

Il bambino con patologia tumorale

L'esperienza dei pediatri di libera scelta del Friuli-Venezia Giulia

MARIO DEVETTA per il Gruppo di Ricerca della Società Italiana di Pediatria, Sezione FVG

Pediatra di libera scelta, Udine

La rara patologia tumorale pone spesso il pediatra di famiglia di fronte alla necessità di mostrare le sue più vere capacità: di sentimento partecipativo di fronte a un evento drammatico, di instaurare un nuovo rapporto con i parenti e il bambino stesso, di capacità diagnostica. Nulla è uguale a prima. Aver intuito la diagnosi, essere partecipi fino in fondo, è motivo di ansia, dolore, ma anche di soddisfazione. Come per altri modelli di malattia con carattere di cronicità, è anche cruciale, ma ancora da ottimizzare, il rapporto con il Centro di riferimento. Molto rimane da fare, magari ascoltando anche il giudizio delle famiglie, e, se necessario, dando più spazio a una decentralizzazione dell'assistenza, garantendo gli stessi alti livelli professionali finora raggiunti.

La patologia tumorale è poco frequente in età pediatrica. Il tasso di incidenza è di 12-14 casi su 100.000 bambini di età < 15 anni/anno.

Tuttavia, quando questa patologia si presenta, ha effetti devastanti sia sul bambino che su tutti quelli che lo circondano, medico curante compreso.

Nonostante questa considerazione, mancano dati in letteratura che misurino il peso assistenziale medio che la patologia neoplastica ha per il singolo pediatra di libera scelta (PLS), e gli effetti che questo tipo di diagnosi ha prodotto nei rapporti tra PLS e il bambino neoplastico e la sua famiglia. Mancano cioè gli studi atti a chiarire sia i termini strettamente medici del problema (quali sono stati i segni di esordio della malattia, quale è stata la tempestività del loro riconoscimento, quali sono i campanelli di allarme che devono alertare l'attenzione del pediatra) sia quelli relazionali (che ricaduta ha avuto la diagnosi di neoplasia nel rapporto PLS/famiglia, cosa c'è da migliorare in questo senso) sia quelli organizzativi (come si sviluppa, e come invece si potrebbe sviluppare per ottimizzare le cure al bambino e il vissuto della famiglia,

FAMILY PAEDIATRICIANS AND CHILDREN WITH CANCER

(Medico e Bambino 2002;21:503-506)

Key words

Cancer, Family paediatrician, Diagnosis, Case-management

Summary

63 family paediatricians (FPs) of the Friuli-Venezia Giulia Region have been involved in a survey aimed at investigating their role in the diagnosis and case-management of 65 cases of childhood cancer, including their relationship with the family and the tertiary care centre. In 75% of cases the FPs played a crucial role in the diagnosis. FPs were actively and regularly involved in the case-management. However, the survey showed that the collaboration between the FPs and the tertiary care centre can be improved: the latter only rarely informs the FPs about diagnostic confirmation and FPs do not participate in the communication of diagnosis. Based on these findings, a project to involve peripheral hospitals and FPs in the care of children with cancer and to expand the opportunities for home care has been developed.

il rapporto tra Centro specialistico e PLS dopo la diagnosi di neoplasia).

Nella primavera del 2001 abbiamo svolto un'indagine tra tutti i PLS del FVG, lavoro collaborativo tra la Società Italiana di Pediatria e la FIMP, in modo da avere una misura quantitativa e qualitativa dell'esperienza diretta dei pediatri della nostra regione relativa al bambino con patologia tumorale.

Più in dettaglio volevamo:

- valutare i motivi per cui il bambino

era stato portato dal PLS e le modalità di presentazione della malattia;

- valutare il tempo intercorso tra l'esordio dei primi sintomi imputabili alla neoplasia e la diagnosi;
- approfondire il problema delle modalità di presentazione clinica delle neoplasie in età pediatrica;
- valutare il peso che questo tipo di diagnosi e gli eventi che l'hanno accompagnata hanno avuto sul rapporto tra la famiglia e il PLS;

- descrivere in termini oggettivi e soggettivi la qualità del rapporto tra pediatra e Centro di riferimento;
- valutare il coinvolgimento emotivo che la patologia aveva avuto sul pediatra curante.

MATERIALI E METODI

A tutti i PLS della regione sono stati distribuiti dei questionari, suddivisi in due parti: una relativa al medico (età, anni di attività, numero degli assistiti ecc.), l'altra al caso di neoplasia (in caso di medico con più pazienti neoplastici, veniva dato un fascicolo per ogni paziente neoplastico), da compilare in forma anonima e da restituire al responsabile mediante busta preaffrancata.

Dovevano venir segnalati tutti i casi di patologia tumorale che il PLS aveva avuto nel corso di tutta la sua attività (sia che il paziente tumorale fosse un suo assistito al momento della diagnosi, sia che fosse stato preso in carico successivamente per trasferimento, cambio di medico ecc.).

Anche i colleghi che non avevano mai avuto pazienti neoplastici erano invitati a partecipare, compilando solo la parte riguardante il medico.

Veniva dato ampio spazio per "sfoghi", commenti, considerazioni del PLS.

RISULTATI

I questionari

I questionari sono stati generalmente compilati in modo corretto. Talvolta sono stati compilati in maniera burocratica; altre volte sono stati il pretesto da lungo atteso per poter esternare emozioni, giusto compiacimento professionale, ma anche sensi di colpa, rammarico, insoddisfazione. Sono stati l'occasione per evidenziare problemi gestionali (non solo del paziente tumorale) e fare delle proposte.

I pediatri

Hanno preso parte all'indagine 63 dei 101 PLS operanti in regione; maschi e femmine partecipanti sono nella

stessa proporzione esistente attualmente nell'ambito lavorativo; l'età media è di 46 anni (range: 35-65 anni); sono ben radicati nel territorio: in media 11 anni di lavoro come PLS (range: 1-30 anni), con un numero medio di 880 assistiti (range: 130-1140).

Esiste una correlazione diretta tra anni di attività lavorativa e possibilità di avere assistiti neoplastici. Mentre solo il 48% dei colleghi operanti da meno di 10 anni aveva avuto un paziente tumorale, tale percentuale saliva al 100% per quelli con oltre 20 anni di attività lavorativa.

Il 67% dei PLS ha espresso il desiderio di acquisire una "nuova professionalità" per la gestione extra-ospedaliera del paziente neoplastico.

La patologia tumorale

Il 67% dei pediatri ha avuto esperienza di pazienti neoplastici, per un totale di 65 assistiti con neoplasia (62% maschi e 38% femmine); di questi il 13% al momento dell'indagine era deceduto. Il tipo di patologia tumorale è riportato in *Tabella I*.

Di questi 65 pazienti:

- 10 sono stati presi in carico dopo la diagnosi;
- 55 erano in carico al momento dell'insorgenza dei sintomi e venivano seguiti regolarmente nell'80% dei casi.

Dei 55 in carico:

- 7 sono stati portati direttamente in ospedale dai genitori (il ricorso all'ospedale è stato motivato principalmente dall'urgenza, non da scarsa fiducia nel curante);
- nei restanti 48 il Pdf ha preso parte alla gestione del caso.

L'età alla comparsa dei sintomi variava da 2 mesi a 12 anni, con sintomi insorti da poche ore a circa 2 anni. I sintomi, come già detto, erano a volte specifici, ma spesso vaghi, subdoli, confondenti.

In 36 pazienti (75%) il medico ha avuto subito la sensazione che si trattasse di un caso grave, o comunque meritevole di attenzione; ha disposto il ricovero immediato in circa la metà dei casi, e ha proposto accertamenti o un controllo ravvicinato nella restante metà; di questi solamente 2 sono stati

TIPO DI PATOLOGIA TUMORALE RILEVATO NELLA RICERCA

Leucemie	20
Linfomi	8
Tumori cerebrali	14
Neuroblastoma	9
Tumore di Wilms	4
Rabdomiosarcoma	3
Carcinoma tiroideo	1
Teratoma	1
Osteoma osteoide	1
Epatoblastoma	1

Tabella I

portati a visita in seconda battuta da altro medico.

In 12 (25%) pazienti non è stata percepita l'importanza della patologia; di questi: 4 sono stati rivisti dal curante ed è stata posta la diagnosi; 4 hanno preferito rivolgersi ad altro medico; 4 sono stati portati direttamente in ospedale.

Nel 56% dei casi la diagnosi è stata una sorpresa per il medico, anche per quei colleghi che da subito avevano avvertito la gravità della situazione: anche se "pensavano male", non pensavano a un tumore.

Va rilevato che solo nel 31% dei casi la famiglia aveva espresso la preoccupazione «che si trattasse di qualche cosa di brutto».

I rapporti con i parenti e con il Centro di riferimento

Nel 65% dei casi i rapporti con i parenti, durante l'iter diagnostico e successivamente, si sono rafforzati; nel 25% sono rimasti invariati, nel 10% sono diventati decisamente ostili (ricusazione del medico nel 4% del totale dei casi). Il paziente è stato seguito regolarmente dopo la dimissione dall'ospedale nel 58% dei casi, mai nel 15% e occasionalmente nel 27%.

Nessun medico è stato chiamato ad assistere nelle fasi terminali un proprio paziente deceduto a domicilio.

Il rapporto con i Centri specialistici di riferimento non è stato, in generale, ottimale, e questo per diversi motivi. In particolare nella quasi totalità dei casi la diagnosi non è stata comunicata al curante direttamente dal Centro e in nessun caso il medico ha partecipato alla comunicazione della diagnosi.

Il coinvolgimento emotivo del medico è sempre stato altissimo; espresso in una scala da 1 a 10 è stato di 8,5 (nessuna differenza tra PLS maschi e femmine).

DISCUSSIONE E COMMENTI DEI PARTECIPANTI

Abbiamo precedentemente accennato come nei questionari distribuiti sia stato lasciato ampio spazio per i commenti dei partecipanti, e nelle riunioni preparatorie abbiamo sollecitato i colleghi a esprimere in libertà le loro opinioni sui vari argomenti trattati, "coperti" anche dall'anonimato dell'indagine.

Riporteremo tra virgolette il testo di alcuni commenti tra i più significativi.

L'evento tumore

I tumori infantili rappresentano il 3% di tutte le neoplasie. In Italia sono previsti circa 1500 casi/anno. Nel FVG sono previsti circa 15-20 casi/anno (dati del Centro di Onco-Ematologia Pediatrica di Trieste).

La diagnosi di patologia tumorale è un evento raro, ma non eccezionale nella vita professionale di un PLS e la possibilità di avere un paziente neoplastico aumenta con gli anni di attività.

La capacità professionale del PLS

Abbiamo già detto che la patologia può a volte presentarsi in maniera poco chiara. Preparazione, intuito, osservazione da un lato, correttezza nelle procedure dall'altro («dovevo controllare anche l'addome», scrive una collega) aiutano nel formulare un corretto sospetto diagnostico.

La professionalità dei PLS è stata molto elevata: in circa l'80% dei casi il medico, percepita l'importanza del caso, ha posto subito la diagnosi o ha contribuito in maniera determinante alla diagnosi mediante accertamenti o programmando di rivedere in tempi brevi l'assistito.

Alcuni hanno avuto la percezione di una patologia importante, ma mai avrebbero pensato a un tumore (addome acuto, diarrea, artrite: «le condizioni generali erano buone, per cui non

pensavo a una neoplasia ma a un'infezione»).

A volte il riscontro è stato casuale: «massa mediastinica alla radiografia del torace per sospetta broncopolmonite», «massa addominale reperita nel corso di una visita per vomito-diarrea».

A volte la sorpresa è stata assoluta: «niente mi faceva sospettare, perché la piccola cresceva ottimamente e stava bene», «la bambina al momento della diagnosi era splendida e lo è tuttora».

Ci sono però degli elementi che fanno pensare a malignità: rallentamento della crescita ponderale; velocità di insorgenza della malattia (massa, linfoghiandole ecc.); la rapidità con cui la situazione si aggrava, oltre ai sintomi specifici: petecchie, massa, linfoghiandole, andatura incerta ecc.

La comunicazione del sospetto diagnostico è un momento particolarmente delicato e difficile per entrambe le parti (paura di aver sbagliato, paura di essere troppo brutali...): «Quando ho comunicato il sospetto, in attesa dell'esame xx, c'è stato un atteggiamento incredulo e quasi aggressivo da parte dei parenti, quasi che non dovessi permettermi di sospettare questa diagnosi».

Una volta posta la diagnosi, ci può essere per il medico una giusta soddisfazione: «Diagnosi fatta in occasione di una visita per un certificato di buona salute (la madre si era in precedenza recata da sola all'ambulatorio insistendo per avere il certificato sportivo che le avevo negato)»; ma anche sensi di colpa: «Ho telefonato all'ospedale per ulteriori notizie e chiarimenti per mia ansia: ci si poteva accorgere prima?»; «Ora mi sento in colpa per non aver rilevato nulla al bilancio di salute dei dodici mesi, e anche ora che il bambino sta bene, provo angoscia e disagio ogni volta che vengo chiamata a visitarlo»; rammarico: «Ho creduto poco a quello che vedevo e ho atteso tre giorni a rivederlo (concomitanti festività)»; «Non ho interpretato correttamente il fatto che ...»; «Non ho fatto caso a...».

Da parte dei parenti, durante l'iter diagnostico e in seguito, volano accuse più o meno motivate di omessa o ritardata diagnosi: «Al momento della diagnosi il sentimento prevalente era di ostilità nei miei confronti, perché es-

sendo congenito avrei dovuto accorgermi al primo bilancio (età alla diagnosi 2 mesi e 1/2)»; «Impropri perché non so fare il mio dovere».

I rapporti con i parenti e con il Centro Oncologico di riferimento

Dopo la diagnosi, pur conservando nella maggior parte dei casi un buon rapporto con i parenti, molti PLS avvertono un mutamento nei loro confronti. Non sono più "il medico" di quel determinato paziente perché "il vero medico" è diventato il Centro: «Il rapporto con i parenti è comunque mutato: il "medico" della bimba non ero più io. Forse ero più un supporto per la famiglia».

Alcuni se ne dispiacciono, altri accettano tranquillamente la situazione: «Rimanere ognuno nella specificità dei propri ruoli»; «In realtà a questa famiglia non è mai servito il medico di famiglia come *trait d'union* tra i vari specialisti, ma come mero prescrittore (e mi raccomando l'esenzione!)». Un altro magari cinicamente rileva: «Questo tipo di paziente porta via troppo tempo al pediatra di base a scapito degli altri pazienti».

Il rapporto PLS/Centro Oncologico di riferimento deve essere riveduto e migliorato. Talvolta la comunicazione è troppo legata a rapporti personali del medico con il Centro, mentre il tutto dovrebbe essere istituzionalizzato.

Tutti chiedono diagnosi e indicazioni scritte da spedire al curante.

Il vuoto comunicativo rende talvolta la situazione per il medico particolarmente angosciante: «Ho saputo della diagnosi solo tempo dopo», «Né sono stata informata della malattia e tanto meno della morte del bambino, notizia che ho letto sul giornale. Gravissimo!».

Giustamente un collega rileva che «la mancata saldatura collaborativa tra medico curante e Centro/ospedale spesso lascia soli i genitori davanti a problemi così gravi».

Ma sono in grado i PLS di gestire il paziente neoplastico? Alcune risposte: «I Centri di riferimento si appoggiano più agli ospedali di rete che ai PLS ma, d'altra parte, noi non siamo ancora in

AFORISMI (L'ESPERIENZA CHE INSEGNA)

- Mai fidarsi delle apparenze
- Fidarsi dei genitori e del proprio istinto
- Non minimizzare la sintomatologia
- Una condizione di perdita di peso cela "sempre" un motivo importante
- La persistenza dei sintomi, o un corteo sintomatologico problematico, devono indurre ad approfondimenti e rivalutazioni
- Non dare mai per certa una diagnosi in presenza di nuovi e diversi elementi clinici

Tabella II

grado di gestire a domicilio da soli queste patologie»; «La gestione dei problemi specifici è sempre stata ospedaliera, credo per scelta e, forse giustamente, vista la mia scarsa esperienza»; «Mi sento molto impreparata e angosciata davanti a queste situazioni, e forse la delega ai colleghi è un rifugio coddardo, ma reale».

Il coinvolgimento emotivo è sempre stato molto forte: «Sarà durissima anche per me se dovesse finire male», «Mi auguro di non veder altri bambini affetti da tumore».

CONCLUSIONI

Questo lavoro rappresenta in maniera emblematica le possibilità formative per il PLS derivanti dalla collaborazione tra una società scientifica, la SIP, e un sindacato, la FIMP, fortemente radicato nel territorio.

Nel corso dell'ultimo triennio sono stati numerosi i lavori collaborativi effettuati nella nostra Regione (infezione delle vie urinarie, celiachia, PFAPA, bambino immigrato, tanto per citare qualcuno), portati avanti con entusiasmo dai colleghi, con ricadute positive per la loro pratica quotidiana.

La patologia tumorale è una realtà con cui il PLS prima o poi ha a che fare.

L'indagine ha rilevato l'ottima preparazione professionale e la grande compartecipazione emotiva dei PLS della nostra Regione.

Il rapporto con i parenti è stato, nel complesso, molto soddisfacente; meno buono quello con i Centri Oncologici, ma significativi passi in avanti sono stati fatti, prendendo spunto anche da questa indagine. Va detto che la maggior parte dei PLS interpellati avrebbe avuto oggettive perplessità o remore a partecipare alla comunicazione della diagnosi, e che a questa ricerca ne segue ora un'altra, promossa dal Centro

MESSAGGI CHIAVE

- Il PLS ha una buona capacità diagnostica nei confronti dei tumori.
- Dopo la diagnosi il rapporto con la famiglia cambia radicalmente, riuscendo in circa la metà dei casi a rafforzarsi.
- Nel 58% dei casi il PLS continua a essere partecipe dell'assistenza del bambino con tumore, anche se il ruolo di riferimento viene svolto dal Centro Oncologico.
- Molto rimane da fare sul versante del rapporto tra PLS e Centro Oncologico, visto il rapporto di insoddisfazione espresso dal PLS (mancata comunicazione della diagnosi e dei programmi terapeutici-assistenziali).

di Oncoematologia dell'IRCCS "Burlo Garofolo" di Trieste, che prevede la possibilità di coinvolgimento di Centri di assistenza periferica (di cui il PLS fa parte, con infermieri specializzati) per le cure erogabili a domicilio al paziente neoplastico.

L'esperienza vissuta con un proprio paziente affetto da neoplasia è stata, per molti, un momento di crescita professionale ma soprattutto personale (Tabella II).

