presenza di un’importante risorsa, costituita da un Q.I. di maturità nella media (nel 44%) e a volte, anche superiore (28%); un dato questo che ci consente di pensare ad un bambino con cardiopatia che, nonostante le compromissioni indotte dalla patologia, comunque possiede quelle abilità cognitive (es. ragionamento astratto e organizzazione percettiva), che lo possono aiutare a ridefinire l’immagine di sé in termini di maggiore adeguatezza per l’attraversamento del rischio costituito dalla malattia. Al contrario, si sono evidenziate compromissioni a carico dell’adeguatezza dell’immagine di sé, che risulta a un livello basso nel 28% dei casi e medio-basso nel 36% dei casi; così come, per quanto attiene alle integrità del corpo prevalgono punteggi medi (36%). Va, ancora, sottolineata la presenza di punteggi, per lo più nella norma, in tutte le scale dell’autostima, senza differenze statisticamente significative tra di loro ( $x^2 = 7,46$ ;  $df = 3$ ;  $p = .59$ ) che evidenzia sia la capacità di creare legami, scambi, interazioni e di ricercare l’altro, sia una percezione corporea nella norma, e ancora, una capacità di riconoscere e regolare le proprie emozioni, così come, un controllo sull’ambiente.

Per quanto attiene, poi, ai dati relativi alla percezione che le madri hanno della propria competenza genitoriale, si evidenzia il predominare di una percezione di sé come madri competenti sul piano coping cognitivo ( $\mu = 94,84$ ;  $DS = 11,81$ ) e quindi della capacità di gestione del rapporto con l’evento “malattia del figlio”, e sul piano del coping emotivo ( $\mu$

= 92,08; DS = 13,40), e quindi, della gestione delle proprie emozioni. Segue la presenza di una percezione della propria competenza genitoriale che fa riferimento caregiving e, in particolare, a questa come responsività ( $\mu = 56,9$ ; DS = 8,2); e infine, il riferimento allo scaffolding nelle sue diverse dimensioni: cognitivo ( $\mu = 51$ ; DS = 5,9), emozionale ( $\mu = 52,7$ ; DS = 5,9) e relazionale ( $\mu = 48,6$ ; DS = 5,9). Si tratta di risorse che possono diventare forme di protezione per il bambino, e che finiscono con il rappresentare, anche, una risorsa per la *compliance* e l'*adherence* (La Greca, Mackey, op. cit.; Rollo et al., op. cit.).

Le informazioni sulle risorse del bambino con CHD, costituite da specifiche correlazioni tra la rappresentazione di sé e la competenza materna percepita, sottolineano la necessità per lo psicologo pediatrico di considerare sempre il proprio intervento di supporto, con i genitori dei bambini con patologia, in funzione del benessere evolutivo del figlio. In tal senso, il lavoro di promozione di una gestione adeguata, equilibrata delle funzioni genitoriali appare fondamentale.

### 2.3.2 “La qualità di vita in adolescenti affetti da insufficienza renale cronica” (Carollo et al., 2008)

#### *Introduzione*

Il rilievo dato alla condizione di insufficienza renale cronica e alla relativa terapia sostitutiva della funzione d'organo, ha messo in evidenza come tali condizioni possano causare specifiche complicanze nella qualità di vita percepita dal b/a con I.R.C.. Qui di seguito si propone il report di una ricerca che tende a studiare l'impatto dei fattori psicologici e relazionali intervenienti sulla gestione delle cure e sulla qualità di vita (QdV), in adolescenti affetti da insufficienza renale cronica.

#### *Il Modello*

Sulla base della bibliografia di riferimento (Foschino Barbaro et al., op. cit.; Watson, 1995, op. cit.; Apolone, Mingardi, Mosconi, 2000), si è evidenziato come l'I.R.C. e la terapia dialitica possano caratterizzare la QdV degli adolescenti. In tal senso si è sviluppato un percorso di ricerca, focalizzato su tre specifiche aree: 1) Qualità di vita percepita in riferimento alla salute; 2) Locus of control riferito al mantenimento della salute; 3) Supporto sociale percepito.

In riferimento alla prima area, la “Qualità di vita percepita in riferimento alla salute”, viene concettualizzata come un costrutto multidimensionale (*ibidem*) che attiene non solo alla sfera fisica del soggetto, ma anche a quella psicologica. Utile in tal senso è il commento proposto da Apolone sul lavoro di Fries e Singh (1996), da cui emerge l'invito a “misurare non solo gli esiti pertinenti la sfera fisico-biologica, ma anche e soprattutto quelli ritenuti più importanti dal paziente, il quale auspicherebbe di restare vivo il più a lungo possibile, capace di fare le cose che considera normali, essere libero dal dolore e da altri problemi fisici, psicologici o sociali, non avere effetti indesiderati del trattamento e di restare in buone condizioni anche dal punto di vista finanziario” (Apolone, Mingardi, Mosconi, op. cit.). Tali desideri vengono discussi come cinque dimensioni dell'outcome, che hanno al loro interno componenti di ordine fisico, psicologico e sociale. Da ciò emerge sia la volontà di andare oltre una visione “sintomo centrata” in ottica multifattoriale, sia il voler definire costrutti



operazionalizzabili che diano misure quantitative funzionali a descrivere la reale QdV del paziente, a partire proprio dal suo vissuto. Una seconda area focus è rappresentata dalla percezione di controllo personale rispetto agli eventi collegati alla salute. Partendo da uno studio della teorizzazione proposta da J.B. Rotter (1966, op. cit.; 1975), che definisce il locus of control come sistema di aspettative generalizzato e contraddistinto dalla propensione ad attribuire all'esterno (gli altri, la famiglia, il destino, ecc.) o piuttosto all'interno (propria volontà, responsabilità, capacità di autoregolazione) la causalità del proprio successo o insuccesso, si è poi valutata l'evoluzione del concetto in ottica multidimensionale (Wallston, Wallston, De Vellis, 1978; Wallston, 2005). Wallston reinterpreta il concetto di "locus", non più come necessariamente interno o esterno, ma come basato sull'equilibrio tra istanze differenti, tra loro indipendenti. Il soggetto sviluppa le credenze che sono maggiormente funzionali all'adattamento al suo contesto di vita ed al suo momento storico. In ciò si esplica lo stretto legame tra il concetto di "locus" e quello di "strategie di coping", in termini di autoefficacia, che egli definisce nell'articolo "Canonical correlation reveals important relations between health locus of control, coping, affect and values" (Masters, Wallston, 2005).

In relazione alla terza area focus, studio lo ha analizzato il supporto sociale percepito a partire dalla "teoria del supporto percepito" di S. Harter (1998). All'interno di quest'ottica e del relativo costrutto, il supporto viene concettualizzato come basato sull'interazione o "provider model", caratterizzandosi in funzione dell'interazione del soggetto con ciascuna differente fonte di supporto. In questa accezione, gli effetti del supporto "dipendono in larga misura dal ruolo che svolgono gli altri significativi, soprattutto in adolescenza, ai fini della valutazione del sé" (*ibidem*).

### *Il Percorso Metodologico*

Tramite un disegno di ricerca "cross sectional", di tipo correlazionale ("r" di Pearson), lo studio ha analizzato la Qualità di Vita (QdV) e la presenza di stati ansiosi e depressivi (prima area focus) in un gruppo di pazienti con I.R.C. in età adolescenziale e tardo adolescenziale, in rapporto alle aree locus of control (seconda area focus) e supporto sociale percepito (terza area). Il gruppo di partecipanti era costituito da 26 soggetti (range età 14-30; 10 m, 16 f) con I.R.C., di cui 7 di grado lieve (gruppo 1), 14 di grado moderato/severo (gruppo 2) e 5 di grado terminale, sottoposti a dialisi (gruppo 3). L'assessment psicologico si è avvalso di specifici strumenti self-report: "The 36-Item Short Form Health Survey (SF-36) – Italian Version" (Apolone, Mingardi, Mosconi, op. cit.) per l'analisi della QdV relativa alla salute, sia in termini fisici, che psicologici; "Youth Outcome Questionnaire 30.1 (Y-OQ -30.1)" (Dunn et al. 2005) per l'analisi di ansia e umore depresso; "Multidimensional Health Locus of Control Scale- Form C" (Wallston, Stein, Smith, 1994; Ubbiali et al., 2008) per l'analisi del locus of control; "Social Support Scale for Adolescent" (Harter, 1985; Aleni Sestito et al., 2008) per l'analisi del supporto sociale percepito. I dati sono stati correlati con indici clinici: creatinina, emoglobina, albumina sierica e indice di massa corporea (B.M.I.).

### *Risultati e conclusioni*

Nel confronto tra "gruppo 1" e "gruppo 2", si osservano livelli maggiori di QdV percepita in termini di "salute generale" ( $p = .07$ ), nei ragazzi con IRC di grado lieve; i soggetti del "gruppo M/S" hanno un locus of control più centrato sul ruolo dei medici. Nel confronto tra "gruppo 1" e "gruppo 3", si rilevano livelli maggiori di QdV percepita tra i soggetti con



I.R.C. di grado lieve, in termini di “attività fisica” ( $p < .05$ ); i soggetti del “gruppo 3” hanno un locus of control più centrato sul ruolo dei medici. Nel confronto tra “gruppo 2” e “gruppo 3”, si osservano livelli maggiori di QdV percepita tra i ragazzi con I.R.C. a livello moderato/severo, in termini di “salute generale” ( $p < .01$ ), “attività fisica” ( $p < .05$ ), “attività sociali” ( $p = .08$ ), ed una maggiore presenza di supporto sociale percepito da parte dei compagni di scuola. I ragazzi con I.R.C. a livello terminale hanno un locus of control maggiormente focalizzato sul ruolo del destino e della fortuna/sfortuna ( $p < .05$ ). Nel confronto tra i valori del gruppo della ricerca e i valori normativi nazionali, i dati emersi dal test “SF-36” riportano valori medi inferiori al dato nazionale comparabile nelle scale “salute generale” ( $p < .001$ ), “attività fisica” ( $p < .01$ ), “limitazioni del proprio ruolo, dovute al fisico” ( $p < .05$ ). Per quanto attiene alla scala “altri” del test sul locus of control, si rileva un valore medio più alto della norma nazionale ( $p < .06$ ).

Maggiori livelli di ansia e umore depresso si evidenziano quando vi è un restringimento del campo delle attività personali, che sembra dovuto all’impatto fisico e psicologico della malattia sulla QdV. Ciò è confermato dall’alta correlazione del valore totale del test “Y.O.Q.” con la scala di “Salute Mentale” e con le scale sulla percezione di limitazione del proprio ruolo, sia in ambito fisico, che psicologico. Una “limitazione del proprio ruolo a livello emotivo” (ad esempio stanchezza mentale, stordimento, incapacità a concentrarsi) correla con maggior isolamento sociale. Un pensiero fortemente improntato al fatalismo è maggiore tra quanti hanno una diminuzione delle relazioni sociali; l’importanza degli “altri significativi” (Perricone, 2008) (genitori, ad esempio) sul mantenimento dello stato di salute correla con la percezione di una buona salute generale, con il ruolo dei medici e con un pensiero centrato sull’impatto della fortuna/sfortuna, ma vi è una netta percezione di riduzione del tempo dedicato alle proprie attività personali, collegata a fattori emotivi (con presenza di ansia e depressione). Viceversa, un incremento del buon supporto sociale percepito da parte di amici e compagni di scuola, correla con un minore rischio di isolamento sociale, maggiori attività sociali, e minore percezione di limitazione del proprio ruolo, collegata ad aspetti emotivi.

Questi elementi distinguono una condizione in cui l’adolescente ha una buona QdV generale, ma si percepisce dipendente dal sistema “medici-genitori-destino” a forte rischio di isolamento sociale e una condizione in cui, invece, egli si percepisce come integrato nel tessuto sociale e nel gruppo dei pari.

Il B.M.I. correla con un buon livello di Salute Generale; i livelli di Albumina Sierica con l’indice di Vitalità; i livelli di Creatinina con un pensiero di tipo fatalista; importante appare la significativa correlazione tra i livelli di Emoglobina e la scala dell’iperattività.

I risultati della ricerca evidenziano, intanto, un aspetto significativo in termini di risorse, che attiene certamente all’elevata correlazione tra la scala “supporto percepito dei compagni di scuola” e la qualità di vita percepita in termini di attività sociali e limitazione del proprio ruolo sul piano emotivo. Il percepirsi integrati nel gruppo dei pari appare un fattore protettivo importante in tutti i gradi dell’insufficienza renale cronica; al contempo, emerge quanto sia importante che i ragazzi possano continuare le attività quotidiane prima fra tutte quelle scolastiche.

Per quanto attiene, poi, a specifiche compromissioni, i dati evidenziano come la percezione di qualità globale dello stato di salute peggiori con l’aggravarsi della patologia e la conseguente percezione di diminuzione di proprie capacità personali. Il ruolo dei medici è

ritenuto più importante, quanto più grave è il livello di malattia e l'obbligatorietà alla terapia dialitica. La percezione della limitazione del proprio ruolo a livello psicologico correla significativamente con un incremento dei livelli di ansia e ipotimia in tutti i livelli di gravità della patologia, con particolare rilevanza nei casi di patologia severa e terminale: ciò limita le attività personali, portando a maggior isolamento. Il tema del rischio di non integrazione e isolamento, appare dunque estremamente rilevante.

I ragazzi talvolta delegano ad altri (genitori, medici) la gestione della malattia: ciò può garantire una buona qualità della salute generale, ma può comportare la presenza di stati ansiosi-depressivi. In tal senso, risulta fondamentale la percezione di sé in termini di integrazione nel gruppo dei pari. I ragazzi in "stato terminale" spesso sentono un minore supporto da parte degli amici e una maggiore incidenza di pensieri legati al ruolo della sfortuna rispetto allo stato di salute.

L'insufficienza renale cronica e la pervasività della dialisi emergono come elementi che definiscono una condizione complessa che si inserisce nella dinamica dello sviluppo psico-sociale dell'adolescente, ostacolandola fortemente. Il senso di stanchezza, la discontinuità nella frequenza scolastica, la percezione di totale dipendenza dalla macchina dialitica (dovuti tanto alla gravità di patologia, quanto alla specificità della terapia sostitutiva della funzione renale in atto), bloccano lo sviluppo di un positivo senso di integrazione sociale, di un buon senso di efficacia personale (collegato a progettualità di vita) ed autostima. L'ospedale diviene un luogo che protegge l'adolescente, ma al contempo appare come unico parametro di riferimento in base al quale riuscire a definirsi, pur nell'assenza del confronto con i pari. Ciò in gran parte comporta uno sbilanciamento dell'orientamento sul portato biologico, a scapito di quello ambientale.

### **2.3.3 “La rappresentazione del sé nel bambino/adolescente affetto da neoplasia”**

*(Perricone et al., 2010b, op. cit.)*

#### *Introduzione*

Il contributo di ricerca qui proposto fa riferimento ad uno studio sulla rappresentazione del sé narrativo di bambini affetti da tumore, durante la fase trattamentale. La fase del trattamento risulta essere per il b/a particolarmente stressante, spesso anche più del momento stesso della diagnosi, in quanto costituisce, a causa dei suoi effetti, testimonianza visibile della malattia stessa e dell'“incurSIONe” di questa nella tipicità del percorso di vita. Come sottolineato, infatti, da numerosi contributi scientifici del settore (Scrimin, op. cit.; Baggott et al., op. cit.), il trattamento chemio/radio-terapico induce diverse compromissioni psico-evolutive, sia sul piano emotivo (es. diminuzione dei livelli di autostima e aumentati livelli di ansia e di vissuti depressivi), che su quello socio-relazionale (es. relazioni con i pari). Inoltre, sembra che il lungo e complesso iter terapeutico, oltre che la combinazione di farmaci antitumorali chemioterapici e di radioterapia, provochino nei bambini un'alterazione delle funzioni cognitive, soprattutto, per quanto attiene ai processi di categorizzazione, di simbolizzazione, di comprensione e di produzione di testo scritto, di elaborazione e sequenzialità e, ancora, in riferimento ai processi di memoria.

Proprio in considerazione delle compromissioni in area cognitiva indicate, lo studio ha focalizzato, in modo specifico, il pensiero narrativo sul sé, che costituisce un ambito del funzionamento cognitivo molto rilevante per la rielaborazione dell'immagine del sé, indotta dalla patologia e dal trattamento, nei termini di immagine di sé come b/a più competente nell'affrontare gli eventi critici posti dalla fase trattamentale. In particolare, vengono attenzionati tutti quei processi cognitivi (Scrimin, op. cit.), che consentono di produrre testi narrativi sulle esperienze della malattia e dello stesso trattamento, sulle situazioni vissute e su se stesso e che, attraverso l'attribuzione di significato alle esperienze concrete della cura, orientano la costruzione di una rappresentazione del sé funzionale o disfunzionale rispetto alla gestione del trattamento in corso (*ibidem*).

### *Il Modello*

Alla luce di tali considerazioni, il modello di riferimento con cui lo studio ha inteso definire il costruito sulla *rappresentazione del sé narrativo* (Smorti, 1994, op. cit.), facendo riferimento ai seguenti fattori:

- le *narrazioni sul sé*, come produzione di testi sulla base di un processo di *fabulazione*, attraverso cui vengono narrate le esperienze della malattia, facendo riferimento a un genere narrativo, a una sequenzialità temporale, a elementi imprevisi per la normalità della quotidianità (violazione della canonicità), etc. Accanto alla *fabulazione*, le narrazioni sul sé risultano legate al processo narrativo di *intreccio* attraverso cui diventa possibile una risignificazione dell'evento "cancro", nel senso della costruzione di racconti che aprono a possibili letture e significati (componibilità ermeneutica) della malattia e del trattamento che il bambino sta vivendo racconti in cui narra sui medici, sugli infermieri, e su altri pazienti. In tal senso, le azioni raccontate sono guidate dal tentativo di curare la patologia, dallo scopo di prendersi cura di lui o di stargli accanto; ancora, storie caratterizzate dalla narrazione di stati d'animo (intenzionalità) differenti e/o simili rispetto ai propri e da incertezze che orientano a raggiungere nuovi equilibri (incertezza).
- *gli schemi narrativi sul sé*, che si riferiscono a quei *costrutti e a quelle conoscenze generali sul sé e sull'altro*, che regolano la comprensione e l'interpretazione della malattia e del trattamento, condizionando il contenuto delle narrazioni sul sé e, nello stesso tempo, le modalità di reazione agli stessi eventi che possono risultare più o meno funzionali. Gli schemi, quindi, attengono sia alla relazione del soggetto con se stesso, sia alla relazione con l'altro e alla rappresentazione di questo come possibile fonte di aiuto.

### *Percorso metodologico*

Gli obiettivi dello studio vanno individuati nel tentativo di valutare le rappresentazioni del sé narrativo e quindi, le narrazioni sul sé e gli schemi narrativi sul sé, in bambini affetti da neoplasia, considerando anche le possibili differenze in relazione alla variabile di genere.

Lo studio ha coinvolto un gruppo di 40 bambini (età media 11 anni e DS 2,2) con patologia oncologica in fase trattamentale, individuati all'interno di tre presidi ospedalieri pediatrici del territorio nazionale.

Lo strumento utilizzato va individuato in una specifica "intervista narrativa", all'uopo costruita, che ha consentito di rilevare la presenza degli indicatori delle narrazioni sul sé (fabulazione e intreccio) e degli schemi narrativi sul sé (costrutti sulla relazione sé-sè e costrutti

sulla relazione sé-altro). Si tratta di un particolare tipo di intervista (Atkinson, 1998), finalizzata alla raccolta di storie, la cui procedura prevede che, nella prima parte della domanda, si dia per scontata l'esistenza di quei contenuti che sono oggetto stesso della domanda, per poi passare ad orientare la scelta di parlare e di raccontare di alcuni di questi contenuti, con un riferimento specifico a situazioni di propria pertinenza (cfr. cap. 3, p.....).

#### *Risultati e conclusioni*

Le narrazioni prodotte dai bambini, attraverso l'intervista narrativa, sono state sottoposte ad analisi del contenuto attraverso uno schema di codifica costruito sulla base degli indicatori e dei descrittori del modello teorico di riferimento. I dati ottenuti sono stati quindi analizzati mediante statistica descrittiva e non parametrica; nello specifico, sono state ricercate possibili differenze significative tra i diversi indicatori del sé narrativo (*fabulazione* e *intreccio* per quanto riguarda il fattore "narrazioni sul Sé" e *costrutti sulla relazione con sé e con l'altro* relativamente al fattore "schemi narrativi sul Sé") attraverso il calcolo del test di Friedman, mentre per analizzare possibili differenze tra gli indicatori in funzione del sesso, è stato calcolato il coefficiente di contingenza ( $\chi^2$  di Pearson).

I risultati mettono in evidenza la presenza, nei bambini con tumore del gruppo di riferimento, di buoni livelli di narrazione sul sé, laddove, però, emergono differenze statisticamente significative tra le frequenze dei diversi indicatori del sé narrativo (narrazione sul sé, come *fabulazione* e *intreccio*; schemi narrativi sul sé, come *costrutti sulla relazione con sé e costrutti sulla relazione con l'altro*;  $F= 20,42$ ;  $gdl= 3$ ;  $p<0,05$ ). I testi narrativi, infatti, appaiono caratterizzati, soprattutto, da processi di *fabulazione* e da processi di *intreccio* (28%) (narrazioni sul sé), piuttosto che da costrutti relativi al rapporto con se stesso (25%) e alla relazione con l'altro (19%) (schemi narrativi sul sé). Per quanto attiene alla variabile di genere non sembrano esserci differenze significative tra maschi e femmine ( $\chi^2 = 5,1 > \chi^2_{critico} = 1,67$  con  $gdl = 3$ ).

Inoltre, le narrazioni prodotte dai bambini sono apparse caratterizzate da aspetti strutturali adeguati, per esempio, per quanto attiene al fatto di essere dotate di sequenzialità, o alla descrizione non solo del problema imprevisto, ma anche degli attori, delle scene, con relative azioni, etc.. Ancora, i racconti narrano le esperienze personali vissute o vicende di personaggi dotati di intenzioni, mossi da scopi o ideali, caratterizzati da opinioni e stati d'animo, tutti racconti che aprono nuove letture e che conducono ad altre possibilità. Sul piano del contenuto, le narrazioni prodotte sembrano orientate da costrutti su di sé che fanno riferimento ad adeguatezza personale, a senso di competenza inteso nei termini di presenza di risorse personali e di autoefficacia.

I dati ottenuti, dunque, sottolineando l'assenza di una compromissione della capacità di narrazione del proprio sé, sembrano confermare le possibilità di fronteggiamento della malattia insite nelle narrazioni stesse (Trzebinski, op. cit.; Perricone et al., 2010b, op. cit.). Inoltre la capacità di produrre testi narrativi consente un riconoscimento e l'attribuzione di stati mentali altrui; ciò sembra elicitarne un processo di rispecchiamento e risignificazione della propria esperienza di malattia.

*.....gli studi, la multidisciplinarietà, così come, l'attenzione al rapporto cure care e, quindi, al sistema di care, alle implicazioni, alle compromissioni e alle risorse dello sviluppo, consentono di ridisegnare il percorso delle condizioni pediatriche caratterizzate dalla presenza di patologie, in modo da lasciare pochi spazi inesplorati e così, "la terra" dell'incognito indotto dalla patologia pediatrica va diventando sempre più piccola...*