

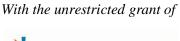




Il Valore per la persona con Beta Talassemia Major Progetto di analisi del costo sociale e degli strumenti per convivere con la malattia



Report,
Dicembre 2015





INDICE

Preme	ssa		pag.2
_	Lo scer	nario di riferimento: la <i>disease</i>	pag.2
-	Lo scer	nario di riferimento: la illness	pag.3
Obiettivi del progetto			pag.5
I partner di progetto: UNITED e SITE			pag.6
Articol	azione d	el progetto	pag.6
Me	todologi	a utilizzata	pag.8
-	Lo stru	mento di indagine: il questionario semi-strutturato	pag.8
-	Modali	tà di raccolta dei questionari	pag.9
Risulta	ti		
-	L'indag	ine rivolta alle persone con Beta Talassemia Major	pag.12
	1.	Informazioni socio-demografiche	pag.12
	2.	Le cure per la Beta Talassemia Major	pag.17
	3.	Qualità della vita e contesto famigliare e sociale	pag.45
	4.	Studio e lavoro	pag.54
	5.	Costi socio-sanitari	pag.57
	6.	Narrare la propria storia	pag.63
-	Consid	erazioni sui risultati emersi dai questionari delle persone con Beta Talassemia N	/lajor pag.70
_	L'indag	ine rivolta ai professionisti sanitari	pag.74
	1.	Informazioni socio-demografiche	pag.74
	2.	Le cure per la Beta Talassemia Major: attività di ripartizione del tempo	pag.81
	3.	L'organizzazione e le relazioni dell'équipe	pag.84
	4.	L'integrazione con altri servizi	pag.87
	5.	La scelta professionale	pag.91
	6.	Qualità della vita professionale	pag.94
	7.	Le relazioni di cura con i pazienti con Beta Talassemia Major e loro famigliari	pag.97
	8.	Le terapie	pag.101
	9.	Le emozioni	pag.105
	10.	Narrare il proprio vissuto professionale	pag.106
-		erazioni sui risultati emersi dai questionari dei professionisti sanitari	pag.110
Consid	erazioni	finali: parole a confronto	pag.112

Allegati

- ALLEGATO A: il questionario per le persone con Beta Talassemia Major
- ALLEGATO B: il questionario per i curanti esperti nella gestione della Beta Talassemia Major

Premessa

Lo scenario di riferimento: la disease

Le talassemie sono un gruppo eterogeneo di anemie a carattere ereditario autosomico recessivo causate da diverse mutazioni a carico dei geni delle catene proteiche (le globine) dell'emoglobina. La *Beta Talassemia* è caratterizzata dal deficit (β +) o dall'assenza totale (β 0) della sintesi delle catene della beta-globina che codificano per la proteina dell'emoglobina (Hb)¹. La *Beta Talassemia Major*, o morbo di Cooley, è la forma omozigote della Beta Talassemia e si associa ad anemia microcitica ed ipocromica, dovuta a diseritropoiesi ed emolisi; può essere anche presente la progressiva splenomegalia.

L'Organizzazione Mondiale della Sanità ha stimato la presenza in Europa, Africa e Asia di circa 180 milioni di individui microcitemici, di cui il 40% è portatore sano di Beta Talassemia². In Italia si stima che ci siano quasi 2,5 milioni di portatori sani, persone cioè portatrici del difetto genetico, che non presentano sintomi³: in particolare, in Italia sono stati registrati 7000 casi prevalenti⁴ con una prevalenza che raggiunge il 15-20% in alcune Regioni (Sicilia, Sardegna) e in specifici territori (es. Delta del Po)⁵.

L'esordio avviene tra i 6 e i 24 mesi di vita e si presenta con un'anemia grave che richiede trasfusioni sistematiche per mantenere l'emoglobina al livello di 90-100 g/l, in modo da consentire di svolgere la normale fisiologia dell'organismo⁶. Tuttavia, la trasfusione di globuli rossi concentrati è causa di un progressivo sovraccarico di ferro che, se non rimosso, porta a gravi complicanze di diversi organi. Il trattamento della Beta Talassemia Major prevede quindi la periodica trasfusione di sangue, generalmente ogni due-tre settimane, e il trattamento con farmaci chelanti che eliminano l'accumulo di ferro conseguente. I farmaci chelanti disponibili in commercio sono tre:

- La *Deferoxamina*, disponibile dagli anni 60, richiede una somministrazione continuativa per via sottocutanea tramite pompa a causa della sua breve emivita. La sua introduzione ha consentito di prolungare significativamente la sopravvivenza dei pazienti talassemici⁷.
- Negli anni 80 è stato reso disponibile il *Deferiprone*, il primo trattamento orale, che tuttavia non ha mai ottenuto l'indicazione come trattamento di prima linea. Grazie alle

 5 Rosatelli MC, Dozy A, Faà V, Meloni A, Sardu R, Saba L, Kan YW, Cao A. Molecular characterization of β -thalassemia in the Sardinian population. Am J Hum Genet, 50, 422-426, 1992a; Rosatelli MC, Tuveri T, Scalas MT, Leoni GB, Sardu R, Faà V, Meloni A, Pischedda MA, Demurtas M, Monni G, Cao A. Molecular screening and fetal diagnosis of β -thalassemia in the Italian population. Human Genetics, 89, 585-589, 1992b.

¹ Weatherall DJ, Clegg JB, eds. The Thalassaemia syndromes, 3th ed. Oxford: Blackwell Scientific, 1981; Castaldi G., Liso V.. Malattie del sangue e degli organi ematopoietici. Mc Graw-Hill, 3^ Ed.: pag.78-91.

² Bianco Silvestroni I. Le talassemie. Un problema medico-sociale: ieri e oggi. Istituto Italiano di Medicina Sociale, Roma, 1998.

³ M.M. Atzeni, A. Masala. La Beta talassemia omozigote. Caleidoscopio Italiano 2002.

 $^{^{4}\,\}underline{www.osservatoriomal attier are.it}$

⁶ Ganz T. Hepcidin, a key regulator of iron metabolism and mediator of anemia of inflammation. Blood, 102, 783-788, 2003.

⁷ Sheila A Fisher , Susan J Brunskill , Carolyn Doree , Sarah Gooding , Onima Chowdhury , David J Roberts. Deferoxamina mesilato per la gestione di sovraccarico di ferro trasfusionale nelle persone con talassemia trasfusione-dipendente. Cochrane Database of Systematic Reviews, 2013.

- caratteristiche della molecola, sembra essere particolarmente efficace nel rimuovere il ferro cardiaco. Viene anche utilizzato in combinazione con Deferoxamina per il trattamento di un grave accumulo di ferro a livello cardiaco⁸.
- Infine *Deferasirox*, disponibile in Italia dal 2007, prevede un'unica somministrazione giornaliera e deve essere assunto come una sospensione in acqua. E' stato approvato come trattamento di prima linea e grazie agli studi registrativi ha dimostrato di essere efficace nel rimuovere il ferro da tutti gli organi⁹.

Lo scenario di riferimento: la illness

Mentre è estremamente studiato il lato della *disease*, ovvero della componente eziopatogenetica della malattia con le sue possibili terapie complesse, è meno indagato il vissuto della persona con Beta Talassemia Major. Le più diffuse fonti di informazione e i siti web dedicati trattano in modo preciso e puntuale la meccanica della malattia ed i farmaci ad essa connessi, includendo le trasfusioni e i chelanti sia per via endovenosa sia per via orale, i possibili rapporti rischi/benefici nelle soluzioni terapeutiche, ma non prendono in considerazione i risvolti psicologici, emozionali, sociali, relazionali, affettivi, lavorativi ed economici delle persone che convivono con la Beta Talassemia Major. Il lato della *illness* – ovvero il vivere con la malattia – può essere solo indagato attraverso l'ascolto delle voci di chi vive in prima persona la malattia e le cure, per comprendere quali sono i loro veri bisogni di base, al di là dei limiti intrinseci dati dalla malattia, e come in parte possono essere soddisfatti¹⁰.

Una particolare attenzione alle emozioni positive e negative di queste persone, entrando nel campo della psicologia edonistica, può far emergere quali siano le situazioni da privilegiare per i pazienti con Beta Talassemia Major e quali i contesti che invece sono maggiormente sofferti, comprendendo come rendere la loro qualità di vita migliore. L'operazione di comprensione del valore dell'esperienza di malattia attraverso uno strumento mutuato come la psicologia edonistica, promossa da Daniel Kanheman intorno agli anni '90, ben si presta a tale intento. Di fatto, la qualità della vita stessa è legata alla nozione di utilità, ovvero a delle scelte di preferenza: e lo psicologo Kahneman, Nobel in economia proprio per le sue ricerche su Valore e Emozioni, ha dimostrato che le scelte che portano verso la "felicità" non sono basate solo sulla razionalità ma anche sui risvolti emozionali e sui bisogni più profondi dell'individuo 11. Il benessere non è universalizzabile ma da declinare sulla base delle istanze di ogni singola persona e l'economia è un fattore soggettivo che accompagna lo stato emozionale della persona. In sintesi: ad alcune persone i servizi offerti possono non risultare bastevoli, per altri invece il grado di soddisfazione e di riconoscimento per quello che si possiede è molto più elevato. Questa "forbice" nei sentimenti

⁸ Kontoghiorghes GJ1, Neocleous K, Kolnagou A. Benefits and risks of deferiprone in iron overload in Thalassaemia and other conditions: comparison of epidemiological and therapeutic aspects with deferoxamine. Drug Saf. 2003;26(13):989.

⁹ Fonte Fondazione Italiana "Leonardo Giambrone" per la guarigione dalla thalassemia, http://www.fondazionegiambrone.it/la-thalassemia-nuovo-non-cancellare/10

¹⁰ Kleinman A: The illness narrative, suffering, healing and the human condition. New York, Basic Book, 1989.

¹¹ Kahneman D. (1999). Obje'ctive happiness. In Well-being: thefoundations ofhedonic psychology (ed. E. Diener, N. Schwarz, and O. Kahneman), pp. 3-27. Russell Sage Foundation, NewYork.

e nei comportamenti può essere ancora più sviluppata nei pazienti affetti da patologie croniche e congenite.

Il *Burden Of Illness*, ovvero l'impatto della malattia sulla vita quotidiana, può essere valutato attraverso l'ascolto e la ricognizione delle azioni percepite di valore e di disvalore. Con il termine *Burden Of Illness* (BOI, "peso/carico di una malattia"), si intende sia l'onere causato dalla malattia direttamente al singolo paziente (ed alla sua famiglia) sia l'onere che la malattia genera sulla comunità sociale di appartenenza. Il *Burden Of Illness* esamina diverse componenti: fisiche, psicologiche, relazionali, economiche, lavorative, spirituali che dipendono dalle caratteristiche della malattia, dalle perdite funzionali causate dalla stessa o dagli effetti collaterali delle terapie¹². Tale analisi non solo individua i costi indiretti ma ha un impatto anche sulla qualità della vita e sulla sensibilizzazione dei *decision maker* e della comunità scientifica di riferimento, sull'importanza dell'impatto che la malattia ha sul nucleo paziente/famiglia.

Accanto al *Burden Of Illness* può essere anche studiato il "coping" ovvero le strategie messe in atto per indagare come i pazienti reagiscono alla situazione della malattia. Il coping è definito come "lo sforzo consapevole di risolvere problemi personali ed interpersonali, cercando di superare, minimizzare o tollerare le situazioni di stress o conflittuali" ¹³. L'efficacia delle strategie di coping non dipende solo dalla tipologia dello stress, che potrebbe essere rappresentato da una malattia, la morte di una persona cara o la perdita del lavoro, ma anche dai tratti della personalità di ciascuno e dai fattori sociali. Oltre agli specifici strumenti quantitativi validati per la misurazione dei livelli di coping, i frammenti autobiografici di una persona possono permettere di cogliere la presenza o assenza di tali strategie, che possono fare la differenza nel vissuto con la malattia. In particolare si possono individuare i fattori che attivano o disattivano il coping. Tra i fattori che lo attivano, si considerano i seguenti elementi:

- Ottimismo, pensiero positivo.
- Apertura a nuove esperienze, curiosità.
- Consapevolezza, lucidità, senso di realtà.
- Disponibilità, gentilezza.
- Responsabilità, prendersi cura di sé.

Tra i fattori disattivanti:

Pensiero ossessivo, ruminante

- Introversione

_

¹²Tom McGuire, Kenneth B. Wells, Martha L. Bruce, Jeanne Miranda, Richard Scheffler, Mary Durham, Daniel E. Ford, Lydia Lewis. Burden of Illness. Mental Health Services Research, December 2002, Volume 4, Issue 4, pp 179-185.

Weiten, W. & Lloyd, M.A. (2008) Psychology Applied to Modern Life (9th ed.). Wadsworth Cengage Learning; Snyder, C.R. (ed.) (1999) Coping: The Psychology of What Works. New York: Oxford University Press.

- Negazione¹⁴

Per indagare le conseguenze della malattia sulla vita quotidiana delle persone con Beta Talassemia Major, si deve passare attraverso un processo di ascolto e ricognizione degli indicatori relativi alle modalità e azioni percepite di valore, che comportano un impatto positivo, o di dis-valore, con un conseguente impatto negativo. Nella sfera del valore, oltre alla misura dei costi indiretti a carico della famiglia, è anche da includere un indicatore sulle opportunità conseguite o perdute (es. titoli di studio, inserimento sociale e relazionale, opportunità di lavoro, paternità e maternità raggiunte...).

Obiettivi del progetto

Il progetto "Il valore per le persone con Beta Talassemia Major" intende indagare i campi ad oggi ancora non esplorati relativi al carico e al vissuto della malattia, in particolare attraverso la valutazione diretta delle persone con Beta Talassemia Major e dei loro curanti ¹⁵ relativamente alla qualità dei servizi di cura e alla percezione sulle terapie. Le informazioni ed i dati raccolti permetteranno di identificare l'impatto della Beta Talassemia Major sulla qualità di vita delle persone che ne sono affette non solo dal punto di vista fisico, ma anche psicologico, emotivo, sociale ed economico. La prospettiva di indagine nella presente ricerca è quella di chi vive direttamente e quotidianamente i percorsi di cura per Beta Talassemia Major, ovvero i pazienti e le équipe di riferimento.

Di seguito gli obiettivi specifici del progetto:

- Individuare l'**organizzazione dei servizi di cura e del percorso terapeutico** per le persone con Beta Talassemia Major;
- Quantificare il Burden of illness del vivere con la Beta Talassemia Major, individuando i
 costi diretti ed indiretti a carico del nucleo paziente-famiglia, attraverso indicatori
 economici di illness cost (mancato guadagno, opportunità lavorative perse, ecc.).
- Sulla base dei bisogni e delle aspettative espressi, valutare **le attuali risposte assistenziali** del servizio sanitario nazionale e gli eventuali servizi disattesi.
- Valutare le strategie di coping.
- Elaborare uno **scenario delle terapie** attualmente disponibili e indagare possibili prospettive di miglioramento delle soluzioni terapeutiche.
- Esaminare il vissuto e i bisogni dei professionisti sanitari che si occupano di Beta Talassemia Major, medici ematologi ed eventuali altre figure dell'équipe di cura per comprendere le loro questioni rilevanti, il vissuto con i pazienti con Beta Talassemia Major e il possibile livello di burn out nel processo assistenziale.

¹⁴ Carver C.S. et al. Assessing coping strategies: a theoretically based approach. Journal of Personality and Social Psychology, 1989. Vol.56, N.2 267-283

¹⁵ Per curanti si intende tutti I professionisti socio-sanitari che compongono le équipe di cura

L'operazione di ascolto si rivolge quindi a 360° ai principali stakeholder coinvolti nei percorsi di cura per Beta Talassemia Major, per individuare in maniera completa ed integrata le questioni rilevanti sia organizzative che terapeutiche da affrontare nel quotidiano. Tale indagine bidirezionale intende inoltre comprendere se i servizi sono allineati o disallineati, la qualità delle relazioni di cura ed il ruolo delle terapie.

I partner di progetto: UNITED e SITE

Il progetto "Il valore per le persone con Beta Talassemia Major" è realizzato grazie alla collaborazione di UNITED ONLUS e di SITE, che rappresentano i principali stakeholder di riferimento nazionale per un approccio che integra gli aspetti clinici e socio-sanitari nella cura della persona con Beta Talassemia Major.

UNITED ONLUS (Unione Associazioni per le Anemie Rare, la Talassemia e le Drepanocitosi) è una federazione che include 50 Associazioni nazionali a tutela dei pazienti con Beta Talassemia e del loro nucleo di riferimento, per darne una rappresentanza unitaria istituzionale e migliorare il sistema di servizi dedicati alla cura di questa condizione.

Nello specifico, le Associazioni locali e regionali direttamente coinvolte nel progetto sono:

- Associazione Talassemici Torino Piemonte
- ALT Onlus (Associazione Ligure Thalassemici), Genova Liguria
- Thadrey Onlus (Thalassemici e Drepanocitici Verona), Verona Veneto
- Associazione per la Lotta alla Talassemia "Rino Vullo", Ferrara Emilia Romagna
- AMITHAL, Roma Lazio
- Associazione ThalAssazione, Cagliari Sardegna
- Associazione Talassemici Oristano Sardegna
- Associazione GRISE (Gruppo di Ricerca sulle Emoglobinopatie), Catania Sicilia.

Hanno inoltre contribuito alla diffusione dell'indagine le Associazioni Talassemici di Lecce, Taranto e Manduria – Puglia.

La **SITE** (Società Italiana Talassemie e Emoglobinopatie) riunisce invece a livello nazionale i professionisti sanitari esperti nella gestione dei percorsi di cura per Beta Talassemia ed altre Emoglobinopatie, attraverso una serie di attività scientifiche e formative volte a favorire lo scambio di conoscenza e l'aggiornamento clinico su tali patologie.

Articolazione del progetto

Il progetto "Il valore per la persona con Beta Talassemia Major" ha previsto le seguenti attività:

- 1. Incontro preliminare svolto a Verona nel Settembre 2015 con un Key Opinion leader di riferimento nazionale per la Beta Talassemia Major.
- 2. Concept di progetto, idea grafica, preparazione dei materiali di supporto.

- 3. Workshop condotto nell'ottobre 2015 a Milano, presso la sede di Fondazione ISTUD, con rappresentanti delle associazioni di UNITED e di SITE.
- 4. Indagine *field:* raccolta, attraverso le associazioni, di 150 questionari quali-quantitativi di persone con Beta Talassemia Major e 50 questionari di professionisti sanitari, attraverso SITE.
- 5. Analisi dei questionari qualitativi e quantitativi ed elaborazione di un report.
- 6. Piano di comunicazione del progetto.

1. <u>Incontro preliminare con un Key Opinion leader di riferimento nazionale per la Beta</u> Talassemia

Fondazione ISTUD ha organizzato un incontro propedeutico con un *Key Opinion Leader* esperto di Beta Talassemia Major, svolto nel Settembre 2015 a Verona, al fine di sottoporre il primo concept di progetto, comprensivo della bozza degli strumenti di indagine e della metodologia di raccolta dei dati più opportuna per il buon svolgimento del progetto.

2. Concept di progetto, idea grafica, preparazione dei materiali di supporto

Per lo svolgimento dell'intero progetto è stata realizzata una brochure con un'idea grafica caratterizzante da distribuire alle associazioni coinvolte e alle persone con Beta Talassemia Major. Sono inoltre state predisposte le prime versioni sia cartacee che digitali degli strumenti di indagine ed una presentazione in Power Point illustrativa del progetto.

3. Workshop con rappresentanti delle associazioni di UNITED e con i clinici di SITE;

I direttivi di UNITED e SITE sono stati coinvolti in un Workshop realizzato a Milano presso la sede di Fondazione ISTUD nell'ottobre 2015. A tale evento hanno partecipato il Presidente di UNITED, sette referenti delle associazioni locali, il Presidente di SITE e altri due membri rappresentativi, i ricercatori della Fondazione ISTUD e alcuni rappresentanti di Novartis Italia, per un totale di diciassette partecipanti.

In sede di Workshop si sono affrontati e condivisi i seguenti punti di interesse per la costruzione degli strumenti di indagine: la terapia, il setting di cura, la componente relazionale, sociale, lavorativa e psicologica con attenzione alle emozioni dominanti a seconda del contesto di riferimento, le opportunità guadagnate e perdute (in termini di produttività, titoli di studio, genitorialità, qualità delle relazioni sociali) e il costo sociale della malattia. La giornata ha consentito un'attività di co-costruzione dei questionari quali-quantitativi utilizzati per le indagini previste dal progetto rivolte alle persone con Beta Talassemia Major e ai professionisti sanitari; inoltre, ha permesso di condividere le tempistiche e la metodologia di somministrazione dei questionari.

4. <u>Raccolta attraverso le associazioni di 150 questionari quali- quantitativi di pazienti con Beta</u> Talassemia Major e di 50 questionari di professionisti sanitari

La diffusione e raccolta dei questionari rivolti alle persone con Beta Talassemia Major è stata effettuata attraverso UNITED e le associazioni locali direttamente coinvolte; ciascuna associazione

si è impegnata a raccogliere un numero minimo di 15 questionari, per ottenere una casistica complessiva di 150 pazienti entro il 30 novembre 2015.

Il questionario rivolto ai professionisti sanitari è stato invece diffuso dalla direzione della SITE a tutti i suoi membri.

Nel paragrafo successivo verranno dettagliati gli strumenti di indagine utilizzati e le modalità di raccolta dei questionari.

Metodologia utilizzata

L'approccio metodologico adottato nell'ambito del progetto "Il valore per la persona con Beta Talassemia Major" prevede l'integrazione tra l'analisi quantitativa e qualitativa, attraverso uno strumento di indagine quali-quantitativo composto da due sezioni:

- Un questionario semi-strutturato per rilevare gli aspetti economici, la valutazione dei servizi offerti, la qualità delle terapie da parte dei pazienti e gli aspetti organizzativi di cura e di eventuale burn out dei professionisti sanitari.
- Una **breve autobiografia** per comprendere il vissuto della persona, i suoi valori, il contesto familiare, sociale e relazionale di riferimento. Anche tale sezione dello strumento di indagine è rivolta sia alle persone con Beta Talassemia Major che ai curanti.

Lo strumento di indagine: il questionario semi-strutturato

Il questionario per le persone con Beta Talassemia Major

Lo strumento di indagine rivolto ai pazienti con Beta Talassemia Major è composto da più sezioni, oltre alla prima parte di raccolta dei principali dati socio-demografici, dedicate ai seguenti temi:

- le *cure specifiche per la malattia*, focalizzata a cogliere il livello di soddisfazione relativo al centro di cura, alle figure professionali di riferimento, alla gestione delle visite, al programma di trasfusioni, alla terapia di chelazione ed altri aspetti del percorso di cura quali eventuali complicanze e nuove possibilità terapeutiche auspicate;
- la qualità della vita delle persone con Beta Talassemia Major, attraverso la loro componente emozionale espressa, la descrizione delle attività quotidiane svolte o non svolte;
- il vissuto delle relazioni famigliari e sociali con la Beta Talassemia Major;
- il tema del *lavoro* o dell'attività di studio;
- l'aspetto dei costi diretti e indiretti dovuti sia alle cure che alle eventuali opportunità lavorative mancate.

Infine, il questionario si chiude con un'ultima sezione dedicata alla scrittura di una **breve autobiografia**, nella quale si è data la possibilità di esprimersi liberamente o raccontandosi, o integrando quanto indicato nel questionario con ulteriori considerazioni.

Il questionario per i professionisti sanitari

Anche lo strumento di indagine rivolto ai curanti esperti nella gestione della Beta Talassemia Major è stato strutturato in più sezioni, di cui la prima ha previsto la raccolta dei principali dati socio-demografici. Le successive sezioni hanno indagato le seguenti tematiche:

- le attività quotidiane e l'organizzazione delle cure specifiche per la Beta Talassemia Major;
- il lavoro in équipe dal punto di vista della composizione, organizzazione e qualità del gruppo di lavoro;
- l'integrazione con altri servizi e specialisti nella gestione delle cure per la Beta Talassemia Major;
- la qualità delle *relazioni professionali* all'interno dell'équipe;
- le motivazioni e aspettative professionali;
- la *qualità del proprio operato quotidiano*, indagato attraverso lo strumento validato del Test di Cristina Maslach¹⁶;
- le relazioni con i pazienti con Beta Talassemia Major e loro famigliari;
- le aspettative relativamente alle terapie.

Anche nel caso dei professionisti sanitari l'indagine si conclude con una sezione più mirata ad indagare il loro *vissuto emozionale* e a raccogliere una *breve autobiografia* in cui esprimersi liberamente.

In appendice i due questionari rispettivamente rivolti alle persone con Beta Talassemia Major (Allegato A) e ai professionisti sanitari esperti nella gestione di tali percorsi di cura (Allegato B).

Modalità di raccolta dei questionari

I questionari sono stati rivolti alle persone con Beta Talassemia Major ed eventualmente anche con Beta Talassemia Intermedia che effettuassero trasfusioni da almeno 10 anni. La selezione della popolazione oggetto alla quale somministrare il questionario è avvenuta in modo randomico secondo la seguente modalità:

- l'indagine è stata proposta a tutti i pazienti con Beta Talassemia Major e Intermedia che si sono presentati nelle sedi delle associazioni nelle due settimane dal 9 al 21 novembre 2015 e che hanno accettato di aderire all'iniziativa;
- sono state incluse tutte le persone maggiorenni previo rilascio del consenso informato scritto per il rispetto della privacy, ai sensi dell'art. 13 del Decreto Legislativo 30 giugno 2003, n. 196;

¹⁶ Maslach, C. e Jackson, S.E. (1981). MBI: Maslach Burnout Inventory. Consulting Psychologists Press, Palo Alto, CA.

- i questionari sono stati distribuiti dai referenti delle associazioni direttamente ai pazienti, che sono stati invitati a lasciare la propria testimonianza scritta, prendendosi il tempo necessario per una compilazione del questionario avvenuta in separata sede, in una condizione di tranquillità e riservatezza;
- ciascun paziente, dopo aver compilato il questionario, lo ha inserito all'interno di una busta chiusa, a garanzia dell'anonimato. Successivamente tale busta è stata consegnata al referente dell'associazione di riferimento, il quale a sua volta lo ha fatto recapitare ai ricercatori di Fondazione ISTUD per l'analisi;
- la partecipazione all'attività è avvenuta su base volontaria e l'eventuale rifiuto non ha avuto alcun tipo di conseguenza.

I questionari sono stati diffusi sia nella versione cartacea sia nella versione on line, inserita sulla piattaforma http://www.medicinanarrativa.eu/betatalassemia predisposta da ISTUD. In tal modo si è data la doppia possibilità di partecipazione, per venire maggiormente incontro alle esigenze di chi intendeva aderire. La compilazione dei questionari online ha comunque seguito le stesse modalità di reclutamento utilizzate per lo strumento cartaceo, con la differenza che la persona che ha scelto tale modalità ha compilato e successivamente inviato online, in modalità totalmente anonima, e le risposte sono direttamente pervenute ai ricercatori ISTUD senza che fosse necessaria alcuna spedizione.

Ad ogni associazione coinvolta è stato chiesto di raccogliere un minimo di 15 questionari ciascuna durante il periodo di tempo indicato, per perseguire l'obiettivo di ottenere un numero minimo complessivo di 150 questionari di persone con Beta Talassemia Major.

I questionari rivolti ai professionisti sanitari, invece, sono stati diffusi prevalentemente online attraverso il canale della SITE e rivolti alle intere équipe e ai gruppi multidisciplinari di riferimento per la cura della Beta Talassemia Major. Per tale indagine si è previsto di raccogliere almeno 50 questionari, negli stessi tempi di raccolta dei questionari dai pazienti.

5. Analisi dei questionari raccolti e stesura del report;

I questionari raccolti sono stati analizzati nel dicembre 2015, mettendo in relazione le informazioni qualitative e quantitative. In particolare, le parti qualitative del questionario sono state analizzate nelle loro ricorrenze semantiche individuate da uno specifico software utilizzato per l'analisi testuale (Nvivo 9).

Inoltre, le narrazioni autobiografiche sono state analizzate utilizzando la **classificazione di** *Launer and Robinson*, che prevede la suddivisione tra storie in evoluzione e storie ferme, permettendo di individuare i fattori di coping presenti¹⁷.

¹⁷ Launer, J. New stories for old: narrative-based primary care in Great Britain. Families, Systems and Health. 2006. 24(3):336-344

L'incrocio tra le frequenze/ricorrenze semantiche, i fattori di coping individuati nelle testimonianze e l'analisi dei dati quantitativi, ha permesso di evidenziare i nodi tematici maggiormente rilevanti e di delineare lo scenario corrente dell'organizzazione dei percorsi di cura, individuandone uniformità e difformità sotto il profilo territoriale e tra i due punti di vista interpellati.

Le informazioni raccolte sono riportate in formato aggregato, anonimo e private di ogni riferimento che possa essere considerato riconducibile a persone e luoghi.

Gli esiti del progetto sono riportati nel presente documento, diffuso a tutti i referenti coinvolti nel progetto per una definitiva condivisione e validazione. Il report sarà reso disponibile presso i siti web www.medicinanarrativa.eu e www.istud.it.

6. Piano di comunicazione del progetto.

Le evidenze emerse potranno essere presentate nell'ambito di congressi nazionali ed internazionali, ai *decision maker*, per sensibilizzarli sulla percezione di valore dei pazienti betatalassemici e accogliere favorevolmente i suggerimenti che possano migliorare sensibilmente la qualità di vita delle persone, durante gli incontri con i pazienti e pubblicati su riviste scientifiche.

Inoltre, il report di progetto potrà dare vita ad un piano di comunicazione su più livelli, che si potrà esplicare anche attraverso una comunicazione allargata ai media attraverso un comunicato stampa e articoli dedicati, sulla base dei dati emersi dal progetto. La comunicazione avverrà nel 2016.

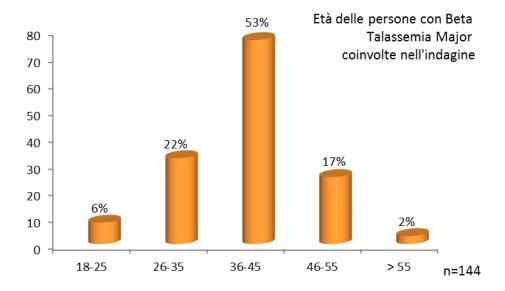
I RISULTATI DELL'INDAGINE

L'INDAGINE RIVOLTA ALLE PERSONE CON BETA TALASSEMIA MAJOR

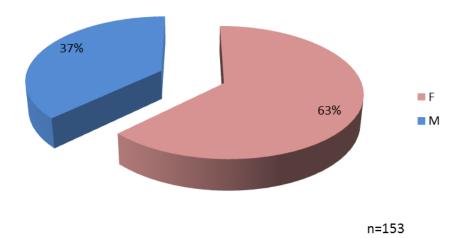
Complessivamente sono stati raccolti **157 questionari quali-quantitativi dalle persone con Beta Talassemia Major,** di cui il 63% è stato compilato direttamente online dal link www.medicinanarrativa.eu/betatalassemia, ed il restante 37% è stato raccolto attraverso il questionario cartaceo distribuito dalle Associazioni locali.

Informazioni socio-demografiche

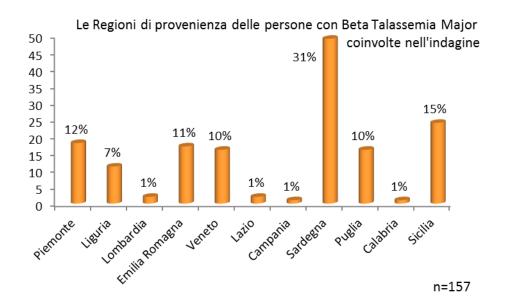
L'età media rappresentata dalle persone con Beta Talassemia Major rispondenti al questionario è pari a 39 anni, in un intervallo compreso tra 18 e 57 anni. La fascia d'età maggiormente rappresentata è quella compresa tra i 36 ed i 45 anni. – *Grafico 1*



E' maggiormente rappresentato il genere femminile, che costituisce ben oltre la metà dei questionari pervenuti – *Grafico 2*



Tutti i rispondenti sono di nazionalità e di origine italiana, di seguito si riportano le Regioni di residenza rappresentate – *Grafico 3*



Le due isole maggiori sono i territori più rappresentati, la **Sardegna** dal 31% dei questionari e a seguire la **Sicilia** (15%), il **Piemonte** (12%), l'**Emilia Romagna** (11%), il **Veneto** e la **Puglia** (entrambi 10%), la Liguria (7%) ed in percentuali minime anche la Lombardia, il Lazio, la Campania e la Calabria (tutte rappresentative dell'1% dei questionari).

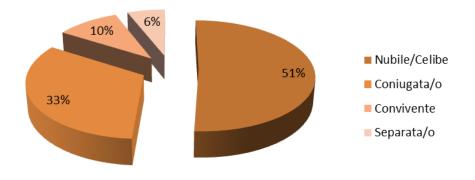
Emerge quindi uno scenario piuttosto omogeneo nella rappresentatività geografica tra le aree del Nord e Sud Italia. Tuttavia, bisogna considerare che tale rappresentazione regionale non corrisponde direttamente alla distribuzione dei Centri di cura, in quanto nell'11% dei casi si afferisce a Centri esperti presso altre Regioni, come indicato dalla seguente tabella – *Tabella 1*

Regione di appartenenza	Centro esperto di afferenza	Numero di trasferimenti
Veneto	Day Hospital delle Talassemie e delle Emoglobinopatie Arcispedale Sant'Anna - Ferrara	9
Lombardia	Day Hospital delle Talassemie e delle Emoglobinopatie Arcispedale Sant'Anna - Ferrara	1
Calabria	Day Hospital delle Talassemie e delle Emoglobinopatie Arcispedale Sant'Anna - Ferrara	1
Lombardia	Day Service Policlinico Borgo Roma - Verona	1
Piemonte	Day Hospital Talassemici Osp. Galliera - Genova	3
Campania	Struttura trasfusionale Policlinico Umberto I - Roma	1
Puglia	Struttura trasfusionale Policlinico Umberto I - Roma	1

Va inoltre specificato che nella maggior parte dei casi tali trasferimenti extra-regionali sono in realtà dovuti ad una vicinanza geografica. Ad esempio, nel caso degli spostamenti dal Veneto presso il Centro di Ferrara, si tratta di persone che abitano presso la Provincia di Rovigo, per le quali l'Arcispedale Sant'Anna risulta facilmente raggiungibile. Lo stesso vale nel caso dei trasferimenti dal Piemonte all'Ospedale Galliera, rilevato tra le persone che abitano nella Provincia di Alessandra, più agevolate negli spostamenti verso Genova piuttosto che verso Torino.

Per quanto riguarda lo stato civile, **più del 50% dei rispondenti dichiara di essere nubile/celibe**, il 33% è coniugato ed in misura inferiore convivente o separata/o – *Grafico 4*

Stato civile delle persone con Beta Talassemia Major

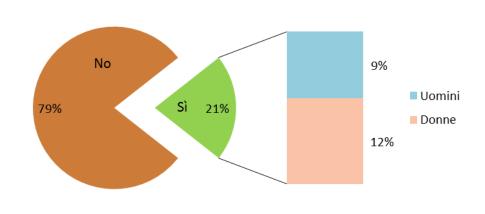


n=149

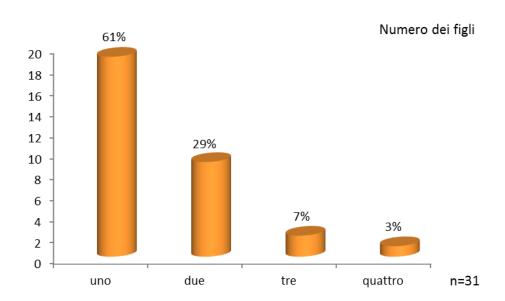
Pur non avendo il campione interpellato una valenza statisticamente significativa, si può notare come, facendo un confronto con i dati ISTAT relativi alla popolazione italiana nel 2015, la percentuale delle persone nubili/celibi è più alta con la presenza della Beta Talassemia Major (51%) che in assenza (43%); i dati ISTAT utilizzati per il confronto hanno preso in considerazione lo stesso intervallo di età rappresentato nella presente indagine¹⁸.

Poco più del 20% dei rispondenti, inoltre, dichiara di avere figli, di cui il 12% è rappresentato da donne ed il restante 9% da uomini. Rispetto ad una possibile prevalenza di genere, tuttavia, dichiara di avere dei figli il 24,5% degli uomini del campione in esame ed il 18,7% delle donne. Tra coloro che sono genitori, si dichiara prevalentemente un figlio a carico (61%) e con minor frequenza due (29%) o più figli – *Grafici 5 e 6*

Hai figli?



n=150

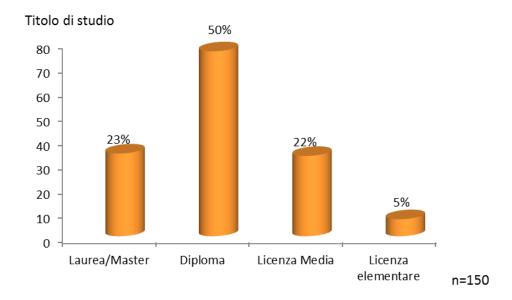


-

¹⁸ www.demo.istat.it

Anche in questo caso, si può notare una percentuale di coppie con figli inferiore rispetto alla media italiana, che risulta essere pari a 34,6%¹⁹, mentre il figlio unico è sostanzialmente in linea con il trend rilevato dai dati ISTAT in un rapporto diffuso nel 2014.

Per quanto riguarda il titolo di studio, **nel 50% dei casi le persone sono diplomate**, ed in misura inferiore ed equivalente laureate oppure con la licenza media – *Grafico 7*



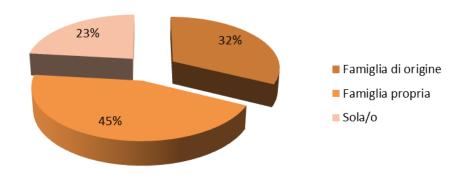
In questo caso non si individuano differenze rispetto ai più recenti dati relativi ai livelli di istruzione della popolazione italiana diffusi da ISTAT, nei quali si rileva la stessa proporzione tra la popolazione con il titolo di laura, di diploma di scuola superiore e di licenza media.

Nel 45% dei casi, le persone con Beta Talassemia Major rispondenti all'indagine dichiarano di vivere insieme al **proprio nucleo famigliare di riferimento**, che siano coniugati, conviventi o separati con figli. Seguono poi le persone che vivono con la propria famiglia di origine (32%) e quelle che vivono da sole (23%) – *Grafico 8*

-

¹⁹ Tendenze demografiche e trasformazioni sociali: nuove sfide per il sistema di welfare. Rapporto annuale 2014, ISTAT

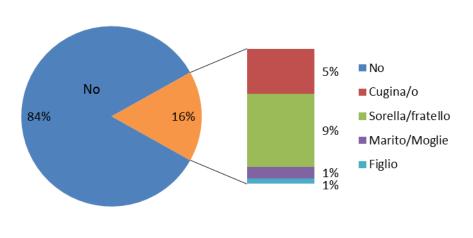
Vivi sola/o o in famiglia?



n=155

Rispetto al tema della familiarità della Beta Talassemia Major, il 16% delle persone rispondenti rileva casi della stessa condizione in famiglia; il grado di parentela è in maggior parte rappresentato dalle sorelle e fratelli (9%), cugini (5%) e in singoli casi figlio e coniuge (che non indica una consanguineità). Per tutti gli altri, non si individua un legame famigliare – *Grafico 9*

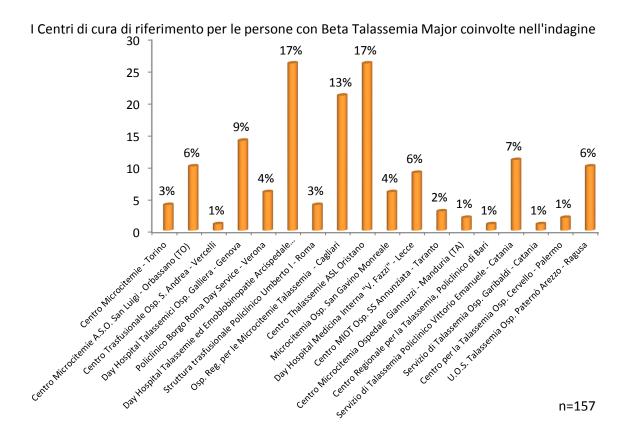
Hai parenti con la Beta Talassemia Major?



n=148

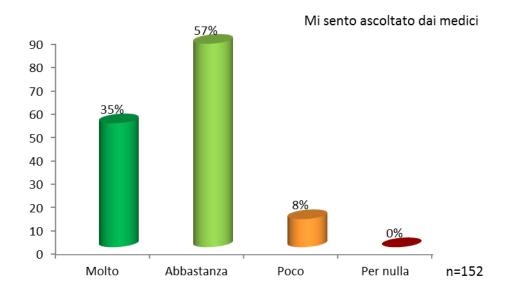
Le cure per la Beta Talassemia Major

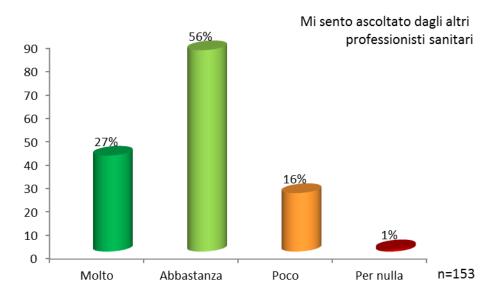
Di seguito si riporta l'afferenza ai Centri esperti nella cura della Beta Talassemia Major delle persone interpellate – *Grafico 10*



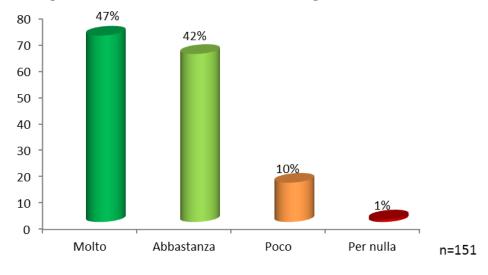
Come si può notare dal *grafico 10*, i Centri maggiormente rappresentati sono quelli localizzati nei territori nei quali la prevalenza della Beta Talassemia Major è più alta, ossia il Centro di Ferrara (17%) per quanto riguarda l'area del Delta del Po, i Centri di Oristano (17%) e Cagliari (13%) in Sardegna, e quelli di Catania (7%) e Ragusa (6%) in Sicilia. Sono inoltre ben rappresentati anche il Centro di Genova (9%) per la Liguria, Orbassano (TO) per il Piemonte e Lecce per la Puglia (entrambi 6%).

La sezione dedicata al percorso di cura per Beta Talassemia Major ha indagato per prima cosa la percezione dei pazienti relativamente al livello di ascolto e coinvolgimento nel processo di cura. Le persone interpellate rivelano di sentirsi tendenzialmente ascoltate sia dai medici (92%) sia dagli altri professionisti sanitari (83%) e molto coinvolte nelle decisioni intraprese (89%%) – *Grafici* 11, 12 e 13

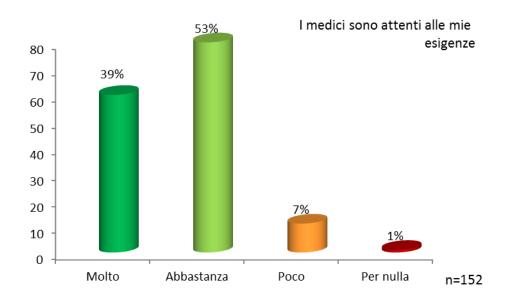


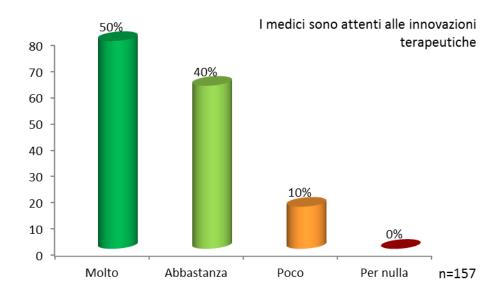


Vengo coinvolto dai medici nelle decisioni che riguardano la mia salute



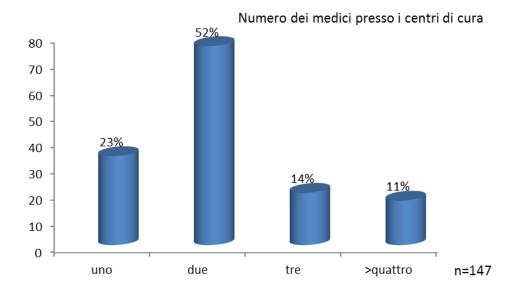
I medici sono considerati attenti alle esigenze dei pazienti (92%) e alle innovazioni terapeutiche (90%) – *Grafici 14 e 15*

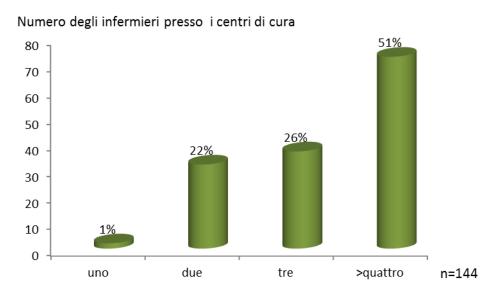




Rispetto ai giudizi più negativi, non prevalgono insoddisfazioni di genere, né specificamente concentrate in determinati territori tra le aree del Nord e del Centro-Sud Italia.

I medici presso i Centri esperti sono più frequentemente due o uno, mentre sono più numerosi gli infermieri, spesso più di quattro – *Grafici 16 e 17*



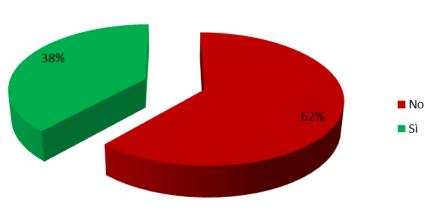


Tra le altre figure professionali cui si ricorre, viene prevalentemente citato il **Cardiologo** (26%), seguito da numerosi altri specialisti ma in percentuale inferiore – *Grafico 18*



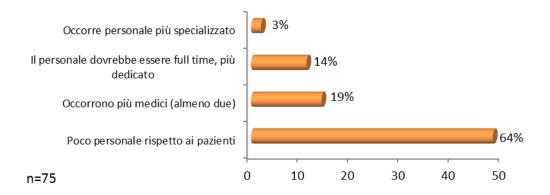
Dal punto di vista dell'organizzazione delle cure presso i centri esperti, il personale non viene considerato numericamente adeguato nel 62% dei casi – *Grafico 19*

Il personale è numericamente adeguato?



n=151

Le motivazioni di tale valutazione negativa sono principalmente dovute alla percezione della carenza di personale sanitario rispetto al numero di pazienti da seguire presso i centri (64%); in qualche caso si specifica la scarsità in particolare dei medici, soprattutto laddove è presente un unico medico (19%), oltre a lamentare talvolta il fatto che il personale non sia esclusivamente dedicato alla Talassemia ma debba occuparsi anche di altre tipologie di pazienti – *Grafico 20*



Di seguito si riporta un estratto di alcuni commenti riferiti alla scarsità del personale sanitario:

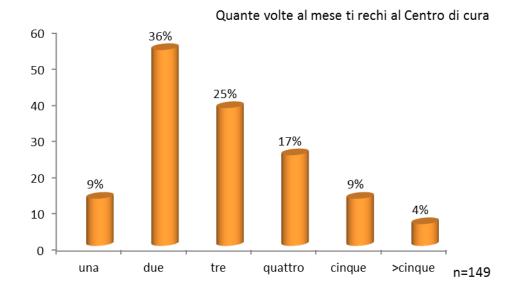
"Il personale presente al M. non è numericamente adeguato a gestire il numero di pazienti, abbiamo bisogno di più personale"; "siamo sotto almeno di due medici strutturati e altre due infermiere"; "Abbiamo carenza di organico da anni"; "noi siamo tanti"; "Da ormai diversi anni il nostro centro di cura ha carenza di personale medico e infermieristico"; "Avremmo bisogno di qualche altro medico e infermiere in più";

"un solo medico non può gestire un reparto di 62 pazienti tenendo conto le ferie e i riposi che le spettano, chi lo sostituisce in quel periodo non prende quasi mai decisioni per il paziente, attende sempre il rientro del medico referente";

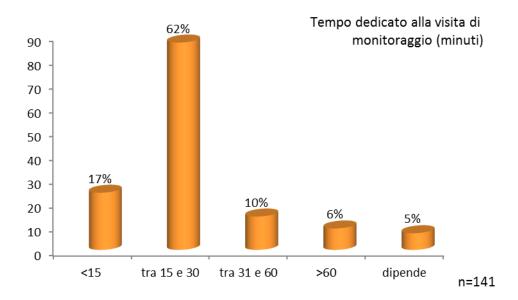
"il reparto segue talmente tante patologie che a mio parere veniamo seguiti superficialmente non per volontà dei medici ma per forza di cose!".

Da tali frammenti si può osservare come il linguaggio utilizzato dalle persone, spesso declinato al plurale, rilevi una profonda conoscenza del funzionamento dell'organizzazione del proprio centro di riferimento, oltre ad un senso di appartenenza e di comunità espresso attraverso le espressioni "abbiamo", "siamo", "avremmo bisogno".

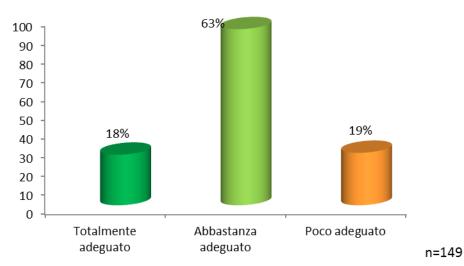
Le persone si recano presso il centro di cura mediamente due (36%), tre (25%), fino a quattro (17%) volte al mese per effettuare le visite di monitoraggio; in casi più rari le visite si riducono a una al mese, oppure aumentano fino a cinque – *Grafico 21*



I tempi di svolgimento delle visite di monitoraggio sono più frequentemente compresi tra i 15 e i 30 minuti (62%), anche se non mancano le visite più brevi (17%); tale tempistica viene valutata come abbastanza adeguata nel 63% dei questionari – *Grafici 22 e 23*





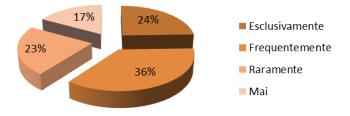


Il **Day Hospital** è la modalità di visita più frequente, seguita dal regime ambulatoriale; si ricorre invece poco al Day Service e al ricovero ordinario – *Grafici 24, 25, 26 e 27*



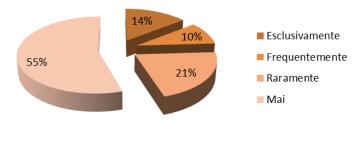
n=132

Modalità visita con regime ambulatoriale

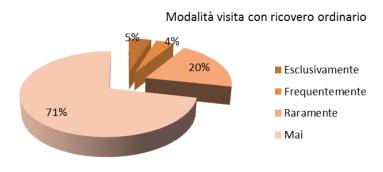


n=106

Modalità visita con Day Service

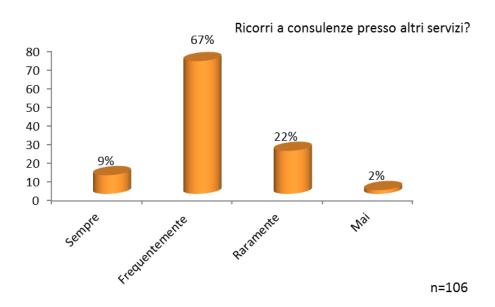


n=104

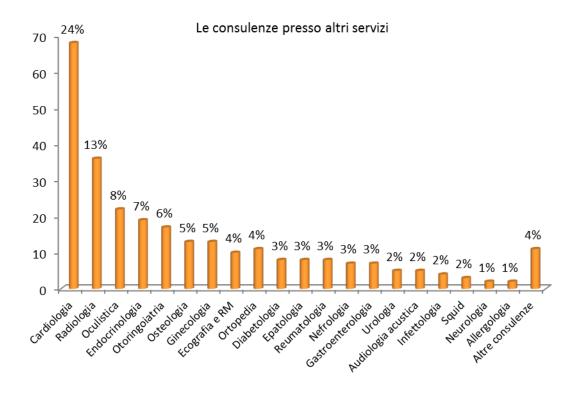


n=102

Frequentemente si ricorre a consulenze ulteriori presso altri Servizi (67%). Come già rilevato nell'indicazione dei professionisti sanitari di riferimento, la consulenza maggiormente richiesta è quella cardiologica (24%), seguita da molte altre tra cui quelle di Radiologia (13%), Oculistica (8%), Endocrinologia (7%) e Otorinolaringoiatria (6%)²⁰ – *Grafici 28 e 29*



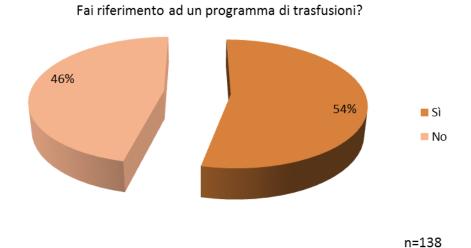
²⁰ Sotto la voce "altre consulenze": Oncologia, laboratori di analisi, Medicina Interna, Fisiatria, Dermatologia, Psicologia, Senologia, Chirurgia Plastica, Medicina Nucleare, altro centro.



Le trasfusioni

Rispetto alla gestione delle trasfusioni, **si effettuano più frequentemente entro un intervallo di tempo compreso tra 15-20 giorni** (57%), o tra 21-30 (32%); sono più rare le trasfusioni da svolgere in meno di due settimane – *Grafico 30*

La programmazione di tali trasfusioni è variabile, in quanto prevalentemente impostata sulla base delle condizioni cliniche di ciascun paziente, come dimostra il seguente grafico, nel quale non emerge una tendenza netta alla programmazione fissa degli interventi trasfusionali – *Grafico 31*

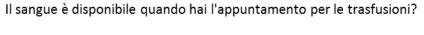


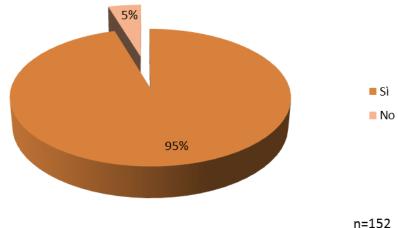
Tra coloro che hanno fornito un commento di argomentazione della risposta, infatti, si sottolinea come esista una **programmazione flessibile**, "di massima", che viene di volta in volta definita sulla base dei valori di emoglobina di ciascun individuo risultanti dagli esami propedeutici alla trasfusione.

I valori di emoglobina rilevati devono infine coincidere con la disponibilità di sangue, ulteriore variabile che rende i programmi di trasfusione meno fissi:

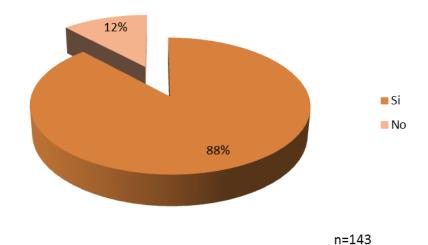
"eseguo un emocromo dopo un tot di giorni dalla trasfusione e in base al valore di emoglobina viene programmata la successiva trasfusione"; "Dopo ogni trasfusione mi vengono consegnate le dimissioni e l'appuntamento per la trasfusione successiva"; "si individua una media di giorni di intervallo tra una trasfusione e l'altra e si programma di volta in volta il prelievo di emocromo e prova crociata"; "una programmazione di media con variazioni a seconda delle varie Hb"; "Aspettare sempre come valore di emoglobina 9.0 al di sotto non arrivo mai"; "Al termine di ogni trasfusione il medico calcola il valore dell'emoglobina presunta considerando i seguenti parametri: peso, grammi di sangue trasfusi ed emoglobina pre-trasf. Sulla base dell'emoglobina post trasfusione viene assegnato un appuntamento per la compatibilità (circa 10/13 giorni dopo la trasf): attraverso tale prelievo l'ospedale richiede il successivo approvvigionamento di sangue. Quando il sangue è disponibile ricevo una chiamata telefonica nella quale mi comunicano la data della trasfusione"; "In base all'emoglobina pre e al quantitativo di sangue ricevuto, si stima un intervallo di durata, che pressappoco è sempre lo stesso".

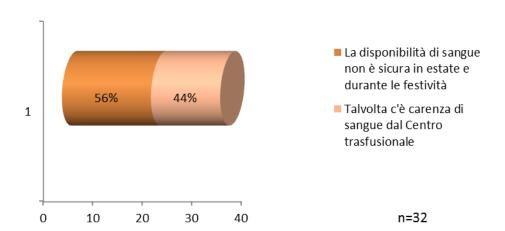
Il sangue è quasi sempre disponibile nelle giornate programmate per la trasfusione (95%), di conseguenza tale programmazione viene in maggior parte rispettata (88%), anche se in alcuni commenti si fa riferimento ad episodi di carenza di sangue soprattutto legate alle festività e al periodo estivo (56%), o comunque occasionali presso i centri di riferimento (44) – *Grafici 32, 33 e* 34





La programmazione delle trasfusioni viene rispettata?





"a parte nei periodi estivi dove si riscontra sempre carenza di sangue difficilmente mi è capitato di saltare la trasfusione"; "Solitamente il sangue è disponibile, salvo carenze estive"; "Di solito viene rispettata può capitare ad agosto di saltare il gg x carenza di sangue"; "Tranne quando c'è carenza di sangue: da giugno a settembre, periodo natalizio, periodo pasquale"; "Salvo rari casi, dovuti alla non disponibilità di sacche, gli appuntamenti sono sempre rispettati";

"Spesso per carenza della raccolta sangue dal centro trasfusionale siamo costretti a lunghe attese"; "Non è sempre disponibile il sangue spesso veniamo rimandati di giorno in giorno"; "spesso non è possibile effettuare la trasfusione quando se ne ha bisogno, spesso per mancanza di sangue e spesso per mancanza di posti disponibili visto il gran numero di pazienti e il ridotto numero di personale".

In parte la flessibilità di programmazione è necessaria perché legata ad una variabile fisica determinante per la salute della persona con Beta Talassemia Major, quale l'emoglobina; in alcuni

casi, questo programma non fisso viene apprezzato perché permette di sentirsi più liberi di organizzare la terapia sulla base delle varie esigenze:

"Non c'è un vero programma, si fa il prelievo e di solito dopo due giorni si va sono molto puntuali e se si ha un'emoglobina alta si rimanda qualche giorno è un metodo comodo e molto efficiente e per noi pazienti molto libero importantissimo"; "quel che conta è non essere obbligati ad uno schema che imprigiona, si deve essere liberi di decidere come gestirsi ovviamente con criterio".

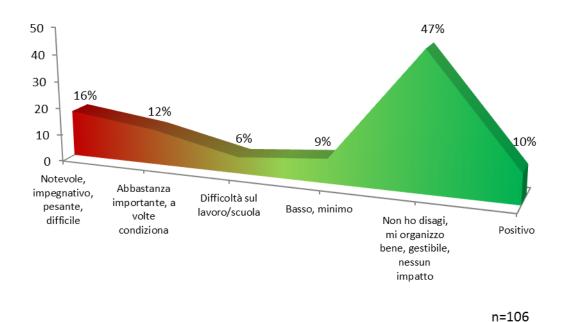
Tuttavia, quando a modificare la programmazione è un problema di carenza di sangue o di organizzazione del centro di cura, il vissuto cambia notevolmente ed i disagi sia fisici che organizzativi per le persone vengono sottolineati:

"Il sangue a volte non è disponibile, specie in determinati periodi dell'anno (festività vicine, periodo estivo, ecc.). E dobbiamo chiamare sempre il giorno prima per avere la conferma per il giorno dopo e ciò oltre a creare stress psicologico e fisico a volte non permette di organizzare la propria vita personale, sociale, lavorativa o di studio, ecc.".

Il valore per le persone con Beta Talassemia Major interpellate è poter programmare la trasfusione sulla base dei loro bisogni biologici, nello specifico il livello di emoglobina. Quando tale flessibilità è determinata da una mancanza di organizzazione del centro in termini di disponibilità del sangue, viene percepita come un disvalore.

L'impegno delle trasfusioni nella vita delle persone con Beta Talassemia Major sembra essere in maggior parte ben accettato, perché solitamente dopo tanti anni **si riesce ad organizzare le cure con il resto delle attività quotidiane** (47%). Resta comunque una rappresentanza di persone per le quali l'impegno è considerato notevole, pesante, gravoso (16%), occasionalmente condizionante (12%) – *Grafico 35*

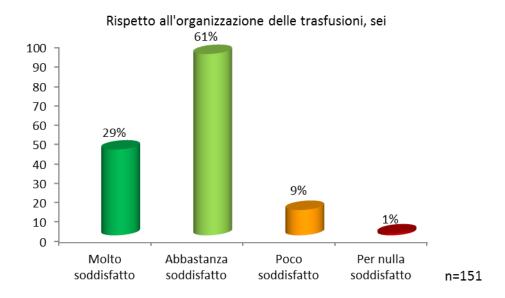
L'impatto delle trasfusioni sulla vita quotidiana



"Non ha particolare impatto, riesco sempre a gestire e organizzare la mia vita"; "Considero la programmazione un fattore positivo per l'organizzazione degli altri aspetti della mia vita. Non ho problemi a rispettarla e non ho avuto difficoltà o disagi di nessun tipo"; "riesco a organizzare bene le mie assenze al lavoro";

"Ha un impatto notevole, soprattutto quando per motivi di carenza sangue o di chiusura infrasettimanale del centro di cura per festività son costretto a ritardare di qualche giorno la trasfusione"; "un notevole impatto per adeguare tutti gli appuntamenti per l'ospedale con il resto della vita".

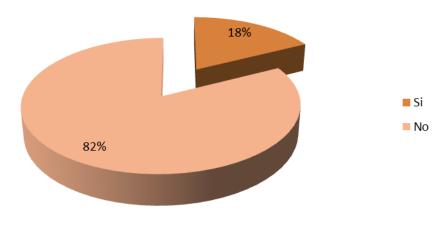
In generale c'è un **buon livello di soddisfazione rispetto all'organizzazione delle trasfusioni**; più del 60% delle persone interpellate si dichiara "abbastanza soddisfatto" e quasi il 30% è "molto soddisfatto", mentre i giudizi più negativi sono meno frequenti – *Grafico 36*



Le risposte date relativamente all'organizzazione e impatto delle trasfusioni non rilevano alcuna prevalenza né di genere, né di area geografica di appartenenza, né di età. I giudizi più negativi sono indicati in maniera trasversale sia da uomini che donne provenienti sia dal Nord che dal Sud Italia (isole comprese); solo le ricadute lavorative tendono a concentrarsi maggiormente tra le persone che hanno più di 30 anni, nonostante vengano indicati disagi anche da studenti e persone che non lavorano.

Indagando sull'organizzazione dei processi di cura, si è cercato di mappare l'esistenza del servizio di *Transitional Care* per coloro che passano dalle cure pediatriche a quelle rivolte agli adulti. Tale servizio è riscontrato solo per il 18% delle persone interpellate, che dai commenti indicati sembrano non aver usufruito direttamente di questa possibilità, poiché affermano di non conoscere l'organizzazione del servizio – *Grafico 37*



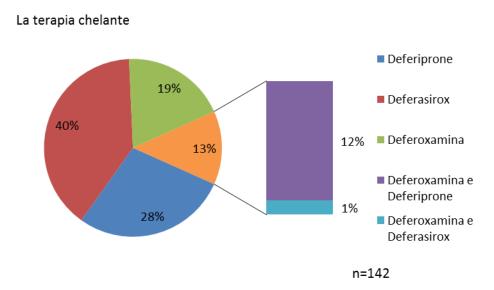


n=114

[&]quot;Non so se ne esiste uno vero e proprio ma io so che i ragazzi che diventano grandi dal reparto di sotto possono salire al nostro"; "Non ho avuto modo di usufruirne".

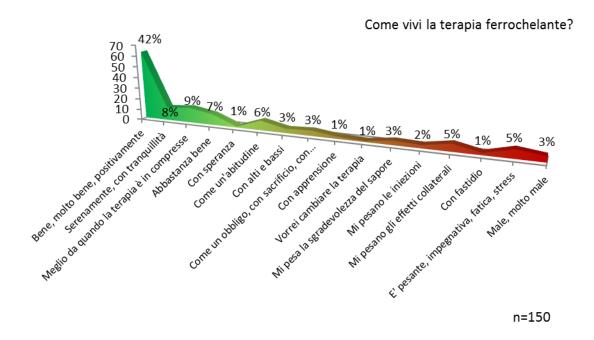
I farmaci chelanti

Si è poi indagata l'organizzazione ed il vissuto della terapia legata alla chelazione, conseguente alle trasfusioni. I Chelanti cui fanno ricorso le persone con Beta Talassemia Major interpellate sono il Deferasirox (40%), il Deferiprone (28%), la Deferoxamina (19%), o una combinazione di farmaci (13%), rappresentata in maggior parte da Deferoxamina + Deferiprone (12%) – *Grafico 38*



Prevale quindi la soluzione terapeutica con modalità di assunzione orale, laddove possibile.

Anche il vissuto della terapia ferrochelante è prevalentemente positivo (42%), qualcuno sottolinea proprio grazie alla soluzione in compresse (9%). Resta però un 24% di persone che dichiarano di vivere tale terapia con fatica, per svariate motivazioni – *Grafico 39*



"Molto positivamente: l'assunzione delle compresse non mi disturba"; "attualmente in modo soddisfacente"; "ormai è una abitudine consolidata della mia giornata"; "Visto che è una terapia esclusivamente orale... molto serenamente";

"Molto meglio rispetto al passato. Sono sempre stata abituata a chelarmi bene per la mia salute ma ora è molto più facile da quando non pratico più le infusioni sottocutanee ma devo solo assumere delle pastiglie"; "Da quando prendo l'exjade mi trovo benissimo perché devo solo ricordarmi di prendere la medicina 1 volta al giorno e poi faccio una vita normalissima"; "dopo 35 anni di infusione sottocutanea, la terapia orale è quasi un sogno"; "Da quando è in pastiglie mi sento "guarito";

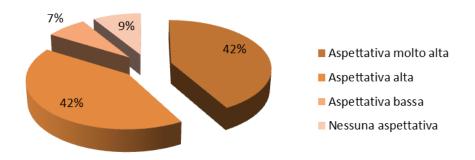
"Bene, anche se il doverla fare più o meno alla stessa ora ogni giorno ha degli svantaggi, oltre al fatto della sgradevolezza data dalla non completa solubilità e dalla presenza di lattosio. Ma sempre meglio il Deferasirox delle iniezioni, la mia qualità di vita è nettamente migliorata"; "Tranquillamente se non fosse per il retrogusto"; "da una parte bene e dall'altra non tanto bene.. nel senso, da una parte bene perchè mi trovo meglio a curarmi in compresse invece che con la pompetta e dall'altra più o meno perchè questo farmaco mi da molti effetti collaterali";

"Ferriprox nessun problema. Desferal pesante dopo 32 anni di punture"; "Pesante sempre di più mi impedisce di svolgere una vita serena 37 anni di calvario bucandomi 5 su 7gg. Ore di infusione 20 ore"; "E' pesante combinare la vita e gli impegni con la cura. E' tutto condizionato dai tempi e dalle modalità di terapia, non si può vivere liberamente, nemmeno nelle cose più semplici come fare una doccia, fare la spesa, uscire"; "Molto male, soffro di molti effetti collaterali, quali gastrite e dolori articolari che spesso portano a dover interrompere la terapia".

Indagando su eventuali prevalenze nelle risposte relative al vissuto della terapia ferrochelante, l'unico elemento di differenza che emerge tra diverse categorie di rispondenti è relativo al fatto che l'insoddisfazione riguarda maggiormente le donne (17,7%) che gli uomini (8,7%). Non si individuano altre prevalenze né di età né di distribuzione geografica.

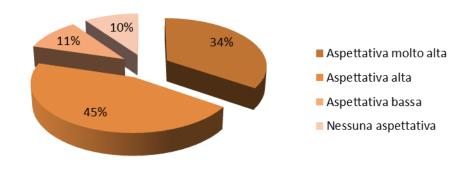
A conferma di tali considerazioni, le aspettative relativamente ad un nuovo farmaco ferrochelante sono per lo più legate alla modalità e ai tempi di assunzione, oltre al sapore. L'aspetto del colore del farmaco risulta invece di minore importanza per i pazienti interpellati – *Grafici* 40, 41, 42 e 43

Aspettativa relativa alla <u>modalità di assunzione</u> di un nuovo farmaco



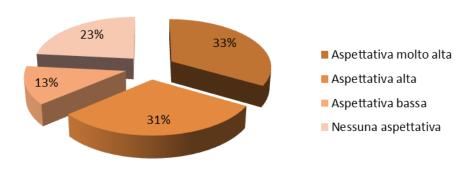
n=148

Aspettativa relativa ai tempi di assunzione di un nuovo farmaco



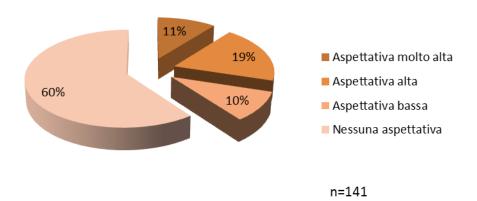
n=142

Aspettativa relativa al <u>sapore</u> di un nuovo farmaco

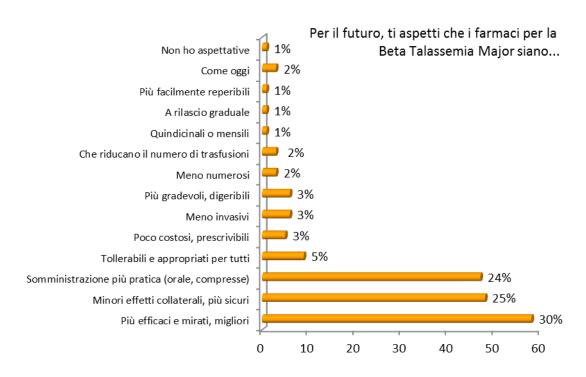


n=141

Aspettativa relativa al colore di un nuovo farmaco

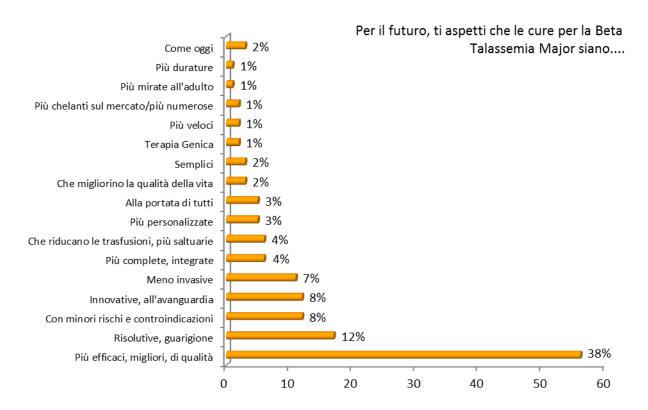


I farmaci desiderati hanno prevalentemente la caratteristica di essere più efficaci (30%), più sicuri e con minori effetti collaterali (25%) e più pratici nella somministrazione (24%) – *Grafico 44*



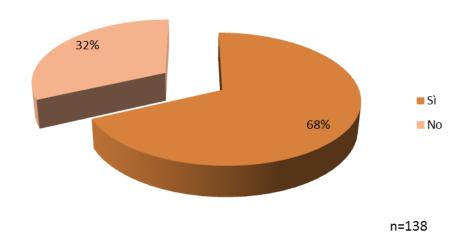
"Più efficaci, con meno controindicazioni e meno effetti collaterali"; "efficaci, pratici nella somministrazione monodose giornaliera e poco costosi"; "più efficaci e mirati alla sola molecola del ferro"; "Meno dannosi possibile a livello di controindicazioni, e comodi quindi con somministrazione orale"; "Minor effetti collaterali, diretti ed indiretti!"; "facilmente assumibili ma soprattutto esenti da effetti collaterali gravi"; "Io spero si scoprano nuovi chelanti orali adatti a tutti e soprattutto a chi non tollera quelli attualmente esistenti"; "In pastiglie da deglutire senza sapore da prendere dopo i pasti"; "il sogno è un ferrochelante orale senza controindicazioni".

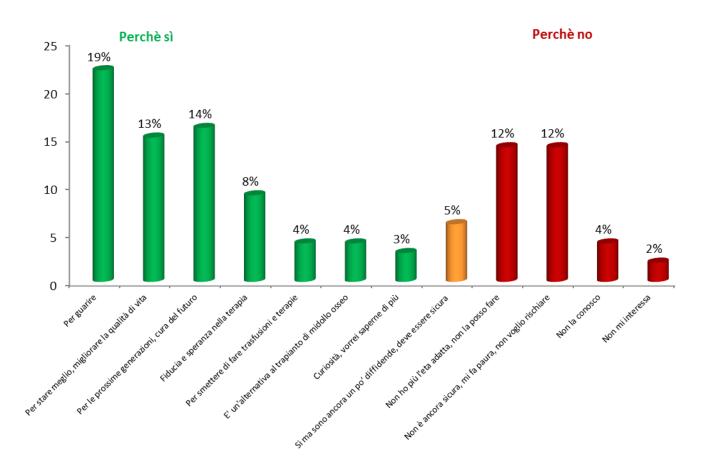
Anche le cure per la Beta Talassemia Major nel loro complesso vengono auspicate come più efficaci (38%). In qualche caso si parla di cure risolutive e guarigione (12%), cure più sicure e all'avanguardia (8%) – *Grafico 45*



A tal proposito, si è indagato l'interesse delle persone con Beta Talassemia Major nei confronti della Terapia Genica. Il 68% degli interpellati si dichiara interessato a questa nuova possibilità, soprattutto come soluzione per poter guarire (19%) o comunque stare meglio e migliorare la propria qualità di vita (13%); si è interessati non solo per se stessi ma per le prossime generazioni di persone con la Beta Talassemia Major (14%) e perché si ripone fiducia e speranza in questa soluzione (8%). Tra coloro che invece non sono interessati, prevale la componente di chi si sente escluso da questa possibilità per ragioni di limiti di età raggiunti (12%) e di chi non la considera sicura e ne è spaventata/o (12%). La questione della sicurezza della Terapia Genica è affrontata anche da una parte di persone che si dichiara interessata, ma nello stesso tempo ancora diffidente (5%) – *Grafici 46 e 47*

Sei interessata/o alla Terapia Genica?





"Voglio guarire"; "Sono interessato alla Terapia Genica perché la ritengo una soluzione valida alla sconfitta della Talassemia"; "spero e credo che la guarigione della thalassemia sia possibile"; "vorrei uscire da questo tunnel"; "Per vivere meglio"; "penso possa migliorare la qualità della vita del malato"; "per migliorare lo stato di salute"; "Sono fiduciosa nello sviluppo di questo tipo di

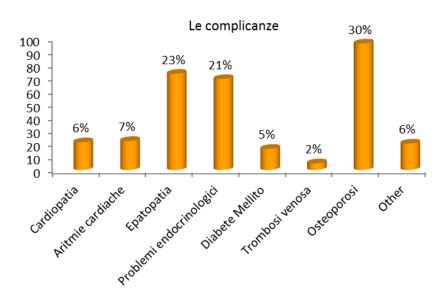
terapia soprattutto per i nuovi nati"; "Ne sono interessata più per gli altri che per me stessa"; "La vedo l'unica via possibile"; "perché attualmente è l'unica cura definitiva";

"Sì, ma in questo momento solo da spettatore. Una volta che verrà definito un protocollo chiaro e certo allora sicuramente mi farò avanti"; "Non attualmente ma in futuro quando si sapranno meglio gli effetti collaterali";

"Ho un'età che non va bene per la terapia genica"; "Ormai..."; "Credo di essere troppo avanti con l'età e comunque avrei paura"; "E' ancora un salto nel buio. E' uno stravolgimento forte del fisico e al momento non sono molto informata"; "Per ora no, perché non c'è nessun caso riuscito di beta talassemia".

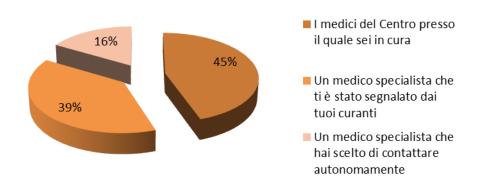
Le complicanze nell'attuale percorso di cura

Le complicanze più diffuse tra le persone con Beta Talassemia Major incluse nell'indagine sono l'osteoporosi (30%), l'epatopatia (23%) e i problemi di carattere endocrinologico (21%). Tra le altre complicanze meno frequenti, le aritmie cardiache, le cardiopatie, il Diabete Mellito ed altre elencate dalle persone stesse - inclusi nella categoria "other"- quali i calcoli renali, l'epatite, i problemi alla Tiroide, l'artrosi, i problemi all'udito, le gastriti – *Grafico 48*



Tali complicanze vengono risolte prevalentemente dai medici del centro di riferimento presso il quale si è in cura (45%), oppure da medici specialisti comunque consigliati dal proprio centro (39%); solo nel restante 16% dei casi si è deciso autonomamente di contattare qualche specialista esterno. Ciò indica che il percorso di cure è tendenzialmente integrato ed i centri esperti nella cura della Beta Talassemia Major sono attrezzati per risolvere eventuali complicazioni spesso conseguenti alle terapie, o comunque possono contare su una rete di specialisti interna – *Grafico* 49

Chi risolve le complicanze?



"Hanno sempre gestito tutto i miei medici"; "Gestiscono ottimamente le mie complicanze"; "si risolve insieme all'equipe il problema";

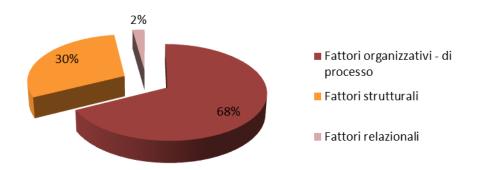
"I medici del reparto sono attenti e collaborano con specialisti in vari campi"; "sono sempre stato instradato su medici che avessero un minimo di conoscenza di base sulla Talassemia"; "In reparto mi prenotano per le visite specialistiche";

"A volte ho voluto consultare altri specialisti per avere un ulteriore parere su determinati problemi, soprattutto quando non era sufficientemente soddisfatta delle risposte che ricevevo dai Medici del Servizio nel quale mi curo".

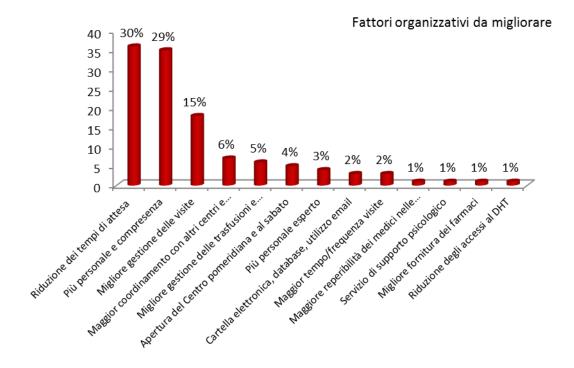
Gli aspetti organizzativi da migliorare

Riguardo agli aspetti che si vorrebbe vedere migliorati nell'organizzazione delle cure per la Beta Talassemia Major presso il proprio centro di afferenza, si possono suddividere gli spunti forniti dalle risposte al questionario in tre principali categorie: i fattori organizzativi e di processo, i fattori strutturali e quelli relazionali. Gli elementi indicati riguardano prevalentemente i **fattori organizzativi** (68%), seguiti da quelli strutturali (30%) e solo in minima parte relazionali (2%) – *Grafico 50*

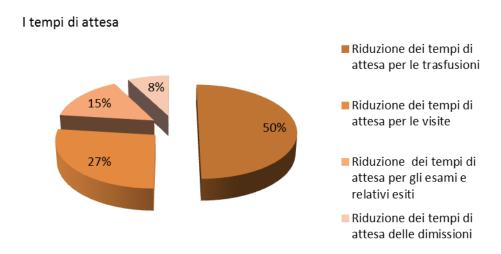
Aspetti da migliorare



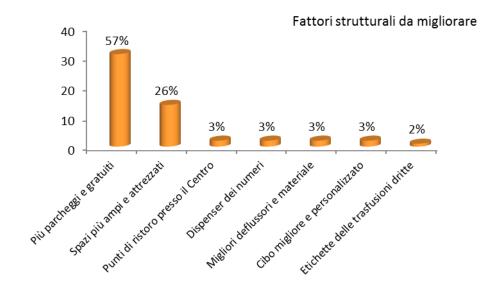
Andando più nel dettaglio, i fattori organizzativi comprendono i seguenti aspetti: **riduzione dei tempi di attesa**, **aumento del personale** e maggiore compresenza dei medici, migliore gestione delle visite; altri elementi citati meno frequentemente sono un maggior coordinamento tra i centri e gli specialisti, un allargamento dell'orario di apertura dei centri al pomeriggio e ai weekend, personale più esperto nella cura della Beta Talassemia Major, maggior utilizzo delle tecnologie telematiche – *Grafico* 51



Ciò che viene maggiormente auspicato dalle persone interpellate è quindi la **riduzione dei tempi di attesa** (30%) suddivisa a sua volta tra attesa per le trasfusioni, per le visite di monitoraggio, per l'effettuazione di esami ed i relativi esiti, per le dimissioni – *Grafico 52*



Tra i fattori strutturali indicati, la maggior disponibilità di parcheggi riservati alle persone con Beta Talassemia Major è considerato l'aspetto più importante (57%%). Viene anche segnalata la necessità di spazi più ampi e attrezzati in cui svolgere le trasfusioni (26%%) – *Grafico 53*



I fattori relazionali riguardano il miglioramento della comunicazione d'équipe e tra medico e paziente, ma costituiscono appena il 2% dei commenti pervenuti.

Tali considerazioni rilevano quindi come le criticità più importanti siano concentrate negli aspetti di processo del percorso di cura, dai tempi di attesa alla disponibilità del personale; in qualche caso le criticità riguardano anche gli spazi dei centri, soprattutto legati ai parcheggi, ma <u>l'aspetto di relazione e comunicazione con i curanti sembra essere un elemento di valore per le persone con Beta Talassemia Major</u>, che anzi talvolta sottolineano come le carenze percepite non siano imputabili ai professionisti in questione ("aiuto per il povero medico che ha tanto lavoro da gestire"). Il disvalore, invece, è la perdita del proprio tempo a causa della disorganizzazione, il dover prolungare i tempi di cura per motivi che esulano dalle proprie condizioni cliniche, oltre a

non poter contare su servizi di agevolazione che possono fare la differenza nel vissuto delle terapie ordinarie, quali i molto citati parcheggi riservati.

Gli aspetti più frequentemente segnalati sono trasversalmente relativi a tutti i centri di cura di riferimento, non si individuano ricorrenze specifiche nella segnalazione di criticità; l'unica corrispondenza presente riguarda il tema della necessità di compresenza di due medici, legato in particolare al Centro di Ferrara.

Gli aspetti organizzativi da migliorare nel centro...

"Tutto, soprattutto il tempo di attesa di inizio delle trasfusioni"; "I tempi d'attesa delle dimissioni, la fornitura del farmaco che avviene in ASL esterne, i tempi d'attesa per l'inserimento delle sacche di sangue, i tempi d'attesa per gli esiti degli esami, i tempi d'attesa per l'esame SQUID (che impegna un intera giornata) a causa della mancanza del medico e la conseguente "disordinata" organizzazione"; "tempi di attesa. A volte c'è il sangue ma non il medico! Questo dopo 48 anni è irritante vorrei stare qui meno tempo possibile";

"L'organizzazione del reparto va bene. L'unico neo sono i parcheggi"; "Poichè il parcheggio è condiviso con utenti "esterni" sarebbe auspicabile avere la garanzia di un posto auto per i pazienti che effettuano la terapia trasfusionale e/o i controlli di routine (ad esempio attraverso un pass). Una sala d'attesa più grande o quantomeno separata dall'"utenza esterna"; "gli spazi del day hospital insufficienti e ormai vecchi, come anche gli arredi (poltrone, letti, ecc.); parcheggi totalmente insufficienti e praticamente inesistenti per noi pazienti costretti dopo un certo orario a parcheggiare lontano o in sterrati"; "Tantissimi aspetti possono essere migliorati. I parcheggi sono insufficienti, le stanze sono insufficienti, i muri stanno cadendo a pezzi, le poltrone sono vecchie e sfondate, i letti scomodi, l'impianto di condizionamento fa piovere nelle stanze, il personale medico e infermieristico è insufficiente e in alcuni casi inadeguato, il primario è inadeguato, non c'è un punto di ristoro automatizzato al piano, gli spazi per gli ambulatori sono insufficienti, le sale d'attesa minuscole e i tempi di attesa per la trasfusione a volte troppo lunghi"; "Avere uno spazio più grande e non dover fare le trasfusioni fuori in corridoio";

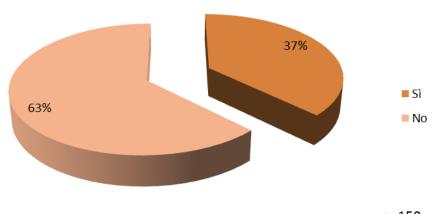
"Sicuramente il numero del personale medico e infermieristico e i parcheggi"; "IMPLEMENTAZIONE dei medici del dht"; "Più compresenza dei 2 medici"; "Avere più medici a disposizione per meglio accogliere le esigenze dei pazienti, riuscire ad avere un reparto operativo anche per chi come me vorrebbe fare la terapia nel pomeriggio per questioni di lavoro"; "avere due medici fissi tutti i giorni in modo che uno visita e l'altro si occupa delle trasfusioni";

"Credo che dovrebbero essere effettuate visite più scrupolose, inoltre dovrebbe essere garantito almeno il parcheggio gratuito a chi fa terapia".

Nonostante i numerosi spunti suggeriti per migliorare l'organizzazione presso i centri di cura, si rileva una **tendenza alla fidelizzazione verso il luogo di afferenza**, dal momento che il 63% delle persone interpellate dichiara di non aver mai cambiato centro. Per chi cambia il riferimento, solitamente cambia uno (42%) o due (40%) strutture. Le motivazioni indicate sono più frequentemente questioni di trasferimento presso altre città e di vicinanza geografica dal luogo di

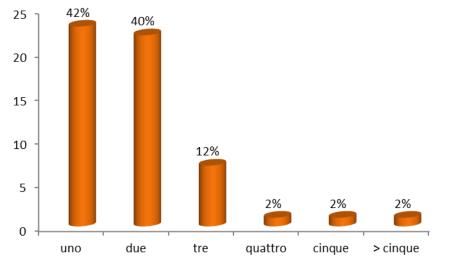
abitazione (41%), il passaggio all'età adulta (18%), l'insoddisfazione nei confronti dei medici e delle cure ricevute (17%), la frequente carenza di sangue (13%), occasioni di viaggi (4%) e in qualche caso più raro la volontà di seguire il proprio medico di riferimento (2%) – *Grafici 54, 55, 56*

Hai mai cambiato Centro di cura?

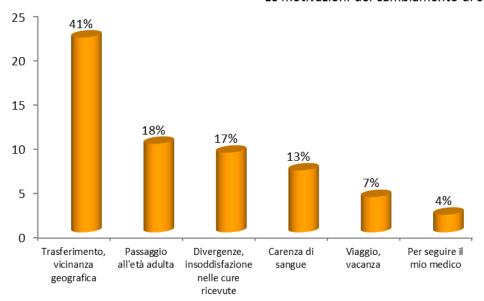


n=150





Le motivazioni del cambiamento di centro



"Ho cambiato semplicemente perché mi sono trasferita"; "necessità di spostamento per questioni lavorative"; "Trasferimento di residenza"; "l'ospedale non poteva seguirmi più perchè infantile/pediatrico"; "al compimento della maggiore età sono stata trasferita";

"Non ci stavo più bene ci davano il minimo sindacale per la sopravvivenza ero stufa di mendicare attenzione e cura che mi spettavano ero stufa di certi atti di negligenza"; "Carenza nelle cure"; "trasfusioni con sangue molto datato e scarsità dello stesso"; "difficoltà a reperire il sangue"; "solo per comodità. ero più vicino a casa".

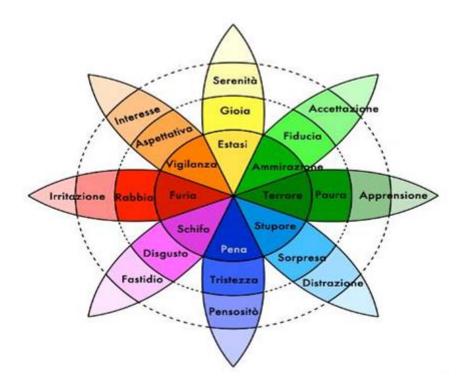
Qualità della vita e contesto famigliare e sociale

Una sezione del questionario è stata dedicata agli aspetti più emozionali legati al vissuto delle cure per Beta Talassemia Major nella propria quotidianità. Nello specifico, si è chiesto alle persone coinvolte nell'indagine di indicare le proprie emozioni prevalenti e le motivazioni legate ad esse. Inoltre, si è cercato di comprendere quale fosse la qualità di vita percepita, le attività considerate piacevoli e gratificanti ed i possibili limiti allo svolgimento di una quotidianità soddisfacente. Infine, si è analizzata la qualità delle relazioni nei diversi contesti di riferimento, famigliare, lavorativo, sociale, affettivo.

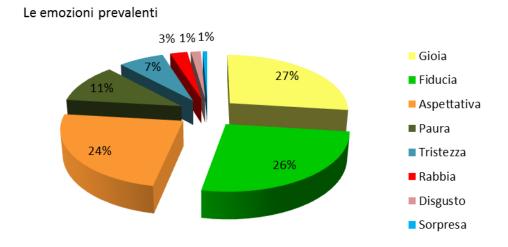
Per l'individuazione delle emozioni, si è utilizzato lo strumento del *Fiore di Plutchik* (1996), che prende in considerazione le 8 emozioni primarie riconosciute: gioia, fiducia, paura, sorpresa, tristezza, disgusto, rabbia e aspettativa. Con le loro diverse sfumature di intensità, tali emozioni danno origine a loro volta ad emozioni definite secondarie o complesse. Attraverso un'immagine a ruota che ricorda, per l'appunto, un fiore, si raffigurano gli stati d'animo prevalenti, ordinati secondo una scala che prevede che andando verso l'interno del fiore le emozioni aumentino di intensità producendone altre; la gioia diventa estasi, la paura terrore, la tristezza pena etc. Verso

l'esterno, invece, l'emozione primaria cala di intensità: la gioia diventa serenità, la paura apprensione, la tristezza pensosità, la rabbia irritazione etc.²¹

Sulla seguente immagine, pertanto, è stato richiesto di indicare le tre emozioni predominanti al momento della compilazione del questionario, seguendo un ordine crescente da 1=emozione dominante, 2=emozione intermedia, 3=emozione ulteriore – *Fig.*1



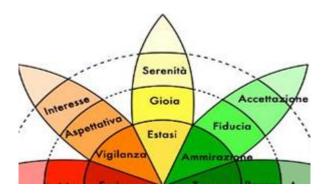
Di seguito si rappresenta la frequenza delle emozioni indicate dalle persone con Beta Talassemia Major, con il dettaglio delle emozioni primarie e secondarie – *Grafico 57* e *Tab.2*



²¹ I. Matteucci. Comunicare la salute e promuovere il benessere. Teorie e modelli per l'intervento nella scuola. Franco Angeli Ed., 2014

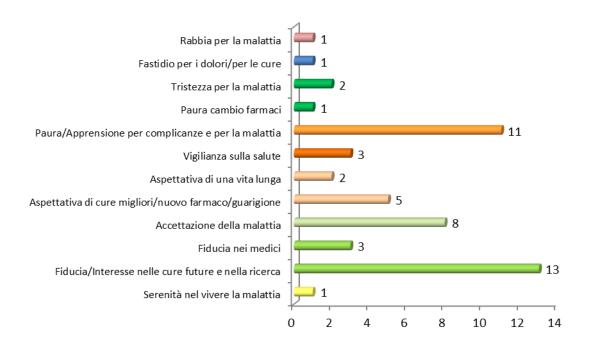
Emozione secondaria		Emozione primaria		Emozione secondaria		Totale	Frequenza
Serenità:	149	Gioia:	41	Estasi:	1	Tot=191	27%
Accettazione:80		Fiducia:	101	Ammirazione: 4		Tot=185	26%
Interesse:	81	Aspettativ	a:56	Vigilanza:	31	Tot=168	24%
Terrore:	1	Paura:	19	Apprensione	:59	Tot= 79	11%
Pena:	3	Tristezza:	22	Pensosità:	25	Tot= 50	7%
Irritazione:	4	Rabbia:	15	Furia:	0	Tot= 19	3%
Schifo:	0	Disgusto:	3	Fastidio:	8	Tot= 11	1%
Stupore:	0	Sorpresa:	0	Distrazione:	5	Tot= 5	1%
						Tot=708	100%

Come si può notare dal grafico e dalla tabella, **le emozioni prevalenti tra le persone con Beta Talassemia Major interpellate sono tutte positive** e comprese nella parte alta del fiore, ovvero nei tre petali relativi alla gioia, fiducia e aspettativa – *Fig.*2



La **serenità**, sfumatura della gioia, è l'emozione più diffusa, seguita dalla **fiducia**, spesso declinata verso l'accettazione, e dall'**aspettativa**, che può diventare interesse o vigilanza. Il secondo gruppo di emozioni descritte comprende invece l'apprensione, declinazione della paura, e la pensosità o tristezza. Infine, meno diffusa ma comunque presente è la rabbia, seguita dal fastidio.

Nella maggior parte dei casi tali emozioni descritte non vengono correlate direttamente al vissuto delle Beta Talassemia Major, ma riguardano altri aspetti della propria vita. Si possono comunque individuare delle correlazioni tra alcune emozioni, in particolare la fiducia, l'aspettativa, l'accettazione, ma anche l'apprensione e la paura legate alla malattia – *Grafico 58*



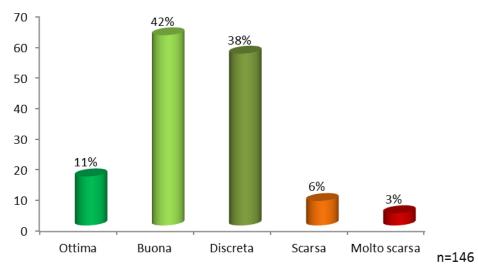
Viene infatti espressa la fiducia e l'interesse nei confronti dell'evoluzione delle cure e la ricerca, l'accettazione della malattia, l'aspettativa di cure migliori, o di un nuovo farmaco, fino alla guarigione, la fiducia nei medici, la vigilanza sulla propria salute. E' poi presente l'apprensione e paura per le complicanze e l'evoluzione della Beta Talassemia Major:

"vivo così la mia malattia.....vigilo.....penso molto......ma sono sereno......"; "Mi sento serena per come affronto la mia Vita, nel quotidiano e per le relazioni sociali e familiari che riesco a portare avanti, nonostante la malattia mi impegni parecchio anche dal punto di vista fisico (soprattutto in seguito all'insorgenza di osteoporosi e artropatia che mi hanno arrecato danni (frattura al femore destro e difficoltà di deambulazione con utilizzo di stampelle e necessità di fisioterapia senza discontinuità 2 volte a settimana più una seduta di piscina settimanale). Vigilo sulla mia salute in prima persona senza aspettare che i medici si ricordino di vigilare. Sono fiduciosa nel futuro e conto, oltre che sul progresso scientifico, anche sulla mia forza di volontà che sino ad ora non mi ha abbandonato e sul mio amore per la VITA nei suoi vari aspetti, interiori ed esterni alla mia persona";

"mi aspetto cure migliori accetto lo stato delle cose e sto in apprensione per le complicanze della malattia"; "Ho paura delle complicanze, mi aspetto di essere curato meglio e ho fiducia nella ricerca"; "Dopo molti anni di speranze e lotte per avere una buona salute, vedo crollare tutte le mie certezze. Farmaci che erano un miraggio si sono rivelati inefficaci o peggio pericolosi, le speranze per una terapia definitiva più passano gli anni e meno sono applicabili. Quello che era un traguardo importante, di diventare grande o ancor meglio anziano, ora sono un'incognita enorme nella mia vita".

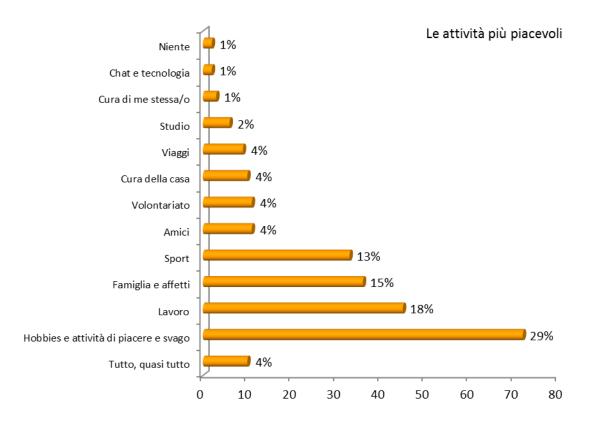
In linea con le emozioni di serenità e fiducia indicate, la qualità della propria vita viene prevalentemente giudicata buona (42%) e discreta (38%), quando non ottima (11%) – *Grafico 59*





Così come relativamente ad altri giudizi, anche la qualità della vita è definita in modo trasversale dai rispondenti, senza alcuna prevalenza di genere, età o appartenenza geografica.

Quanto alle attività considerate più piacevoli, **gli hobbies e le occasioni di svago** sono le più citate (29%), seguite dal lavoro (18%), dalla condivisione del proprio tempo con la famiglia e gli affetti (15%), dalle attività sportive (13%); meno frequenti ma comunque citati gli amici, il volontariato, la cura della casa e i viaggi (4%) – *Grafico 60*

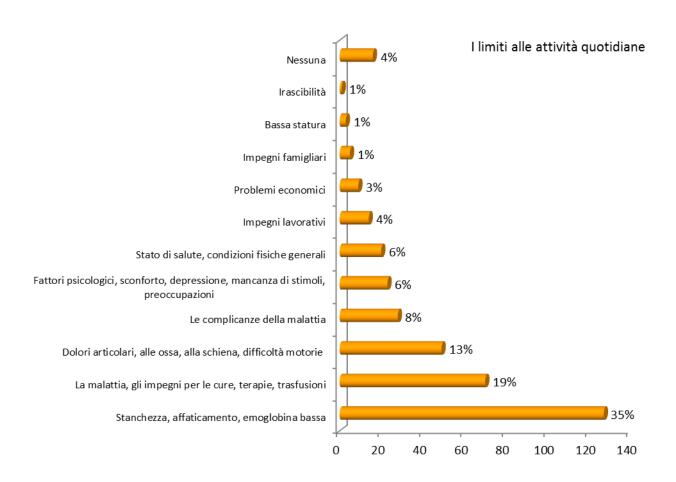


Vengono descritte una molteplicità di interessi e passioni, un grande attaccamento al lavoro e una vita famigliare e affettiva presente ed importante, ad indicare stili di vita attiva e che nella

quotidianità non sembrano risentire profondamente della malattia. <u>Il valore che rende la qualità della vita soddisfacente per le persone interpellate è rappresentato dalla possibilità e libertà di seguire quotidianamente le attività considerate piacevoli:</u>

"Posso svolgere tutte le normali attività. in particolare due volte alla settimana svolgo lezione di pilates, mi piace andare al cinema e a cena fuori e quando posso viaggio per assistere a un concerto del mio cantante preferito o a una partita della mia squadra del cuore"; "lavorare, fare fitness, cucinare, stare con gli amici e stare all'aria aperta"; "Il lavoro, il poter lavorare come gli altri o fare sport mi gratifica e soddisfa"; "lavorare, fare sport, fare viaggi"; "giocare con mio figlio, curare i miei hobby"; "La mia vita in famiglia, prendermi cura di mia moglie e mia figlia"; "Camminare per i miei 10 km quotidiani".

La limitazione maggiore a tutte queste attività quotidiane di piacere è la stanchezza ed il senso di affaticamento dato dall'emoglobina bassa (35%), seguita dagli impegni legati alla cura della Beta Talassemia Major, ovvero le visite in ospedale, le trasfusioni e le terapie (19%). Si citano anche i dolori fisici articolari, alle ossa, alla schiena, che limitano le attività fisiche (13%), la gestione delle complicanze della malattia (8%), lo stato di salute generale (6%) ed i fattori psicologici dovuti ad umore basso, mancanza di stimoli, paure e preoccupazioni (6%) – *Grafico 61*

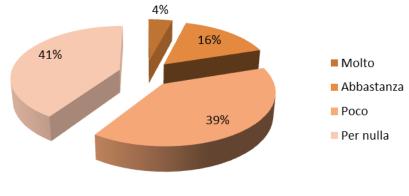


Il quadro che emerge dalle testimonianze delle persone che hanno partecipato all'indagine è che la Beta Talassemia Major non impedisce lo svolgimento di attività di piacere ed una vita quotidiana attiva e florida di interessi, ma le limita periodicamente soprattutto in base al livello di emoglobina, in una sorta di "dittatura del corpo" che determina le loro giornate:

"L'emoglobina bassa è l'unica causa che mi da stanchezza e debolezza e qualche volta mi limita la vita quotidiana"; "Debolezza controlli continui astenia"; "1 vincolo alle date trasfusioni per poter viaggiare in libertà 2 chelante sottocutaneo 3 vincolo date in ospedale in relazione al lavoro"; "condizioni fisiche, preoccupazioni per il futuro, appuntamenti con la terapia"; "Mal di schiena o dolori articolari in genere, stanchezza e carenza di emoglobina"; "1 tempi e modi delle cure 2 mancanza di forze ed energie 3 patologie secondarie correlate"; "1) Forte astenia (stanchezza) che mi preclude molte attività. 2) Diabete".

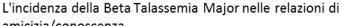
La malattia non sembra essere un fattore particolarmente limitante a livello relazionale, come dimostrano i grafici seguenti nei quali è rappresentata la valutazione dell'incidenza della Beta Talassemia Major rispettivamente nelle relazioni di famiglia – per nulla o poco impattante – nelle relazioni di amicizia – per nulla o poco impattante – nei legami sentimentali – abbastanza o poco impattante – nei rapporti professionali – abbastanza o poco impattante – nello svolgimento delle attività di interesse e piacere – poco impattante – e nella qualità complessiva delle relazioni – poco impattante – *Grafici 62, 63, 64, 65, 66 e 67*

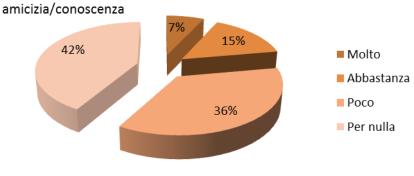




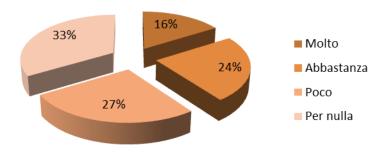
n=145

n=144



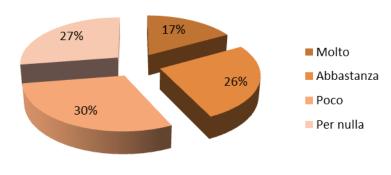


L'incidenza della Beta Talassemia Major nei legami sentimentali



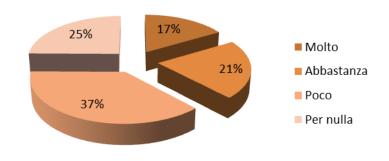
n=143

L'incidenza della Beta Talassemia Major nei rapporti professionali



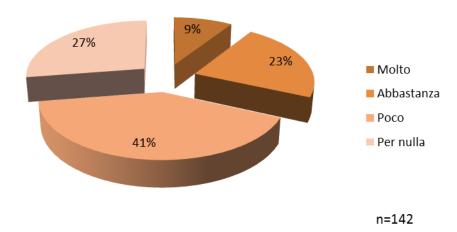
n=142

L'incidenza della Beta Talassemia Major nel tempo libero

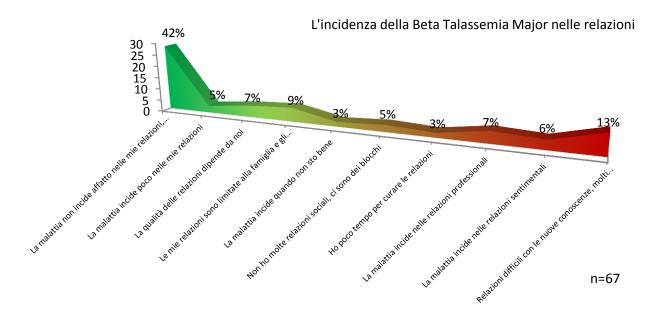


n=145

L'incidenza della Beta Talassemia Major nella qualità complessiva delle relazioni



Gli aspetti relazionali in cui la malattia può influire, anche se in misura contenuta, sono legati alla sfera sentimentale e professionale, come indicato anche da alcune delle persone che hanno fornito un commento alla loro risposta. Nella maggior parte dei casi si sottolinea come la malattia non incida nelle relazioni e nella propria quotidianità (42%), ma può risultare limitante con nuove conoscenze (13%), a causa della scarsa informazione sulla Beta Talassemia Major, nelle relazioni professionali (7%) e affettive (6%) – *Grafico 68*



"Mi sento una persona uguale alle altre!"; "Per me non influisce la mia patologia nel rapporto con gli altri"; "non ho mai avuto grosse problematiche nella mia vita sociale anche perchè prima conoscono me e poi la mia patologia";

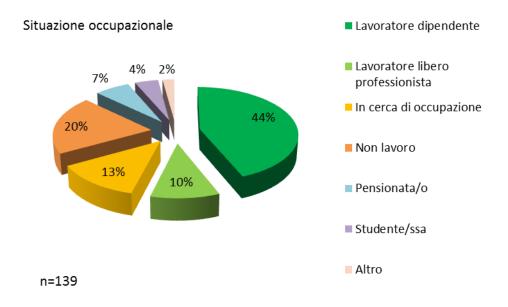
"Ha un forte impatto, per quanto mi riguarda, in caso di nuove conoscenze. Dover spiegare la mia patologia non è sempre facile soprattutto nei legami sentimentali"; "è una malattia grave ma molti non lo capiscono perché non la vivono, è una catena che ti porti finche campi e umiliante e

disabilitante al massimo"; "Complessivamente non incide tanto, però è innegabile che dal punto di vista sentimentale invece ha inciso e incide in maniera quasi decisiva. Soprattutto lo ha fatto in passato in quanto solo da poco tempo ho eliminato il virus dell'epatite C che incideva in maniera devastante".

Studio e lavoro

Per ottenere uno scenario completo, una sezione del questionario è stata dedicata all'approfondimento delle attività lavorative o di studio e all'eventuale impatto causato dalle cure per la Beta Talassemia Major.

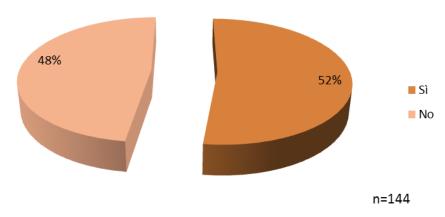
La categoria più rappresentata dai rispondenti all'indagine è quella dei **lavoratori dipendenti** (44%), seguita però da un 20% di persone che dichiara di non essere occupato ed un 13% in cerca di occupazione. Seguono poi i libero professionisti (10%), i pensionati (7%) e gli studenti (4%) – *Grafico 69*



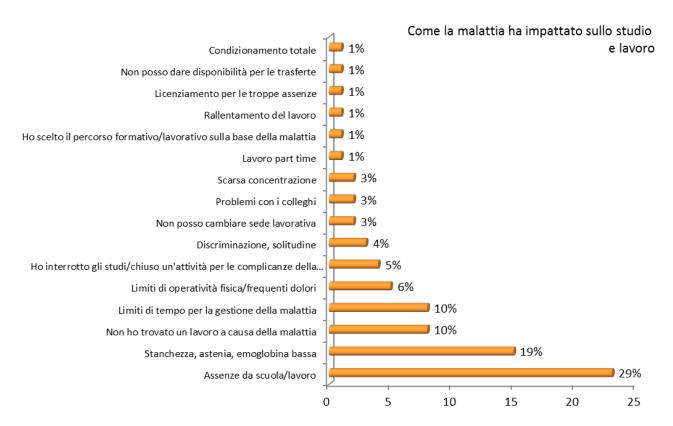
Considerato che l'età media delle persone con Beta Talassemia Major che hanno partecipato all'indagine è di 39 anni e la fascia di età più rappresentata è quella compresa tra i 36-45 anni (53% del campione), si nota come ci sia una percentuale di non occupati piuttosto importante, pari al 33% dei rispondenti, a fronte di un 54% di lavoratori.

Si rileva in poco più del 50% dei rispondenti la posizione di chi sostiene che in effetti la malattia abbia avuto o rappresenti tuttora un'influenza nelle attività lavorative o di studio (52%) – *Grafico* 70



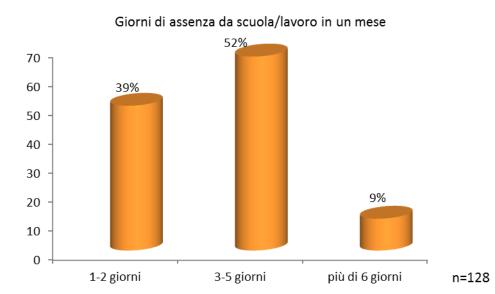


Tra coloro i quali affermano che la loro professione sia impattata dalla malattia, la principale motivazione è costituita dalle frequenti assenze dovute alla gestione delle cura per la Beta Talassemia Major (29%), seguita dalla limitazione della stanchezza fisica causata dai livelli di emoglobina bassi (19%). Il 10% riferisce di non essere ancora riuscita/o a trovare un impiego proprio a causa dei limiti della malattia ed un altro 10% sottolinea come la propria attività sia influenzata dal punto di vista della disponibilità di tempo che le si può dedicare. Altri fattori limitanti elencati sono la frequenza dei dolori fisici (6%), le complicanze che hanno causato l'interruzione di percorsi di studio o di attività lavorative (5%), episodi di discriminazione e senso di solitudine (4%), l'impossibilità di cambiare sede lavorativa, problemi di relazione con i colleghi e la difficoltà di concentrazione nei giorni in cui l'emoglobina è particolarmente bassa (3%) – *Grafico* 71

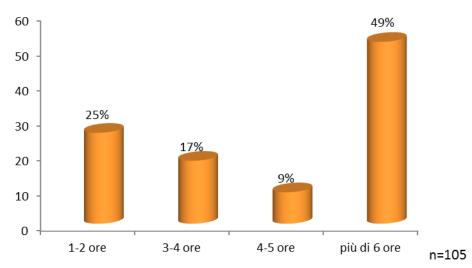


"troppe assenze"; "Assenze che gravano e pesano sia durante la scuola che al lavoro"; "tante assenze e difficoltà per la malattia....come stanchezza...visite...."; "Stanchezza in caso di emoglobina bassa"; "Difficoltà nei momenti di scarsa emoglobina"; "Mi stanco molto facilmente"; "facevo tante assenza a scuola, non ho trovato lavoro che potessi svolgere"; "non trovo un lavoro da poter svolgere con i problemi legati alla th"; "Non ti assume nessuno con le tue disabilità"; "Problemi con i colleghi... Sostenevano che le mie assenze non erano motivate"; "Assenze, tempi più lunghi per il raggiungimento di obiettivi prefissi".

Più del 50% dei rispondenti prende **mensilmente dai 3 ai 5 giorni di assenza da lavoro o scuola per seguire le cure legate alla Beta Talassemia Major**, un altro 39% utilizza 1-2 giornate; raramente quindi si superano i 5 giorni di assenza mensile. Rispetto agli orari di permesso presi in un mese, invece, prevale l'utilizzo di **più di 6 ore** rispetto alla possibilità di prendere meno di 5 ore – *Grafici 72 e 73*



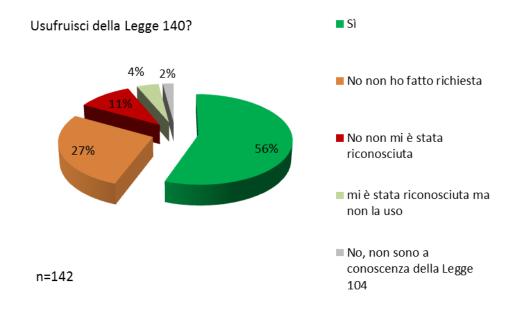
Ore di permesso prese in un mese



Costi socio-sanitari

L'ultima sezione dedicata alla raccolta dei dati quantitativi riguarda i costi socio-sanitari diretti e indiretti conseguenti alla gestione quotidiana della Beta Talassemia Major – *Burden of Illness*, il carico della malattia - quali i potenziali limiti di guadagno in ambito lavorativo derivati dalle occasioni perse o ridotte, gli spostamenti mensili verso il centro di cura, i costi per la gestione delle complicanze.

Il 56% delle persone con Beta Talassemia Major interpellate è supportato dalla legge 104, oltre ad un altro 11% che dichiara di averne il diritto ma di non utilizzarla; ad un altro 27% tale sostegno non è stato autorizzato – *Grafico 74*

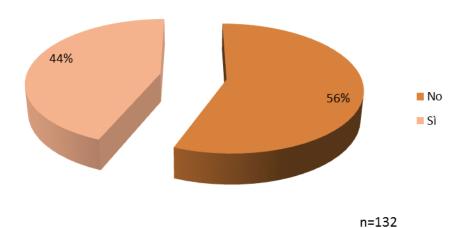


Più della maggioranza degli interpellati può quindi usufruire della legge 104, che rappresenta un punto di forza del sistema di welfare nazionale e consente anche alle persone con Beta Talassemia Major che ne godono di avere una buona tutela, soprattutto a fronte di un percorso di cure impegnativo da seguire in termini di assenze sul lavoro, come è emerso dalle testimonianze raccolte.

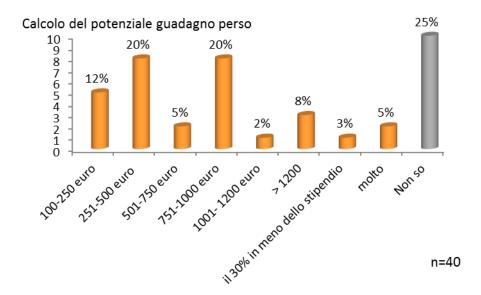
Il carico economico della Beta Talassemia Major: i costi indiretti

Il 56% delle persone interpellate ritiene che non ci sia stata una perdita di un potenziale guadagno lavorativo causato indirettamente dalla malattia, ma nel restante 44% delle risposte, invece, si afferma di aver perso delle opportunità di guadagno maggiore – *Grafico 75*

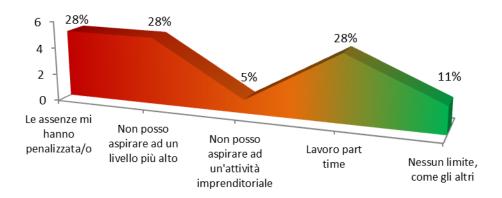
Limiti al potenziale guadagno



La stima di tale perdita di guadagno mensile risulta essere in media pari a 651,9 euro, in un intervallo compreso tra 100 e 1500 euro mensili, ovvero 7822,8 euro annuali in un intervallo compreso tra 1200 e 18000 euro. Il 25% dei rispondenti, tuttavia, non è stato in grado di indicare una stima – *Grafico 76*



Quanto alle motivazioni che avrebbero causato questo mancato guadagno, vengono indicate nuovamente le **frequenti assenze** come elemento di penalizzazione, l'impossibilità di aspirare a ruoli professionali più alti ed il limite del lavoro part time (tutti 28%). C'è anche chi invece sottolinea come non abbia riscontrato nessun tipo di riduzione delle possibilità – *Grafico 77*



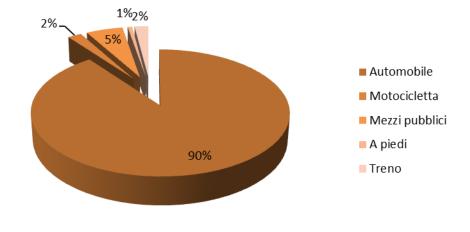
"Ogni 10 gg sono impegnata in ospedale"; "Il fatto di usufruire spesso di congedi per malattia / terapia e L. 104 ha limitato la mia crescita professionale"; "ad esempio: non potrò mai aspirare al funzionariato in quanto la sede fissa per me è di vitale importanza"; "avrei potuto viaggiare di più e approfondire alcuni aspetti interessanti del mio lavoro e avrei potuto puntare ad un livello più alto"; "Ho dovuto scegliere un lavoro part-time per alleggerire l'impegno lavorativo"; "1/4 dello stipendio in meno dato che lavoro 1/4 in meno al mese";

"La thalassemia non ha in alcun modo limitato le mie possibilità di guadagno"; "Lavoro come gli altri".

I costi diretti della Beta Talassemia Major: lo spostamento verso il centro di cura

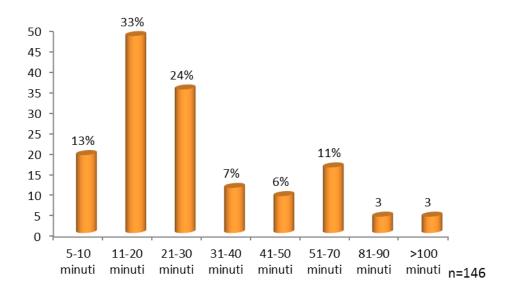
L'automobile è quasi universalmente (90%) il mezzo di spostamento utilizzato per recarsi presso il centro di cura – *Grafico 78*

Con quali mezzi raggiungi il centro presso il quale sei in cura?

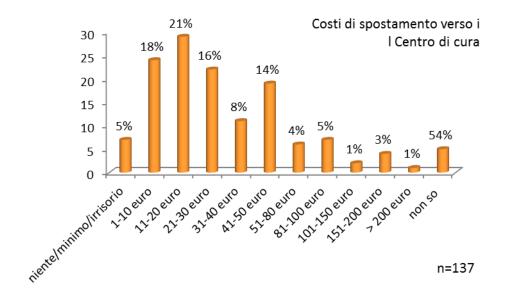


n=148

La media dei tempi di spostamento dalla propria abitazione al centro di cura è di 33 minuti, in un intervallo compreso tra i 5 e i 180 minuti. La maggior parte delle persone, tuttavia, impiega meno di 30 minuti per raggiungere il luogo di cura – *Grafico 79*



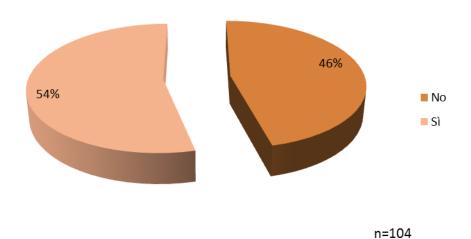
Rispetto ai costi, si spendono 37 euro al mese di media per lo spostamento, in un intervallo compreso tra 0 e 200 euro; tale cifra annualmente corrisponde a 444 euro di media, con un picco massimo pari a 2400 euro di spesa l'anno. Essendo l'automobile il mezzo più diffuso, i costi sono da imputare alla benzina ed eventualmente all'autostrada- *Grafico 80*



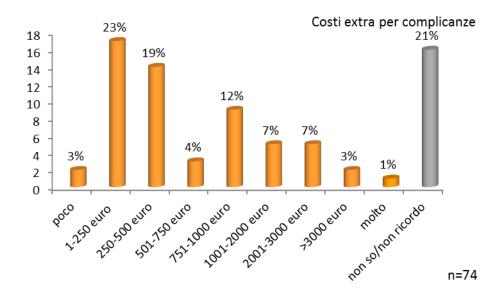
I costi diretti della Beta Talassemia Major: le complicanze

I costi extra diretti per la gestione di complicanze conseguenti alle terapie per la Beta Talassemia Major sono riscontrati in più della metà dei casi considerati nell'indagine (54%) – *Grafico 81*

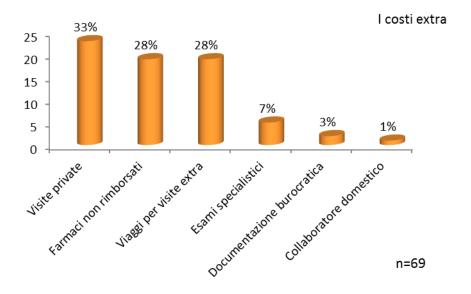
Costi extra per le complicanze?



La media di tali costi extra è pari a 1050 euro annuali, in un intervallo compreso tra 20 e 12680 euro. Anche in questo caso, però, va considerata la percentuale di persone che non hanno fornito una stima definita dei costi (24%) – *Grafico 82*



Le spese affrontate riguardano principalmente il pagamento di visite presso centri privati (33%), l'acquisto di farmaci non rimborsabili, i viaggi effettuati per le visite extra (entrambi 28%) e, in misura inferiore, i costi per esami specifici (7%) – *Grafico 83*



"Per poter fare delle visite urgenti, viste la pericolosità delle complicazioni, spesso mi sono dovuta rivolgere a specialisti a pagamento"; "Spese di medicinali non mutuabili spostamenti con mezzi spese burocratiche per documentazioni varie etc."; "Farmaci per le complicanze (osteoporosi ad esempio)"; "La cura di interferone mi ha costretto a triplicare le visite e quindi i viaggi"; "tanti farmaci a pagamento e spesso le visite specialistiche ed anche il trasporto"; "Giusto il gasolio per raggiungere le strutture presso le quali eseguire gli esami e qualche esame specialistico che ho deciso di effettuare presso privati".

Prendendo in considerazione entrambe le tipologie di costi, diretti (spese di spostamento verso il centro di cura e di gestione delle complicanze) ed indiretti (opportunità lavorative perse o ridotte), si può individuare quali tra le spese sopra citate hanno maggiore incidenza – *Tab.3*

Costi annuali (euro)	Intervallo minimo	Media	Intervallo massimo
Costi diretti: le complicanze	20	1050	12680
Costi diretti: lo spostamento verso il centro di cura	0	444	2400
Totale costi diretti	20	1494	15080
Costi indiretti: mancato guadagno	1200	7822	18000
Totale costi diretti e indiretti	1220	9316	33080

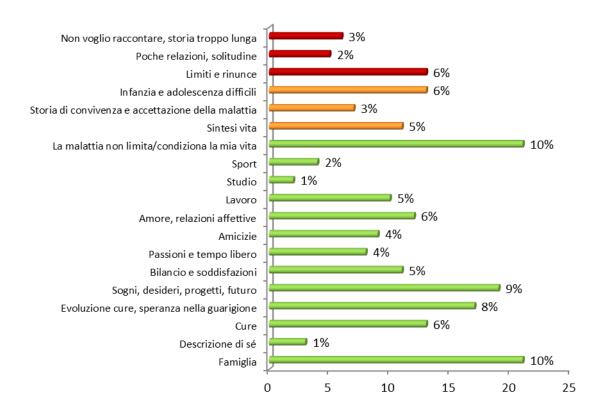
L'incidenza media dei costi diretti è del 16%, con punte massime che arrivano al 45%, a fronte di un'incidenza media dei costi indiretti pari all'84%; ciò indica che in una situazione di decorso regolare della malattia, in assenza di specifiche problematiche, il maggior carico per la persona con Beta Talassemia Major è rappresentato proprio dalle opportunità lavorative perse o ridotte, a causa dei limiti imposti dalla gestione delle cure.

Narrare la propria storia

Il 64% delle persone che hanno risposto al questionario (n=101) ha dedicato ancora un po' del proprio tempo all'ultima sezione, inerente il racconto autobiografico. Si è infatti chiesto di completare l'indagine con una breve narrazione libera del proprio vissuto con la Beta Talassemia Major.

Così come evidenziato già nella sezione dedicata all'aspetto emozionale, in queste brevi autobiografie prevale la **positività**. Si racconta seppur brevemente della propria storia famigliare e si descrive una vita che tutto sommato non è limitata e condizionata dalla malattia (10%). Si parla spesso di sogni, progetti, desideri e futuro (9%), di speranza di guarigione (8%) e del vissuto passato e presente delle cure (6%). In alcuni casi l'autobiografia rappresenta una sorta di bilancio di quanto realizzato fino ad ora ed emergono gli elementi di soddisfazione (5%). Si parla inoltre di amore (6%), lavoro (5%), amicizie e tempo libero (4%).

In qualche caso si ripercorre un passato difficile per un'infanzia e adolescenza problematiche proprio a causa della Beta Talassemia Major e delle cure molto impegnative (6%); talvolta questi limiti sono vissuti anche nel tempo presente ed il racconto autobiografico è un elenco di rinunce e limitazioni percepite (6%) – *Grafico 84*



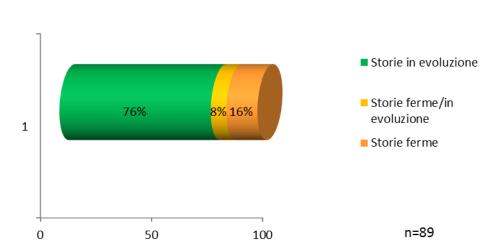
Tale positività è confermata anche dall'analisi dei frammenti autobiografici attraverso la classificazione di *Launer and Robinson*²², che serve ad individuare se la narrazione riflette un

⁻

²² Launer, J. New stories for old: narrative-based primary care in Great Britain. Families, Systems and Health. 2006. 24(3):336-344

percorso in evoluzione – *progressive* - se è ferma – *stable* - o se è in regressione – *regressive*. Si può quindi comprendere come la persona che si racconta stia vivendo il suo percorso di cura, quali sono i fattori di coping e quindi le sue risorse interne ed esterne, e dove la stanno portando i suoi stati d'animo.

Prevalgono le storie in evoluzione (76%), ovvero quelle nelle quali si racconta, anche se in maniera molto sintetica, di un vissuto positivo grazie a numerosi fattori di coping che hanno permesso di superare le difficoltà e di avere obiettivi, desideri, progetti da realizzare e in molti casi già realizzati. Una piccola percentuale di autobiografie si può classificare come in parte storia in evoluzione ed in parte ferma, perché, pur contenendo alcuni elementi di coping, è descritta una situazione di impasse, di blocco, che non permette una visione positiva del futuro. Infine, c'è un 16% di storie che può essere classificato come storia ferma, per l'assenza di elementi di coping. Non si rilevano storie di regressione – *Grafico 85*



Classificazione di Launer/Robinson: storie ferme/in evoluzione

Molti dei **fattori di coping**, ovvero degli elementi che costituiscono una risorsa positiva per le persone con Beta Talassemia Major che si sono raccontate, sono già stati citati come temi affrontati nelle autobiografie:

- La visione del **futuro** attraverso i desideri, sogni, progetti
- La famiglia
- L'elemento della speranza
- L'accettazione e consapevolezza della propria condizione
- L'amore e gli affetti
- L'amicizia e le relazioni sociali
- Lo sport e le attività di piacere
- Il **riscatto**, la realizzazione di obiettivi
- Il centro di **cura**, i medici, l'evoluzione delle cure
- Lo studio/lavoro
- Il volontariato e l'altruismo

- L'autonomia
- L'ottimismo
- L'attaccamento alla vita
- L'autostima
- La gratitudine
- La fede.

Tali fattori di coping si possono ulteriormente analizzare attraverso la *scala di Carver*²³, che con lo strumento denominato COPE suddivide le risorse degli individui in sottogruppi. Ciascuno infatti reagisce alle situazioni di stress, come può essere una condizione di malattia, secondo le proprie inclinazioni ma anche basandosi sulle risposte sociali che riceve. Nello specifico, la categoria più rappresentata dalle persone con Beta Talassemia Major rispondenti è quella definita "openness", ovvero apertura, per la visione del futuro e la presenza diffusa dell'elemento della speranza. La seconda categoria rappresentata è quella della condivisione, denominata "sharing", per il ruolo importante rivestito dalla famiglia, dagli affetti, dagli amici e dalla voglia emersa di condividere attività di piacere e momenti di svago con gli altri. L'accettazione e la consapevolezza sono invece classificati come "awareness", che per l'appunto sottintende la presa di coscienza della propria situazione. Tra gli altri elementi che richiamano un atteggiamento postivo, l'importanza che per qualcuno dei rispondenti ha il volontariato rientra nel gruppo della "kindness", ovvero gentilezza, altruismo.

Di seguito si riportano alcuni frammenti di narrazioni autobiografiche in progressione:

"la malattia non mi limita la vita quotidiana se non quando sono in attesa di trasfusione e l'emoglobina è bassa. Posso tranquillamente dedicarmi alle mie passioni e alle mie amicizie. Grazie alla mia famiglia, ho sempre ricevuto e seguito le cure migliori e attualmente, a parte la patologia, mi trovo in buone condizioni di salute, senza accumuli importanti di ferro. La mia speranza per il futuro è la cura definitiva della talassemia, se non per me almeno per le giovani generazioni";

"Tutto sommato la Talassemia non mi ha costretto sicuramente a stare rinchiuso in casa o a non relazionarmi con gli altri, certamente ha limitato le mie potenzialità lavorative. In famiglia non ho avuto problemi di nessun genere, sono felicemente sposato e felice, per il futuro spero in una guarigione";

"vivo la mia vita da giovane mamma cercando di destreggiarmi come meglio posso tra famiglia e lavoro senza far mancare le mie attenzioni alla mia famiglia. anche se è difficile cerco di ritagliarmi del tempo per le mie passioni, le amicizie e la fede. spero di saper essere un bravo genitore come lo sono stati i miei";

"Lavoro come ricercatrice presso l'università, ho due lauree un dottorato e una specialità, so gestire la mia vita lavorativa in base alle mie esigenze di salute, direi quindi che la mia patologia non mi ha fermato in questo, l'unica cosa non ho potuto studiare all'estero come avrei voluto

²³ Charles S. Carver. You want to measure coping but your protocol' too long: Consider the brief cope. International Journal of Behavioral Medicine. March 1997, Volume 4, Issue 1, pp 92-100.

perchè mi fido ciecamente del centro dove mi curo. ho una famiglia che da sempre mi sostiene compreso mio marito e mio figlio, non ho mai fatto della mia malattia un peso, ma una compagna di viaggio";

"Ho acquistato una casa ho un bel lavoro una bellissima figlia un marito... mi sono laureata ho fatto e faccio tantissimo sport.. ho fatto tanta vita mondana con tantissimi amici, continuo a studiare ed aggiornarmi sempre... ho fatto diversi lavori fra cui anche la bagnina di salvataggio in diverse parti di Italia e estero...non ho mai permesso alla mia malattia di prendere il sopravvento sulla mia vita...ok ho la talassemia MA LEI NON HA ME";

"Sono molto felice, sto bene, ho passato momenti più difficili in età pediatrica o da adolescente. Non mi sono curato correttamente in un periodo limitato della mia vita, in cui chelavo solo per poche ore alla notte. Adesso sono maggiormente motivato a curarmi in modo appropriato. Ho una famiglia composta da mia moglie e due bambini, che mi sembrano un miracolo. Suono in un gruppo, e mi diverto un sacco. Cerco di dare una mano in associazione. Vorrei trasmettere la mia gioia a tutti. Spero di stare sempre meglio. Sono innamorato e questo mi fa vedere tutto con occhi positivi e pieni di passione";

"Avevo un grande desiderio, sposarmi e diventare mamma... ci sono riuscita ed ora spero di vivere a lungo!!!";

"Ho una buona vita sociale e con tanto sforzo sono riuscita ad accettare la mia malattia che da piccola e adolescente mi ha creato tantissimi problemi di accettazione ed emarginazione. Solo ora maturando sono completamente felice di me stessa e non mi sento più una persona diversa perché malata";

"la mia patologia mi ha fortemente penalizzata nell'età infantile e adolescenziale a causa dell'iperprotettività dei miei genitori. Raggiunta l'età e l'indipendenza economica ho rincorso il tempo perso: mi sono laureata, mi sono sposata, ho viaggiato. Ho fatto più fatica rispetto alle persone "sane", ma ho fatto le stesse cose";

"nei primi 20 anni, sia io, sia i miei genitori abbiamo vissuto ogni giorno come se fosse l'ultimo, questo ci ha limitati non poco, si cercava di seguire al meglio le terapie nel tentativo di "spostare l'arrivo" sempre un pò più in la. Questo perseverare ci ha privato delle tante libertà che un bimbo, un ragazzino, un ragazzo, può godere nel suo primo 20ennio di vita, ad esempio dopo la terza media (scuola dell'obbligo) i miei genitori hanno pensato di non farmi stancare troppo... ho iniziato le superiori a 20anni... Però grazie ai miei genitori, che mi hanno sempre seguito nelle terapie e "conservato bene", oggi sono a "godermi" il 20ennio successivo, ho avuto la forza di cambiare regione, di iscrivermi a scuola, di trovare un lavoro, di avere oggi una splendida famiglia, la mia (moglie e figlia), che mi aiuta e mi sostiene";

"La mia malattia ha condizionato molto la mia fanciullezza e l'adolescenza. Con il passare degli anni ho accettato quella che è stata la sorte e oggi a 47 anni sono arrivata alla conclusione che rispetto alle persone senza problemi noi malati abbiamo quel quid in più. Perciò, non mi faccio più condizionare dal mio male";

"avendo raggiunto il traguardo dei 40 anni, mi stupisco del mio percorso, perché a 10 anni non pensavo di arrivare a 20, a 20 di arrivare a 30 e ora addirittura 40!!! Insomma ho sempre vissuto il presente. Oggi mi vedo e mi sento vecchia e nuova, con un futuro tutto da scrivere... Grazie!!!".

"La mia storia è molto semplice è normale vivo la vita come viene con le sue bellezze ma anche con i tanti dispiaceri... Ho avuto tante delusioni nella vita ma sono sempre riuscita ad andare avanti affrontando tutto e tutti perchè come dice il mio cantante preferito IL MEGLIO DEVE ANCORA VENIRE";

"Ho 40 anni e posso dire di aver vissuto fino ad ora una bella vita.. sicuramente piena di sacrifici e spesso tanta sofferenza, nervosismo e stati d animo contrastanti.. ma io ho fatto tutto ciò che desideravo fare... ho studiato, ho viaggiato, lavoro e ciò mi ha permesso di avere le mie soddisfazioni. Ho avuto una bellissima famiglia che mi ha aiutato a fare tutto questo, ora ho un fidanzato stupendo e spero di poter fare ancora tante cose belle nella mia vita. Ne ho tutte le intenzioni."

Gli elementi che rendono una narrazione più ferma sono invece la paura e preoccupazione verso il futuro, la chiusura verso gli altri, l'atteggiamento polemico e di risentimento, il soffermarsi sui limiti, le rinunce e le sconfitte, il pessimismo generale, il senso di solitudine e abbandono. Di seguito alcuni frammenti di storie considerate tra il fermo e in evoluzione o totalmente ferme:

"arrivato a 45 anni posso dire di essere innanzitutto fortunato ad esserci arrivato anche se il prezzo pagato lo ritengo alto, da piccolo ho fatto tantissimo desferal perchè i medici dicevano che bisognava farlo e che era per il nostro bene e i miei genitori prendevano alla lettera quello che gli veniva detto, questo eccesso di desferal non mi ha precluso uno sviluppo puberale spontaneo e normale ma mi ha fatto crescere pochissimo sono alto 140cm e questo lo ritengo un prezzo molto, molto alto. Per il resto la mia quotidianità mi soddisfa abbastanza, ho un lavoro, ho molti amici, non ho una compagna e questo mi manca si ma è anche un pò una mia scelta, perchè non mi va di condividere la mia malattia. La mia malattia è una cosa che ho dovuto accettare mio malgrado ma è una cosa che ho ma che non mi piace e non mi va i condividere una cosa che a me non piace, potrei forse farlo con una donna che avesse la mia patologia. Per il futuro i sogni sono 2, il primo è un farmaco ferrochelante orale senza controindicazioni, questo è importantissimo perchè il desferal ha un impatto fortissimo sulla quotidianità, tenere la macchinetta per 12 - 12 ore 5 giorni a settimana è fortemente impattante, quindi un chelante orale è fondamentale. Senza controindicazioni è altrettanto fondamentale perchè i due chelanti orali attualmente disponibili o provocano alterazioni alla funzionalità renale o problemi alle articolazioni ecc, il secondo sogno sarebbe un farmaco o un sangue "potenziato" in modo da allungare il periodo trasfusionale già una trasfusione al mese, per me che ne faccio quasi tre, sarebbe un sogno. ho indicato questi due sogni perchè il più grande di tutti mi vergogno quasi a dirlo perchè mi sembra irrealizzabile sarebbe la guarigione attraversa la terapia genica. Sogni a parte continuare la mia vita come sta andando adesso sarebbe già molto buono";

"Purtroppo la malattia ha influenzato e influenza ancora la mia vita. I sogni ed i desideri per il futuro sono sempre condizionati. I progetti sono sempre sospesi fino all'ultimo momento per via

della terapia trasfusionale. A volte è meglio non pensare che affrontare i problemi. Comunque l'età adolescenziale è stata superata, i 25 anni pure e quindi le aspettative di vita sono migliorate. Fino a quando?";

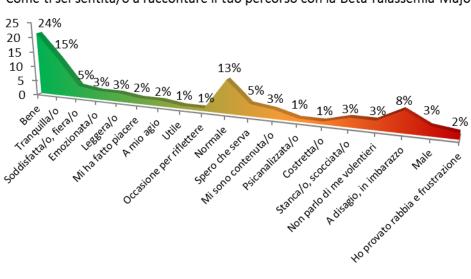
"il passato non voglio ricordarlo cerco di rimuovere il tutto sono solo ricordi da cancellare praticamente un calvario e il presente non è dei più rosei oramai mi è rimasto ben poco da salvare posso solo sperare di non peggiorare il mio stato di salute visto che non si può migliorare";

"Per il futuro ho molta paura, non ho fratelli nè figlio e non ho fiducia nel sostegno da parte delle istituzioni. Mi sento abbandonata a me stessa";

"Spero che l'hcv non mi porti il tumore al fegato. Non voglio soffrire. Non mi interessa la vecchiaia, accetterei di morire giovane pur di non soffrire."

Confrontando le narrazioni con i dati qualitativi del questionario, non emergono incroci significativi tra le storie ferme e determinate fasce di età, genere o provenienza geografica. Si può però notare una ricorrenza maggiore, tra i fattori di insoddisfazione, relativi al vissuto delle terapie trasfusionali e chelanti, che quindi potrebbero rappresentare una motivazione di fondo dei sentimenti negativi espressi.

Questa esperienza, seppur breve, di racconto autobiografico è stata accolta positivamente da più della metà delle persone che si sono raccontate, tra chi si è sentito bene (24%), tranquillo (15%), soddisfatto (5%). Per qualcuno è stata poi definita un'esperienza "normale", che non ha scaturito emozioni particolari (15%). C'è poi una percentuale di persone che si è sentita a disagio e in imbarazzo (8%), non ha provato delle belle sensazioni ma anzi talvolta sentimenti negativi per la difficoltà a parlare di se stessi e forse anche della malattia – *Grafico 86*



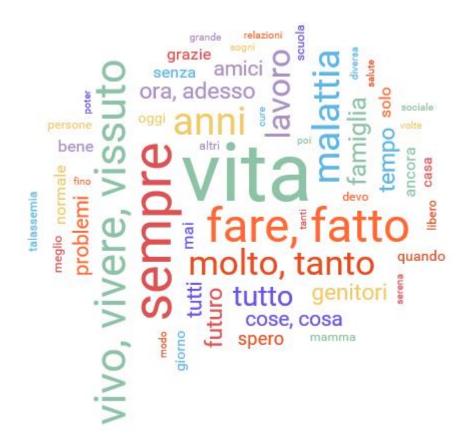
Come ti sei sentita/o a raccontare il tuo percorso con la Beta Talassemia Major?

"Mi ha fatto piacere"; "Mi son sentito utile"; "mi ha fatto bene"; "Fiero e lieto di poter esportare verso "lidi" sconosciuti la mia piccola storia riassunta in poche righe ma vi assicuro che viverla è

tanta roba. La TALASSEMIA: per me non è un problema, perché lo deve diventare per gli altri?"; "una persona qualunque senza nessun problema";

"Nessun sentimento positivo nel raccontare di questo aspetto della mia vita che vorrei fosse il più marginale possibile!"; "Non mi va mai di raccontare la mia storia"; "ho molta rabbia e invidia verso gli altri mentre racconto la mia storia".

Di seguito si riporta una rappresentazione grafica della frequenza delle parole utilizzate dalle persone con Beta Talassemia Major nei loro racconti autobiografici – *Fig.3*



Tra le parole più significative, "vita" è quella più utilizzata nelle narrazioni, insieme alle declinazioni del verbo vivere, in parte perché sono autobiografie in cui si riassume, per l'appunto, il proprio vissuto di persona con la Beta Talassemia Major, ma anche per sottolineare il forte attaccamento alla vita dimostrato dalle numerose attività e progetti portati avanti.

La parola "anni" richiama la dimensione del tempo della malattia, molto lunga per loro, trattandosi di una condizione cronica. E infatti la terza parola più frequente è proprio "malattia", che è accostata a vita e anni.

Il "lavoro" ha per le persone che hanno partecipato all'indagine una grande importanza, come già emerso dalle risposte date al questionario, e ciò è confermato anche dalla frequenza di questa parola, la più utilizzata dopo malattia; c'è la vita di convivenza con la Beta Talassemia Major, ma c'è anche una vita lavorativa cui si è molto legati. A confermare il loro dinamismo, "fare" e "fatto" è il verbo più utilizzato, perché sono narrazioni in cui si racconta ciò che si è fatto e realizzato.

"Molto", "tanto", "tutto", sono espressioni comunemente usate per enfatizzare i concetti espressi e per dare l'idea, spesso, dei grandi sforzi fatti per superare le difficoltà portate dalla propria condizione.

In questi racconti prevalentemente di positività, la visione del "futuro" è molto presente ed importante, si elencano i sogni, desideri, progetti, obiettivi; questa dimensione temporale talvolta è preponderante rispetto sia al passato che al presente. Accanto al futuro, spesso viene accostata la parola "speranza", di una guarigione o di una sempre migliore qualità di vita. E' comunque anche presente l'attenzione all'"oggi" e "ora", altri due termini frequenti insieme ad "adesso".

La "famiglia" ha poi un ruolo molto importante, come già emerso dall'analisi qualitativa delle narrazioni, perché è il principale nucleo di riferimento e supporto. In particolare hanno un ruolo spesso decisivo i "genitori", che sono i primi a trasmettere ai figli con la Beta Talassemia Major che possono vivere nella normalità. Altre parole frequentemente citate sono "casa" e "mamma", a richiamare l'importanza del nucleo di riferimento, ma anche il sogno di poter creare una propria famiglia, spesso realizzato.

Anche gli "amici" hanno un ruolo importante, insieme ai termini "relazioni" e "sociale", spesso citati per descrivere la propria vita sociale e le attività di svago e piacere che vengono portate avanti.

Ci sono poi degli elementi di difficoltà descritti, quindi anche la parola "problemi" è utilizzata frequentemente per descrivere determinate situazioni, spesso riferite al passato.

Altri elementi caratterizzanti queste narrazioni sono la gratitudine attraverso l'espressione "grazie", il considerare la propria vita "normale", il sentirsi e lo stare "bene".

Meno citati ma comunque presenti alcuni termini legati al percorso di cura, quali "cure", l'espressione del dovere – "devo" – "meglio", utilizzato spesso per indicare un'evoluzione positiva del vissuto delle terapie, "talassemia", "salute", "diversa".

Considerazioni sugli elementi emersi dall'indagine quali-quantitativa rivolta alle persone con Beta Talassemia Major

Le 157 persone con Beta Talassemia Major che hanno aderito all'indagine, hanno permesso di individuare lo scenario del vissuto delle cure sia dal punto di vista clinico e organizzativo, che da un punto di vista del proprio vissuto quotidiano ed emozionale. Per ciascuna delle sezioni previste dal questionario, sono state eseguite specifiche analisi incrociate che hanno preso in considerazione le aree geografiche di provenienza, il genere e l'età dei rispondenti, per individuare eventuali fattori ricorrenti in determinati territori o gruppi di persone. Tuttavia non sono emerse difformità sostanziali tra le suddette categorie e si rileva una trasversalità nelle risposte fornite.

La fascia di età più rappresentata nel campione preso in esame è quella compresa tra i 36-45 anni; si tratta quindi di **persone in età pienamente attiva**, come dimostrato dalla descrizione delle loro

vite, e dalla **vita condotta in autonomia nel 68% dei casi** (il 45% vive con il proprio nucleo famigliare di riferimento ed il 23% da solo, la restante percentuale è con la famiglia di origine).

Il primo elemento di valore espresso dai rispondenti relativamente alle cure per la Beta Talassemia Major è rappresentato dalle ottime relazioni di cura. Emerge infatti un feedback molto positivo sui professionisti sanitari, con buone relazioni e un buon coinvolgimento nel percorso di cura, come indicato dalle seguenti percentuali: più dell'80% dei pazienti si sente ascoltato dai propri medici e dagli altri operatori sanitari presso il centro di riferimento, quasi nel 90% dei casi si sentono coinvolti nelle decisioni intraprese relativamente alla loro salute, i medici sono considerati attenti alle esigenze dei pazienti dal 92% delle persone interpellate. Questi dati sono particolarmente rilevanti e confortanti per i centri che curano la Beta Talassemia Major, in un momento in cui il servizio sanitario è sottoposto a forti tagli.

Ciò che invece può rappresentare un elemento di criticità, e quindi un disvalore per chi vive un percorso terapeutico per Beta Talassemia Major, è l'aspetto organizzativo dei processi di cura. Il personale non è considerato numericamente adeguato nel 62% dei casi ed i tempi di attesa sono indicati come eccessivi dal 30% delle persone, soprattutto in occasione delle trasfusioni, che vengono effettuate più frequentemente ogni 15-20 giorni.

Oltre a tali fattori organizzativi, vengono indicati come aspetti da migliorare anche alcuni fattori strutturali legati agli **spazi a disposizione presso i centri di cura** e più spesso ai **parcheggi** disponibili. Le considerazioni rilasciate dai rispondenti al questionario rivelano una profonda conoscenza dell'organizzazione del proprio centro di riferimento ed un grande senso di appartenenza – che può indicare anche un senso di gratitudine nei confronti dei curanti - ad una struttura che spesso frequentano da tutta la vita – il 63% di loro non ha mai cambiato centro di cura.

Nonostante il percorso di cura preveda numerose visite in ospedale e delle soluzioni terapeutiche impegnative, il vissuto delle terapie e delle trasfusioni è in generale considerato soddisfacente e poco impattante sul resto della propria vita per più dell'80% delle persone interpellate.

Per quanto riguarda le trasfusioni, la **programmazione flessibile** è considerata un valore fino a quando resta incentrata sulle esigenze cliniche del paziente, ovvero basata sui suoi valori di emoglobina; diventa un disvalore quando si basa sui tempi imposti dal centro di cura e dagli occasionali episodi di carenza di sangue, concentrati nel periodo estivo e delle festività.

Mentre la relazione con i curanti sembra quindi essere un elemento di valore, il disvalore in un percorso di cura per Beta Talassemia Major è la perdita del proprio tempo a causa della disorganizzazione soprattutto delle trasfusioni, che può prolungare i tempi di cura per motivi che esulano dalle condizioni cliniche dei pazienti.

Rispetto alla terapia chelante, invece, l'elemento di maggior importanza risulta essere la **modalità** di assunzione dei farmaci; il vissuto di questo aspetto della terapia è valutato positivamente in molti casi proprio grazie alla soluzione in compresse, che per qualcuno rappresenta ancora una straordinaria novità rispetto alla cronicità delle iniezioni, che ha comportato un significativo

miglioramento del livello di autonomia e qualità di vita. Anche le aspettative relative ai nuovi farmaci, quindi, sono per lo più concentrate sulle modalità ed i tempi di assunzione, ovvero sugli aspetti che più di tutti incidono sulla quotidianità delle persone con Beta Talassemia Major.

Restando sul tema dello sviluppo delle cure future, la terapia genica è considerata di interesse nel 68% dei casi, come possibilità di guarigione o comunque di miglioramento della qualità della vita, e come terapia del futuro per le prossime generazioni. Restano però dei timori su una terapia ancora poco conosciuta e per qualcuno considerata poco sicura.

Lungo il percorso di cura per Beta Talassemia Major, le complicanze cliniche cui si può andare incontro vengono prevalentemente gestite presso il centro di riferimento o comunque attraverso una rete integrata di specialisti che parte dal centro stesso nell'84% dei casi, ad indicare un processo integrato.

Per quanto riguarda l'aspetto dei costi diretti ed indiretti per una persona che vive tale condizione, si è prima di tutto indagata l'incidenza che la gestione delle cure ha sulla vita lavorativa. La maggior parte dei rispondenti lavora (in più del 40% dei casi come lavoratore dipendente, mentre i libero professionisti rappresentano una percentuale inferiore) e può contare sul supporto della legge 104, punto di forza del welfare Italiano. Tuttavia, tra coloro che indicano degli impatti causati dalle terapie, la frequenza delle assenze - in media da 3 a 5 giorni al mese – e le cicliche condizioni di astenia dovute all'abbassamento dei valori di emoglobina sono i due fattori più limitanti in un'attività lavorativa. Tali limiti possono esitare in una riduzione delle possibilità di miglioramento della carriera e quindi in un mancato guadagno derivato dalle occasioni lavorative perse o ridotte (costi indiretti della malattia).

Per quanto riguarda il carico della Beta Talassemia Major – *Burden of Illness* - in un confronto tra i costi diretti, rappresentati principalmente dalle spese di spostamento verso il centro e le eventuali spese extra in occasione di complicanze – dichiarate dal 54% delle persone – e i costi indiretti provenienti dal mancato guadagno lavorativo, si può notare come questa ultima voce incida notevolmente di più. Basandosi sulle stime indicate dalle persone interpellate, infatti, si può calcolare un'incidenza media dei costi indiretti annuali pari all'84%, a fronte di un 16% medio dei costi diretti. Ciò significa che in una condizione di decorso regolare della malattia, senza l'emergere di specifiche complicanze che possono aumentare i costi extra, il carico maggiore per le persone con Beta Talassemia Major è costituito dalle limitazioni conseguenti alla gestione delle cure, piuttosto pesanti in ambito lavorativo. Il Servizio Sanitario Nazionale copre la maggior parte delle spese, ma in termini di opportunità di guadagno e di realizzazione delle ambizioni di carriera, alcuni pazienti segnalano una situazione non privilegiata.

Considerando infine il vissuto emozionale delle persone con Beta Talassemia Major, emerge una **prevalente positività dei sentimenti espressi**, rappresentati in maniera più diffusa dalla gioia (27%) – e più nello specifico dalla sua declinazione in **serenità** – dalla **fiducia** (26%) e dall'**aspettativa** (24%). Anche **la qualità della vita è valutata come soddisfacente da oltre il 90% dei rispondenti**, che la definiscono rispettivamente ottima (11%), buona (42%) e discreta (38%). Le vite descritte danno molto spazio agli **interessi**, **hobbies e attività di svago** (29%), al lavoro, verso

il quale si è molto attaccati (18%), alla famiglia e gli affetti (15%) e allo sport (13%). L'unica limitazione a questa generale vita attiva che emerge è rappresentata ancora una volta dall'astenia, così come già indicato tra i fattori condizionanti della vita lavorativa. C'è una grande vitalità e progettualità in queste persone, che però regolarmente devono fare i conti con un corpo che li limita e determina le loro giornate.

La malattia non sembra incidere nel vissuto relazionale generale delle persone rappresentate nel presente campione. Le relazioni sono infatti valutate come buone sia nella sfera più intima, famigliare e sentimentale, che in quella più allargata agli amici e ai rapporti professionali. Laddove viene indicata un'incidenza, si concentra nelle nuove conoscenze, per qualcuno nel vissuto dei legami sentimentali e per qualcun altro in quelli lavorativi.

Tutti questi elementi di positività del proprio vissuto sono confermati dalle brevi autobiografie rilasciate dalle persone rispondenti a conclusione del questionario. Il 76% delle narrazioni è positivo e può essere classificato come storia in evoluzione, per la presenza di numerosi fattori di coping rilevati, ovvero di risorse interne, quali la presenza della dimensione del futuro e della progettualità, la famiglia e gli affetti, l'amicizia, la consapevolezza e accettazione della propria condizione, le attività di piacere e gli interessi, il miglioramento delle cure, le attività di studio e lavoro. Sono spesso descritte vite in cui si sono realizzati dei progetti, come un riscatto dopo le difficoltà legate all'infanzia e adolescenza, quando le cure erano più impattanti. Nei meno numerosi casi di storie più ferme, invece, ciò che impedisce lo sviluppo dei fattori di coping è rappresentato principalmente dalla paura e preoccupazione, la chiusura verso gli altri, un atteggiamento polemico, la descrizione dei limiti e delle rinunce; questi fattori negativi sembrano corrispondere ad un vissuto più difficile delle terapie, ad indicare come il miglioramento delle cure abbia per le persone con Beta Talassemia Major un ruolo determinante sulle loro vite quotidiane.

Il valore fondamentale per le persone che hanno fornito la propria testimonianza partecipando alla presente indagine è la **vita** stessa, come dimostrato anche dalla frequenza delle parole da loro utilizzate, per niente scontata per chi è cresciuto con un'aspettativa di vita inizialmente più breve e ha affrontato un percorso terapeutico più difficoltoso e che concedeva minore autonomia. Le nuove terapie hanno stravolto questo paradigma, hanno permesso a queste persone di allargare le loro aspettative e hanno rafforzato la loro attitudine positiva e speranza di una buona qualità di vita.

I RISULTATI DELL'INDAGINE

L'INDAGINE RIVOLTA AI PROFESSIONISTI SANITARI ESPERTI NELLA CURA DELLA BETA TALASSEMIA MAJOR

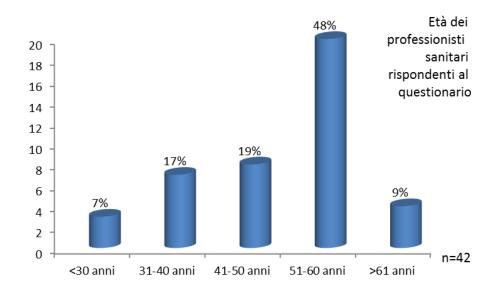
Il progetto "Il valore per la persona con Beta Talassemia Major" ha anche previsto il coinvolgimento dei professionisti sanitari che si occupano della gestione di tale malattia, per ottenere uno scenario nazionale dei processi di cura completo e comprensivo del punto di vista di tutti i principali stakeholder.

Hanno risposto al questionario **43 professionisti**, tutti attraverso la compilazione online disponibile sul sito www.medicinanarrativa.eu/betatalassemia. Così come per le persone con Beta Talassemia Major, anche a loro è stato richiesto il consenso a partecipare all'indagine, con la garanzia di mantenimento dell'anonimato. I risultati riportati di seguito sono pertanto presentati in forma aggregata ed i frammenti di testimonianze riportati sono privi di qualunque nome proprio di persona o luogo.

Il questionario utilizzato per la raccolta dei dati quali-quantitativi dai professionisti ha mantenuto le stesse sezioni del questionario rivolto ai pazienti, con alcune modifiche più specificamente inerenti il ruolo di curante.

Informazioni socio-demografiche

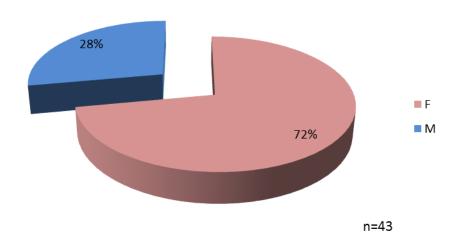
L'età media dei professionisti rispondenti al questionario è pari a 49 anni e **l'intervallo di età maggiormente rappresentato è quello compreso tra 51-60 anni** (48%). Il dato è in linea con l'età media dei medici nella pubblica amministrazione, pari a 52 anni²⁴. Si può invece subito individuare una differenza nella fascia di età rappresentata dai pazienti, più bassa in media di 10 anni – *Grafico 87*



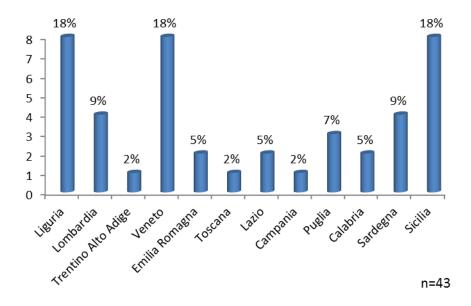
²⁴ Dati INPS

-

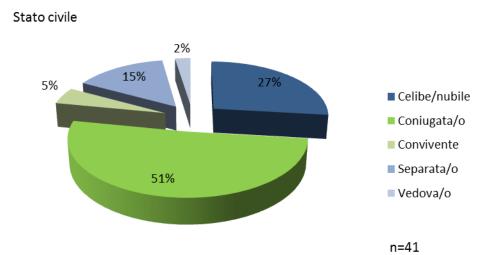
Prevale anche nel caso dei curanti la rappresentanza del genere femminile tra i rispondenti (72%) – *Grafico 88*



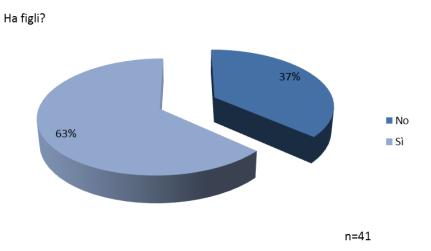
Di seguito si mostra la rappresentanza geografica dei curanti, tutti di nazionalità italiana e più frequentemente residenti nelle Regioni **Liguria** e **Veneto** per quanto riguarda il Nord Italia, e nella Regione **Sicilia** per il Sud (tutti al 18%). Sono discretamente rappresentate anche la Lombardia e la Sardegna (9%). Si può quindi notare che anche gran parte dei professionisti inclusi nell'indagine provengono da alcune delle aree di maggior prevalenza della Beta Talassemia Major, in particolare le due grandi isole Sicilia e Sardegna – *Grafico 89*

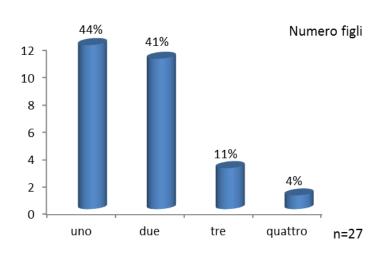


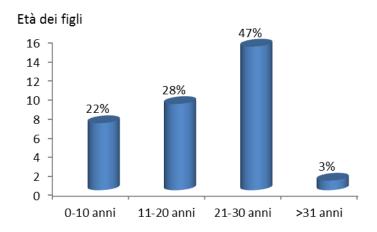
Oltre il 50% dei professionisti è coniugato, mentre è inferiore la percentuale di coloro che sono nubili o celibi (27%), rispetto ai pazienti con Beta Talassemia Major. Nel caso dei curanti si può però anche notare la percentuale più alta di separazioni (15%) – *Grafico 90*



Il 63% dei rispondenti dichiara di essere genitore e di avere tra uno (44%) e due (41%) figli a carico, di età prevalentemente superiore ai 21 anni – *Grafici 91, 92, 93*



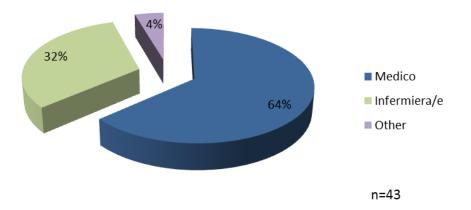




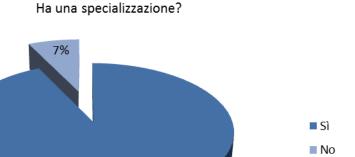
Profilo professionale dei curanti

I rispondenti al questionario sono per il 64% **medici**, nel 32% dei casi **infermieri** e nella restante piccola percentuale biologi – *Grafico 94*

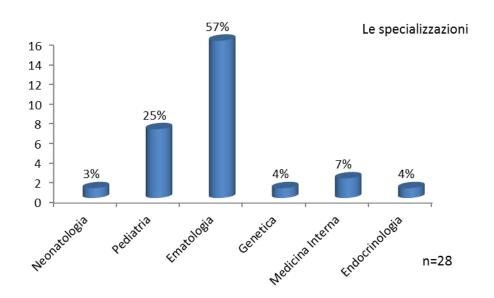
Il profilo professionale dei curanti rispondenti al questionario



I medici si sono laureati in media 15 anni fa, con un intervallo di laurea è compreso tra il 1977 e il 2011. Quanto alla specializzazione, sono quasi tutti specializzati (93%) e in maggioranza rappresentati da **Ematologi** (57%), seguiti da **Pediatri** (25%) – *Grafici 95 e 96*

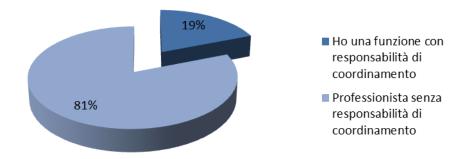






93%

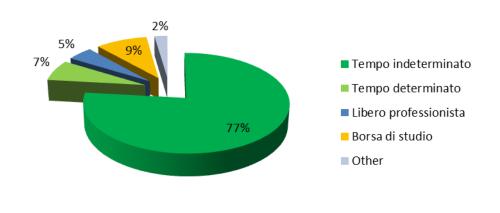
L'81% dei professionisti interpellati non ha funzione di coordinamento, solo nel restante 19% si dichiara di avere la responsabilità di un coordinamento – *Grafico 97*



n=42

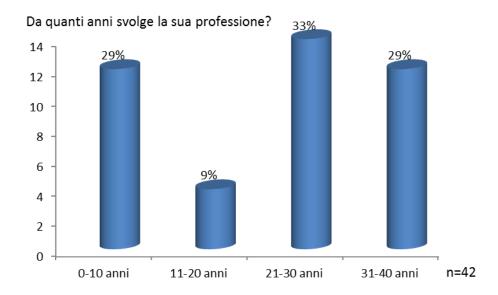
La maggior parte dei professionisti ha una **collocazione lavorativa stabile presso la struttura di appartenenza** attraverso un contratto a tempo indeterminato (77%). Segue una percentuale inferiore di borsisti (9%), persone con contratto a tempo determinato (7%) e libero professionisti (5%) – *Grafico 98*

Tipologia contrattuale



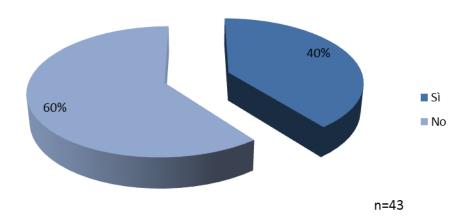
n=43

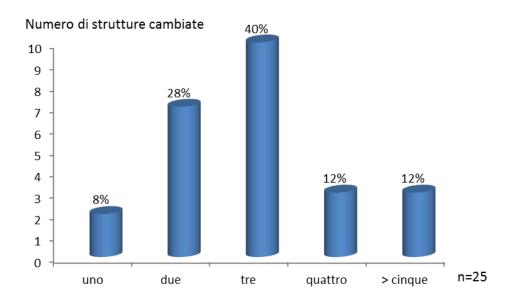
I curanti svolgono la loro professione nel 62% dei casi da più di 21 anni, tuttavia è ben rappresentata anche la fascia di professionisti più giovani, che operano da meno di 10 anni (29%) – *Grafico 99*



Per la maggior parte dei professionisti, il centro di appartenenza presso il quale si opera correntemente non è il primo contesto lavorativo; il 68% di loro ha infatti già cambiato due o tre strutture di riferimento, se non di più – *Grafici 100 e 101*

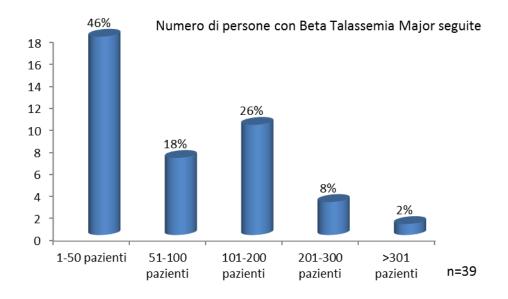
Ha lavorato sempre presso lo stesso Servizio?





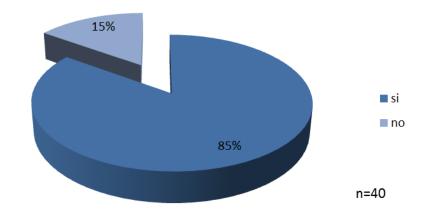
Le attività di ripartizione del tempo nel rapporto di collaborazione con il centro

Nella casistica dei pazienti trattati, le emoglobinopatie rappresentano in media il 71,9% del totale delle persone in cura, mentre i casi di Beta Talassemia Major costituiscono il 52,4% del totale. Le persone con Beta Talassemia Major seguite presso i centri sono in media 105, in un intervallo compreso tra 1-450 persone. In realtà il 46% dei professionisti si occupa di meno di 50 pazienti con questa malattia – *Grafico 102*

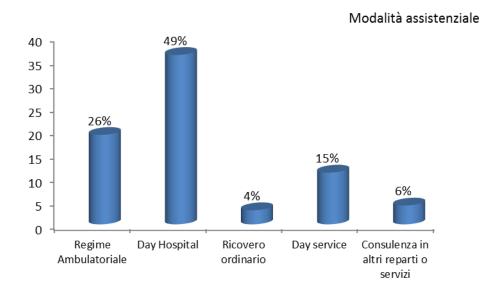


A prescindere dai numeri specifici, i professionisti seguono tendenzialmente altre patologie oltre alla Beta Talassemia Major (85%), rappresentate più frequentemente da altre forme di anemia e Talassemia, malattie del globulo rosso e di alterazione del metabolismo del ferro, emocromatosi genetica, altre emoglobinopatie e malattie oncoematologiche – *Grafico 103*

Segue anche altre patologie?

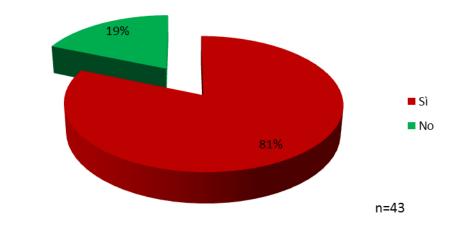


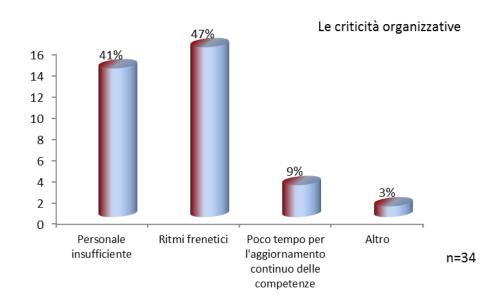
In linea con quanto dichiarato anche dalle persone con Beta Talassemia Major, **la modalità** assistenziale più utilizzata è il Day Hospital (49%), seguita dal regime ambulatoriale (26%) e in misura inferiore dal Day Service (15%) – *Grafico 104*



Anche per i professionisti ci sono delle **criticità organizzative rilevate presso il proprio centro di afferenza (81%)**, in una percentuale più alta rispetto a quanto dichiarato già dai pazienti (62%), rappresentate soprattutto dai **ritmi frenetici di lavoro** (47%) e dalla **carenza di personale** (41%), così come già indicato dai loro pazienti – *Grafici 105 e 106*

Esistono criticità organizzative presso la struttura di riferimento?





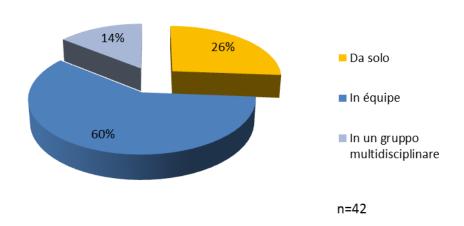
L'elevata percentuale rilevata relativamente alle criticità organizzative indica come i professionisti percepiscano fortemente nel loro operato quotidiano questi fattori limitanti. Di seguito si riportano alcuni commenti forniti a supplemento della risposta indicata:

"troppi pazienti afferenti al DH ogni giorno; ritmi intensi per la organizzazione del lavoro, programmazione e routine clinica"; "L'attività del DH è concentrata in poche ore. I pazienti hanno sempre fretta. I laboratori pretendono degli esami ad orari fissi"; "siamo solamente tre medici ed il lavoro in regime ambulatoriale senza turnazione non può garantire un periodo di riposo che in genere viene utilizzato anche per l'aggiornamento"; "poiché l'attività si svolge nei tempi di un ambulatorio (8.00-14.00 e martedì e giovedì 8.00-16.00) non sempre si riesce a completare il lavoro negli orari stabiliti e quindi ci si ferma per questo motivo e non per gli aggiornamenti necessari"; "carichi di lavoro eccessivi, mancanza di un altro pediatra per la gestione dei pazienti pediatrici con impossibilità di organizzare ferie o altro essendo l'unico pediatra attualmente in servizio nella struttura"; "Sono da sola ad occuparmi di tali patologie".

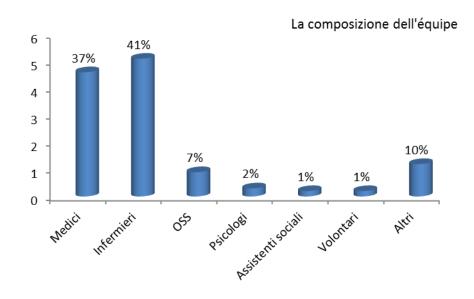
L'organizzazione dell'équipe, la distribuzione del lavoro, il ruolo del coordinatore

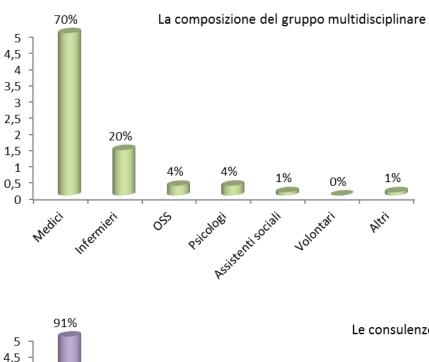
I professionisti lavorano prevalentemente in équipe (60%), anche se è consistente la percentuale rappresentata da chi lavora da sola/o (26%); il restante 14% è inserito in un gruppo multidisciplinare – *Grafico 107*

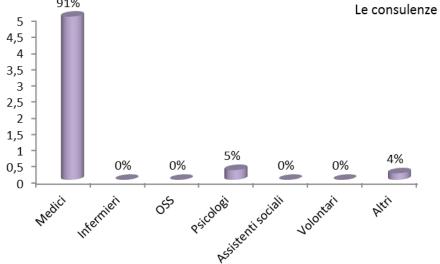




Le équipe sono costituite prevalentemente da infermieri (41%) e medici (37%), mentre sono scarsamente presenti le altre figure socio-sanitarie. Sotto la voce "altri" sono poi stati indicati gli amministrativi, biologi, borsisti e specializzandi. Nei gruppi multidisciplinari aumenta notevolmente la rappresentanza dei medici (70%) e si riduce quella degli infermieri (20%). Infine, le consulenze riguardano quasi esclusivamente i medici (91%), salvo qualche altra consulenza, ad esempio dello psicologo (5%) – *Grafici 108, 109 e 110*







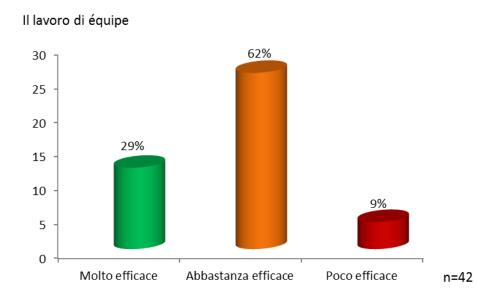
Rispetto alla valutazione sui tempi di attesa per il paziente con Beta Talassemia Major, prevale una valutazione positiva di tale aspetto organizzativo; **le attese vengono infatti considerate** "ragionevoli" (81%) o limitate (12%) e solo in una percentuale inferiore si reputano "eccessive" (7%). Ciò è in contrasto con quanto dichiarato dai pazienti stessi, che invece considerano i tempi di attesa uno dei principali aspetti organizzativi da migliorare nella gestione delle cure, rivelando una percezione diversa tra persone in cura e professionisti – *Grafico 111*



"tempi di attesa molto ridotti"; "la maggior parte degli interventi di consulenza sono programmati al bisogno senza tempi di attesa significativi presso l'ospedale che ospita il centro"; "Il servizio è efficiente";

"il tempo d'attesa è da subito a circa 30 giorni in base all'urgenza. I pazienti cronici, comunque sono visitati, se necessario, il giorno della trasfusione"; "spesso si accumula in poco tempo e di conseguenza aspettano anche 2 ore prima di essere visitati".

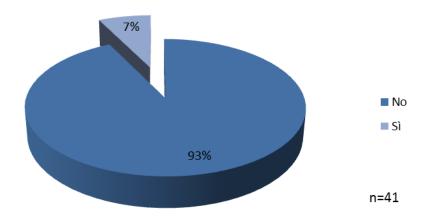
Il lavoro di équipe è mediamente considerato soddisfacente, suddiviso tra chi lo valuta come "abbastanza efficace" (62%) e "molto efficace" (29%); resta un 9% di chi è insoddisfatto – *Grafico* 112



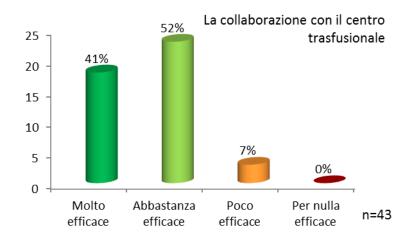
L'integrazione con altri servizi

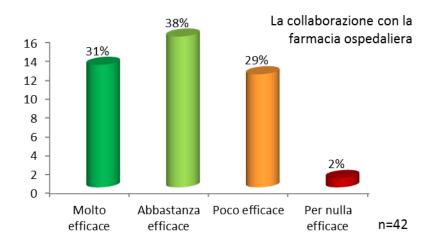
Così come già emerso dall'indagine rivolta ai pazienti con Beta Talassemia Major, anche i professionisti confermano la quasi **assenza del servizio di** *Transitional Care* a disposizione per coloro che passano dalle cure pediatriche a quelle per adulti – *Grafico 113*

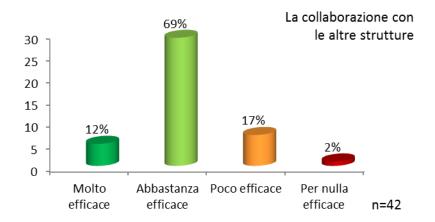
Transitional Care



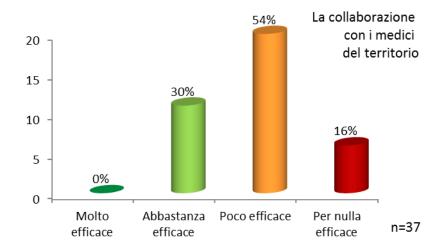
Rispetto alla valutazione delle collaborazioni con altre strutture e professionisti, risulta molto soddisfacente la collaborazione con il centro trasfusionale (93%), seguito dal giudizio sulla collaborazione con altre strutture presenti all'interno dell'ospedale (81%) e con la farmacia ospedaliera (69%). Risultano invece più insoddisfacenti le collaborazioni con il personale amministrativo - poco o per nulla efficace per il 41% dei professionisti – e con i medici del territorio – poco o per nulla efficace nel 70% dei giudizi. All'interno della struttura ospedaliera di riferimento, quindi, le collaborazioni vengono considerate soddisfacenti, ad eccezione delle relazioni con gli amministrativi, mentre al di fuori dell'ospedale sono scarse le integrazioni con gli altri professionisti – *Grafici 114, 115, 116, 117 e 118*





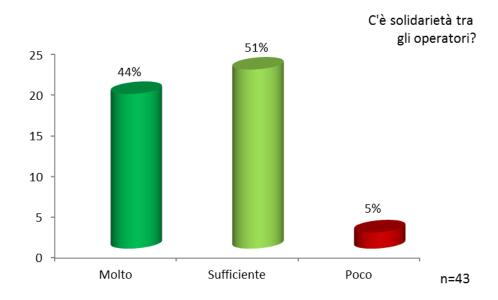






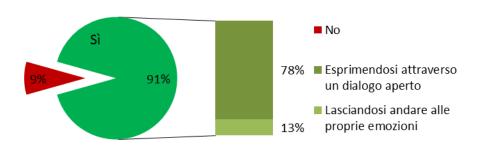
I rapporti in équipe

Internamente al gruppo di lavoro, il livello di solidarietà tra colleghi è considerato positivamente anche (95%) – *Grafico 119*



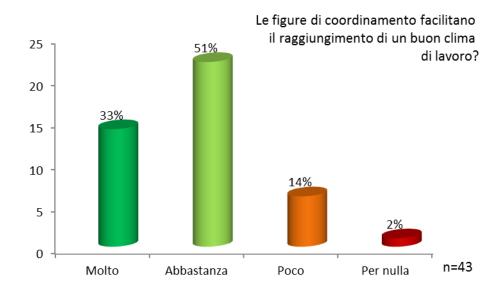
I professionisti sentono di potersi esprimere liberamente all'interno dell'équipe (91%), soprattutto attraverso il dialogo (78%) – *Grafico 120*

Ci si esprime liberamente?



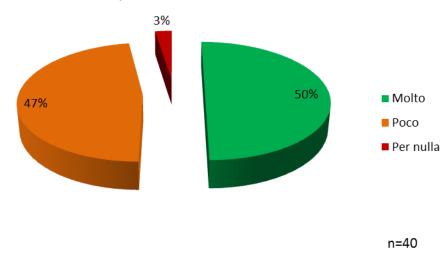
n=43

C'è un buon giudizio anche relativamente alle figure di coordinamento nel facilitare il raggiungimento di un buon clima di lavoro (84%) – *Grafico 121*

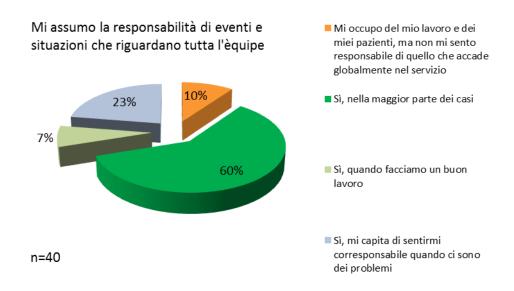


Rispetto al personale potere di influenzamento che si ritiene di avere all'interno del gruppo di lavoro nel proporre innovazioni per il servizio, c'è una suddivisione esatta tra un gruppo di professionisti che ritiene di avere un buon potere di influenzamento e l'altra metà che invece non si ritiene adeguatamente tenuta/o in considerazione – *Grafico 122*

Sento di avere un potere di influenzamento all'interno del servizio?

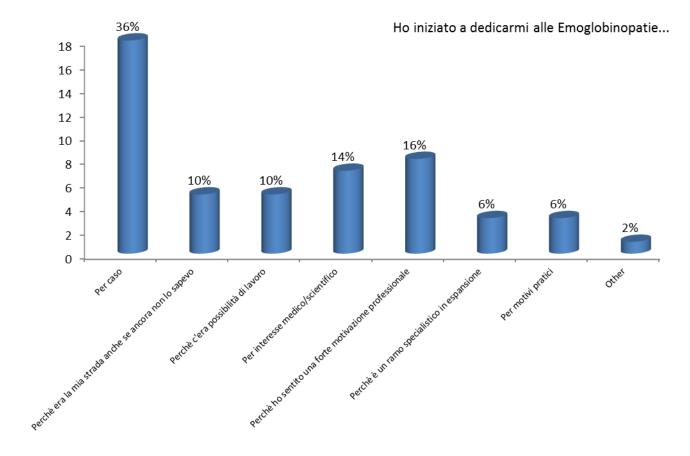


Il senso di responsabilità nei confronti dell'intero gruppo di lavoro è predominante (90%) in occasione di eventi e situazioni rappresentati, ad esempio, da nuove progettualità – *Grafico 123*

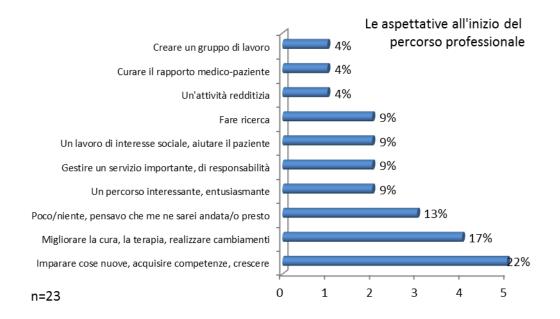


La scelta professionale

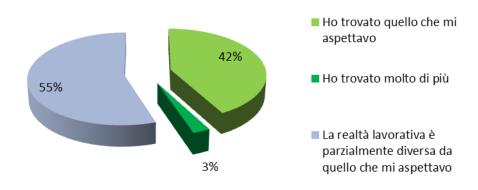
Nel 36% dei percorsi professionali descritti ci si è avvicinati alla cura delle emoglobinopatie per caso, nel 30% dei casi per una forte motivazione professionale o un interesse medico/scientifico. Tra le altre ragioni, la maggior possibilità di lavoro (10%) ed altri motivi più pratici (6%) – *Grafico* 124



La crescita professionale, la voglia di imparare e acquisire nuove conoscenze ha rappresentato l'aspettativa principale all'inizio del percorso lavorativo (22%), seguito dal desiderio di dare un contributo al miglioramento delle cure (17%). C'è anche chi afferma di non aver avuto particolari aspettative inizialmente, in quanto non pensava che tale settore si sarebbe sviluppato in un percorso professionale duraturo (13%). Oggi invece si vive una realtà lavorativa che nel 55% dei professionisti è considerata diversa dalle aspettative iniziali, anche se la restante parte dei rispondenti afferma di aver trovato ciò che si aspettava – *Grafici 125 e 126*



La realtà lavorativa oggi



n=38

Di seguito alcuni commenti indicati dai professionisti:

"fortemente delusa. Non capita nelle intenzioni di miglioramento, al momento demotivata"; "non c'è un corrispettivo economico ed il lavoro del talassemologo è giudicato come di II ordine"; "Il lavoro è interessante ma facilmente causa di "burn out"";

"ho lavorato per gli obiettivi che mi ero proposto"; "L'attività con i pazienti non mi ha deluso e soprattutto i risultati avuti con pazienti che ho conosciuto e curato da quando avevano tre mesi ed adesso hanno trenta anni in buona salute".

Le motivazioni professionali attuali

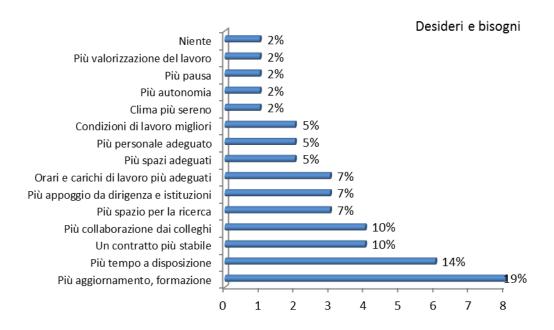
Rispetto alle motivazioni professionali oggi, di seguito le ragioni indicate in ordine di importanza (1=motivazione più importante, 7=motivazione meno importante):

1. Il rapporto con il paziente

- 2. La sensazione di essere utile
- 3. Un interesse specifico per la malattia
- 4. Il rapporto con i colleghi
- 5. La remunerazione
- 6. Il ricordo di esperienze vissute
- 7. La difficoltà a trovare un altro lavoro

Il rapporto con il paziente rappresenta la ragione più importante, seguita dal desiderio di sentirsi utili. Si individua quindi una forte motivazione professionale, nonostante per molti siano passati numerosi anni dall'inizio del percorso lavorativo e ci si sia scontrati con realtà diverse e più complesse di ciò che ci si aspettava. Il valore economico, rappresentato dalla remunerazione, è soltanto al quinto posto in questa scala di motivazioni, ad indicare un personale prima di tutto estremamente dedicato ai propri pazienti.

Per svolgere meglio il proprio operato quotidiano, i desideri e bisogni dei professionisti sono una maggiore possibilità di aggiornamento della propria formazione (19%) e maggior tempo a disposizione (14%). La stabilizzazione contrattuale è auspicata da quei professionisti in una situazione di precarietà, con contratti a tempo o di collaborazione a consulenza (10%). Le altre necessità espresse sono una maggiore collaborazione dai colleghi (10%), più spazio per la ricerca, un maggior riconoscimento da parte della dirigenza, orari e carichi di lavoro più adeguati (7%) – *Grafico 127*

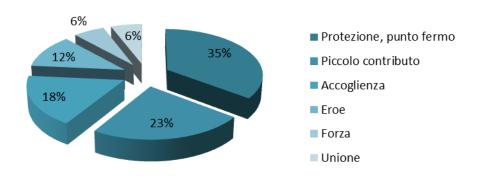


"più possibilità per l'aggiornamento professionale"; "Più formazione"; "maggior tempo da dedicare al paziente in modo sereno"; "più tempo per poter raccogliere i dati che dopo trenta anni sono tanti ma che è difficile poter fare dovendo fare tutto da soli"; "lavorare in un clima sereno e con tempi di lavoro più adeguati in modo da potere riflettere con calma sui casi clinici"; "avere la possibilità di organizzare il lavoro senza scontrarsi ogni volta con i vari consulenti".

Qualità della vita professionale

Alla richiesta di indicare una metafora per rappresentare il proprio ruolo professionale, i curanti che si sono cimentati hanno individuato principalmente figure che richiamano il concetto di protezione famigliare e del punto fermo amico (35%): una madre, una zia, un fratello maggiore, il latte caldo con miele. Un altro aspetto che emerge è quello del considerarsi un piccolo ma utile contributo (23%): la goccia nell'oceano, la barca nel mare. C'è poi il concetto dell'accoglienza (18%): un confessore, un cuscino, un uomo gentile; la figura dell'eroe (12%): l'uomo sulla luna, Don Chisciotte; infine, la roccia, che richiama la forza, ed il collagene, che sottintende il ruolo di unione delle parti – Grafico 128

Le metafore



n=17

Il test di valutazione del burn out - Cristina Maslach

Per indagare l'eventuale livello di *burn out* dei professionisti rispondenti al questionario, si è inserito uno strumento quantitativo validato ed utilizzato a livello internazionale, il **Maslach Burnout Inventory** (MBI). Il questionario prevede 22 item che indagano sul carico di lavoro, il senso di responsabilità e controllo percepiti, la soddisfazione in merito alle ricompense, il lavoro di gruppo, i valori dei professionisti socio-sanitari²⁵. Ciascuno di tali item viene valutato con sette gradi di risposta, basati a loro volta su una scala (scala di Likert²⁶), per valutare il livello di *burn out* dei singoli individui. Di seguito si riporta la tabella con i risultati aggregati ottenuti dai rispondenti – Tab.4

	Mai	Qualche volta	Una volta al mese o meno	Qualche volta al mese	Una volta a settimana	Qualche volta a settimana	Ogni giorno
Mi sento emotivamente sfinita/o dal mio lavoro	4	23	2	3	3	6	2
Mi sento sfinita/o alla fine di una	T	23		3	3	0	
giornata di lavoro	3	21	0	3	5	8	3
Mi sento stanca/o quando mi alzo la mattina e devo affrontare un'altra giornata di lavoro	7	27	2	2	0	5	0
Posso capire facilmente come la pensano i miei pazienti	2	11	0	2	0	5	23
Mi pare di trattare alcuni pazienti come se fossero degli oggetti	38	4	0	0	0	0	0

²⁵ Maslach, C., (1994), Maslach Burnout Inventory, Organizzazioni speciali, Firenze.

²⁶ Marradi A, Gasperoni G. (a cura di), 2002, Costruire il dato 3. Le scale Likert, Milano, FrancoAngeli.

	Mai	Qualche volta	Una volta al mese o meno	Qualche volta al mese	Una volta a settimana	Qualche volta a settimana	Ogni giorno
Mi pare che lavorare continuamente con questi pazienti e i loro familiari mi pesi	18	24	1	0	0	1	2
Affronto efficacemente i problemi dei miei pazienti	1	6	0	0	0	3	33
Mi sento esaurito dal mio lavoro	11	24	0	2	1	4	1
Credo di influenzare positivamente la vita di altre persone attraverso il mio lavoro	2	12	1	2	0	5	21
Da quando ho cominciato a lavorare qui sono diventato più insensibile con la gente	24	12	0	0	0	2	5
Ho paura che questo lavoro mi possa indurire emotivamente	31	11	0	0	0	0	1
Mi sento piena/o di energie	4	14	1	1	0	8	15
Sono frustrata/o dal mio lavoro	15	25	0	2	0	1	1
Credo di lavorare troppo duramente	10	21	0	1	0	8	3
Non mi importa veramente di ciò che succede ad alcuni pazienti	37	5	0	0	0	0	1
Lavorare direttamente a contatto con la gente mi crea troppa tensione	16	24	0	0	1	1	1
Riesco facilmente a rendere i miei pazienti rilassati e a proprio agio	2	9	0	3	0	4	25
Mi sento rallegrato dopo aver lavorato con i miei pazienti	1	9	0	1	0	7	25
Ho realizzato molte cose di valore nel mio lavoro	1	18	0	1	0	8	15
Sento di non farcela più	16	22	1	3	0	1	1
Nel mio lavoro affronto i problemi emotivi con calma	2	9	0	1	0	7	23

Ho l'impressione che i miei pazienti e i							
loro familiari diano la colpa a me per i loro problemi	20	19	0	1	0	1	0

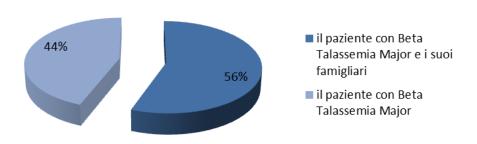
Dai risultati emersi dalla tabella, si può ricavare uno scenario tendenzialmente positivo di professionisti motivati e in gran parte gratificati dal proprio operato quotidiano, anche se con alcuni segnali di rischio di burn out. Tra gli elementi maggiormente positivi, si ritiene di affrontare efficacemente i problemi quotidiani dei pazienti, di dar loro la giusta attenzione, di metterli a proprio agio, di ricevere da loro soddisfazione e gratificazione; inoltre, la maggior parte degli operatori sente di avere un'influenza positiva sulle altre persone attraverso il proprio lavoro, di non essere stata indurita dalla quotidianità e di non temere di perdere la propria sensibilità, di sentirsi frequentemente piena di energie e di aver realizzato delle cose di valore nel proprio percorso professionale. Tra i punti di attenzione e possibili criticità, invece, ci sono talvolta la stanchezza, il peso e la tensione del lavorare a contatto con il paziente, che può dare al curante stesso la colpa dei suoi problemi; il sentirsi esauriti e scarichi dal lavoro, qualche volta frustrati; una parte di professionisti ritiene infine di lavorare troppo duramente e di rischiare di non farcela più.

Si conferma quindi il valore tendenzialmente positivo delle relazioni di cura emerso dall'indagine rivolta alle persone con Beta Talassemia Major; i professionisti rivelano di essere molto attenti alle esigenze dei loro pazienti, sensibili nei loro confronti e di avere delle buone relazioni basate sulla fiducia. Ciò che invece si patisce maggiormente, come già emerso da altre sezioni del questionario, sono i carichi di lavoro talvolta eccessivamente pesanti, che mettono a dura prova la resistenza degli operatori e che aumentano il loro senso di frustrazione nel non riuscire a svolgere tutto ciò che viene richiesto.

La gestione operativa e affettiva della presa in carico dei pazienti e dei loro famigliari

Il paziente con Beta Talassemia Major e i suoi famigliari sono considerati fonte di soddisfazione nel proprio lavoro dal 56% dei professionisti, che nella restante percentuale comunque individuano il paziente da solo come fonte di soddisfazione. Le fonti di stress, invece, non sono imputabili né ai pazienti né ai loro nuclei famigliari nel 42% dei casi – e spesso vengono imputate ad altri fattori, come il carico di lavoro o la relazione con i collaboratori - anche se per più della metà di loro le stesse persone fonte di soddisfazione possono rappresentare nel contempo la causa di stress – *Grafici* 129 e 130

La fonte di soddisfazione professionale



n=43

"ho un buon rapporto che mi gratifica costantemente"; "conosco i pazienti ed i familiari da anni sono vicina a loro conosco i loro problemi"; "ottimo rapporto con i pazienti, i familiari in genere non partecipano molto (pazienti adulti)".

■ nessuno

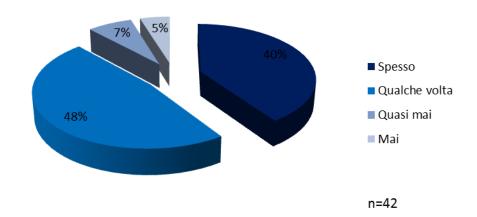
■ il paziente con Beta Talassemia Major

■ il paziente con Beta Talassemia Major e i suoi famigliari
■ i famigliari
■ n=40

"nessuno stress"; "La fonte di stress sono gli amministrativi ed i collaboratori insoddisfatti"; "non sono i pazienti ma i carichi di lavoro e la mancanza di un medico pediatra con cui possa dividere i turni di guardia e confrontarmi"; "a volte è difficile trattare con alcuni parenti dei pazienti".

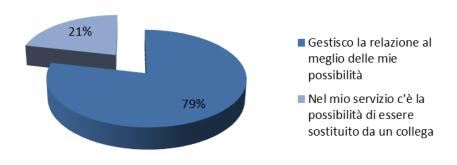
I pazienti in cura restano molto frequentemente nei pensieri dei professionisti anche fuori dal contesto lavorativo, quando si torna a casa (88%) – *Grafico 131*

Mi capita spesso di pensare ai pazienti e famigliari quando torno a casa



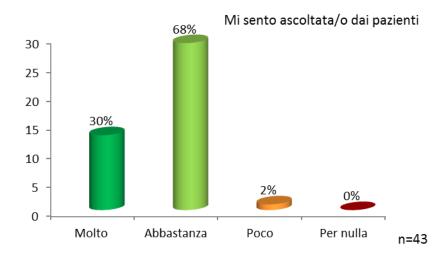
Il senso di responsabilità dei professionisti si rileva anche nella gestione di situazioni di particolare difficoltà, come una conflittualità relazionale con una persona in cura per Beta Talassemia Major; nel 79% dei casi si cerca di affrontare la situazione, soprattutto attraverso il dialogo e la comunicazione, evitando di demandare ad altri – *Grafico 132*

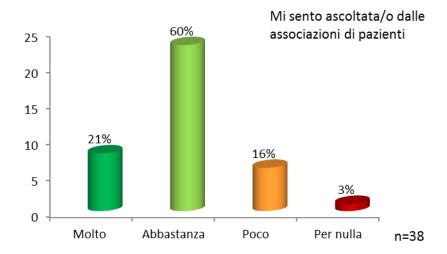
Quando un paziente diventa particolarmente impegnativo



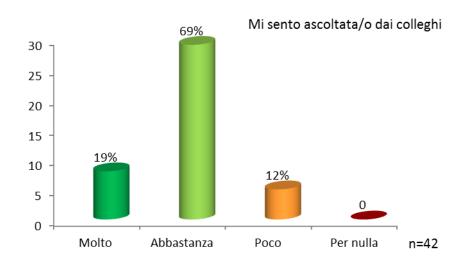
n=42

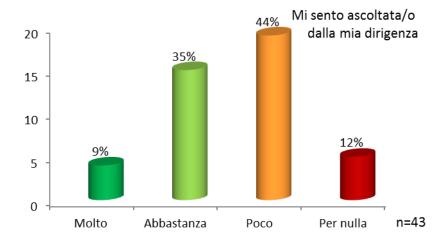
Così come alle persone con Beta Talassemia Major, anche ai professionisti loro curanti è stato chiesto di esprimere il proprio percepito rispetto al sentirsi ascoltati dai pazienti e all'interno della struttura di appartenenza. La soddisfazione maggiore in questo senso viene proprio dai pazienti, dai quali ci si sente ascoltati nel 98% dei casi, e dalle loro associazioni di riferimento nell'81%. Ciò è un'importante corrispondenza e quindi conferma delle buone relazioni già indicate dai pazienti, che affermano di sentirsi molto ascoltati dai propri curanti – *Grafici* 133 e 134





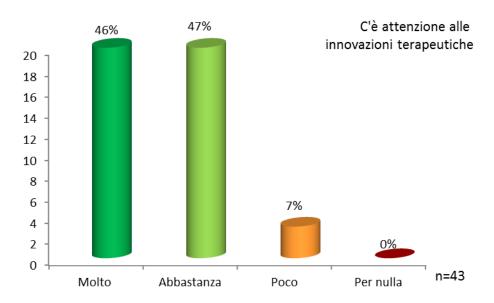
E' inoltre positiva la relazione con i colleghi, dai quali quasi il 90% degli operatori si sente ascoltato. Ciò che risulta insoddisfacente è la percezione di ascolto da parte della propria dirigenza, ritenuta scarsa nel 66% dei casi. Si conferma quindi <u>il valore del buon clima di lavoro tra colleghi, mentre il disvalore deriva dallo scarso riconoscimento professionale percepito dalla propria dirigenza all'interno delle strutture di riferimento, probabilmente connesso alle richieste di ritmi e carichi lavorativi sempre più serrati – *Grafici 135 e 136*</u>





Le terapie

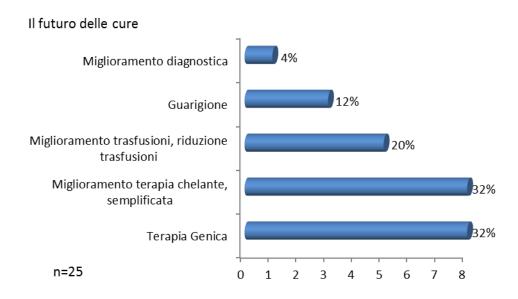
L'attenzione alle innovazioni terapeutiche rappresenta un punto di uniformità con quanto rilevato dai questionari rivolti ai pazienti – *Grafico 137*



Rispetto al progetto terapeutico per la cura della Beta Talassemia Major, i professionisti si aspettano dai pazienti prima di tutto una maggiore aderenza alla terapia (46%), oltre ad aspettarsi di vedere migliorata la qualità della loro vita, indice di un buon funzionamento delle terapie (29%). Tra le altre aspettative, vengono elencati una maggiore collaborazione (11%), fiducia, stima e rispetto (7%). L'aumento della sopravvivenza probabilmente non è più considerato un tema primario, grazie alle innovazioni terapeutiche che permettono ai professionisti di concentrare le loro attenzioni e cure principalmente sugli aspetti di miglioramento della qualità di vita – *Grafico 138*

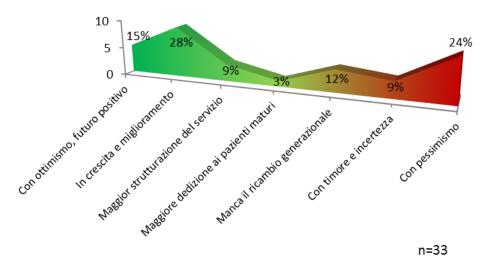


Le aspettative nei confronti delle cure future per la Beta Talassemia Major, invece, sono per lo più concentrate nella **Terapia Genica** e nel **miglioramento e semplificazione delle terapie chelanti** (entrambe 32%). Si auspica anche un miglioramento e riduzione delle trasfusioni (20%) e in qualche caso si parla di vera e propria guarigione (12%) – *Grafico 139*



Il futuro del centro di appartenenza viene visto da una parte dei professionisti con positività e ottimismo, **in crescita** e con delle progettualità di miglioramento (55%). La restante parte di curanti si mostra però più pessimista e preoccupata per il futuro della propria struttura, sia per motivi di cambiamenti organizzativi in arrivo, sia per la **mancanza di nuovo personale** che possa sostituirli e proseguire il lavoro fatto finora – *Grafico 140*

Come vede il futuro del suo centro...



"il centro è in espansione per il numero di pazienti, vedo un futuro positivo ma solo se aumenterà l'interesse dell'azienda ospedaliera"; "il nostro è un centro ancora in crescita che spero di poter organizzare con servizi più costanti dal punto di vista delle consulenze ed esami da effettuare senza far spostare i pazienti troppo"; "con margini di miglioramento";

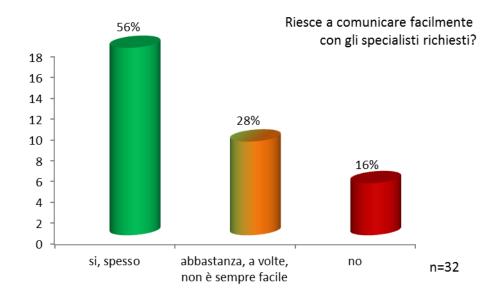
"non vedo buone prospettive"; "Temo la chiusura del centro al mio pensionamento per mancanza di interesse nei giovani colleghi"; "non molto bene. non ci sono giovani che vengono preparati"; "Non ho per il momento colleghi giovani a cui passare la mia esperienza"; "confluirà nel servizio trasfusionale perdendo la dignità di struttura semplice".

La maggior parte dei professionisti interpellati lavora anche all'interno di un **gruppo multidisciplinare** (70%) di cui si è tendenzialmente soddisfatti, anche se con margini di miglioramento (52%). Considerata la composizione di tali gruppi di lavoro, prevalentemente costituiti da medici, più che di multidisciplinarietà si potrebbe parlare di **gruppo multispecialistico**, ovvero rappresentato da più medici specialisti che collaborano tra loro per fornire un servizio di cure integrato – *Grafici 141 e 142*





La comunicazione con gli specialisti richiesti in caso di consulenze specifiche è giudicata positivamente dal 56% dei professionisti, anche se è piuttosto consistente il gruppo di coloro che ritengono tale via di comunicazione non sempre soddisfacente (44%). Si individua comunque <u>una rete piuttosto integrata per la cura della Beta Talassemia Major tra i professionisti</u>, elemento già emerso dal questionario rivolto ai pazienti - *Grafico 143*



La cura del paziente è considerata soddisfacente e fonte di gratificazione (38%), un'esperienza molto coinvolgente e un'occasione di crescita non solo professionale ma anche umana (14%), per qualcuno una missione (7%). E' anche considerata un impegno di grande responsabilità (17%) e, più semplicemente, il proprio lavoro (14%) – *Grafico 144*



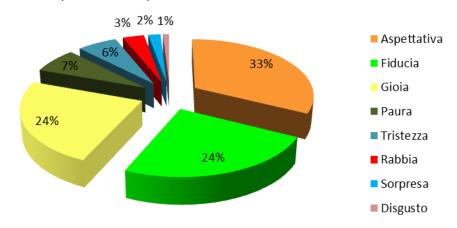
"stimolante, interessante, il rapporto medico-paziente è particolarmente intenso per la cronicità, le molte problematiche e la frequenza delle visite"; "fonte di orgoglio professionale e soddisfazione emotiva"; "un'esperienza che mi ha portato a crescere non solo come medico ma anche come persona"; "missione oltre che professione";

"costante impegno, grande sforzo nel dedicare tempo e soprattutto ascolto"; "motivo di impegno personale"; "la mia professionalità".

Le emozioni

Anche nell'indagine rivolta ai professionisti sanitari si è inserita una sezione dedicata al vissuto emozionale del proprio lavoro di curante, espresso nuovamente attraverso il fiore di Plutchik. Le emozioni primarie prevalenti non differiscono di molto da quelle rivelate dalle persone con Beta Talassemia Major; gioia, fiducia e aspettativa restano infatti le tre emozioni più citate ed in particolare la **serenità** – declinazione della gioia – risulta essere l'emozione più diffusa, seguita dall'**aspettativa** e dall'**interesse**. Accorpando le emozioni primarie e secondarie tra loro, risulta la seguente rappresentazione – *Grafico 145 e Tab 5*

Le emozioni prevalenti dei professionisti sanitari



Emozione secondaria		Emozione primaria		Emozione secondaria		Totale	Frequenza	
Interesse:	30	Aspettativa	a: 35	Vigilanza:	3	Tot=68	33%	
Accettazione	e: 21	Fiducia:	23	Ammirazione	: 7	Tot=51	24%	
Serenità:	44	Gioia:	6	Estasi:	0	Tot=50	24%	
Terrore:	0	Paura:	2	Apprensione:	13	Tot= 15	7%	
Pena:	0	Tristezza:	8	Pensosità:	5	Tot= 13	6%	
Irritazione:	5	Rabbia:	2	Furia:	0	Tot= 7	3%	
Stupore:	0	Sorpresa:	3	Distrazione:	1	Tot= 4	2%	
Schifo:	0	Disgusto:	0	Fastidio:	2	Tot= 2	1%	
						Tot=210	100%	

Narrare il proprio vissuto professionale

Il 60% dei professionisti inclusi nell'indagine ha dedicato ancora del tempo riportando una breve autobiografia relativa al proprio percorso e vissuto professionale. I temi prevalenti sono il rapporto con i pazienti (38%), spesso descritto come molto intenso perché costruito in tanti anni, tanto che qualcuno ritiene di essere cresciuto insieme a loro, e l'interesse medico-scientifico nella talassemia ed altre emoglobinopatie (38%). In qualche caso vengono riportati anche i desideri e bisogni per migliorare il proprio vissuto sul lavoro (9%) o si racconta la storia del centro di appartenenza (6%). Ci sono infine delle testimonianze in cui si parla del riconoscimento professionale ottenuto negli anni, del passaggio avvenuto ad un certo punto della carriera dalle cure pediatriche a quelle rivolte agli adulti con Beta Talassemia Major, e del rapporto difficoltoso con i colleghi – *Grafico 146*



Attraverso la classificazione di Launer and Robinson, così come per le narrazioni delle persone con Beta Talassemia Major, si individua una **prevalenza di storie in evoluzione (83%)**, nelle quali il percorso professionale viene descritto con positività, sia per i risultati raggiunti negli anni, sia per le risorse impiegate nel proprio vissuto quotidiano. I fattori positivi indicati sono:

- il coinvolgimento e la dedizione verso i pazienti, che hanno permesso di instaurare rapporti basati su una profonda conoscenza e fiducia, e per questo gratificanti;
- l'interesse e lo stimolo medico-scientifico;
- la determinazione, l'impegno, la tenacia e fermezza nell'affrontare le difficoltà incontrate;
- il rapporto di sostegno tra i colleghi.

"Dopo la specializzazione in medicina interna ho dedicato un anno ad un master di II livello in malattie di fegato, tramite il quale ho avuto accesso al campo delle emoglobinopatie. Da 2 anni quindi lavoro nel centro malattie rare, dove seguo prevalentemente i pazienti con talassemia, anemia falciforme, emocromatosi e altre patologie legate al ferro. I pazienti talassemici e con drepanocitosi hanno con noi medici del centro un rapporto di fiducia e per loro svolgiamo un ruolo di figure di riferimento, con relativa richiesta da parte nostra di molto impegno e coinvolgimento ma altrettanta soddisfazione. Il progetto della crescita del centro è di grande stimolo";

"Sono un neonatologo finito per caso in un reparto dove vengono seguiti e trasfusi esclusivamente pazienti con talassemia major. I pazienti erano tanti e con vissuti coinvolgenti dal punto di vista emotivo. La patologia ha molte sfaccettature e la cura una sfida. Mi sono lasciato trasportare e sono cresciuto con i pazienti: all'inizio erano tutti bambini, ora molti hanno più di 30 anni e sono genitori. Il mio futuro è la pensione (purtroppo!)";

"Mi sono laureata e da allora ho iniziato subito a seguire le talassemie, in quel periodo i pazienti erano pochi ed il centro è cresciuto con loro e con me. Mi ricordo ancora di pazienti che non ce l'hanno fatta e la mia sofferenza di giovane medico che vuole salvare tutti. Tra alti e bassi legati soprattutto alle problematiche strutturali ed agli ostacoli che s'incontrano a livello amministrativo nel rapporto con l'azienda penso di aver costruito un buon gruppo con i consulenti (da me trovati e

coinvolti nel seguire le talassemie), le infermiere ed i colleghi con cui ho lavorato. I pazienti sono aumentati ed anzi inizio a sentirmi quasi nonna avendo molti miei pazienti figli e questa la soddisfazione più grande che ti fa dimenticare tutti i problemi quotidiani con cui si combatte";

"Mi ritengo una persona fortunata perché dopo tanti anni sono sempre del parere di aver scelto la professione giusta. Negli anni ho avuto modo di conoscere sei realtà diverse tra loro sia come specialità che come impegno professionale, permettendomi di confrontarmi con varie problematiche di salute. Il pz cronico è sicuramente tra i più complessi e che ci coinvolge intensamente. Si instaurano rapporti importanti, ma anche stressanti. E' certo che con i pz cronici ci possiamo rendere conto che il nostro operato anche nelle piccole cose può tradursi in qualcosa di importante per loro";

"ho cominciato interessandomi della talassemia come problema sociale occupandomi anche di prevenzione in una regione ad alta incidenza. Ho preso a cuore i problemi della talassemia dal punto di vista clinico e del vissuto dei pazienti. Mi interessa molto la ricerca scientifica su questa patologia";

"L'attuale struttura di cura è frutto di un percorso ventennale, costruito con tenacia e perseveranza ed attenta valutazione e conoscenza del paziente talassemico. L'iter professionale si è strutturato nel corso degli anni grazie all'esperienza clinica di ambulatorio, DH e reparto e Pronto Soccorso"

Le poche testimonianze che risultano ferme, evidenziano i seguenti fattori di negatività:

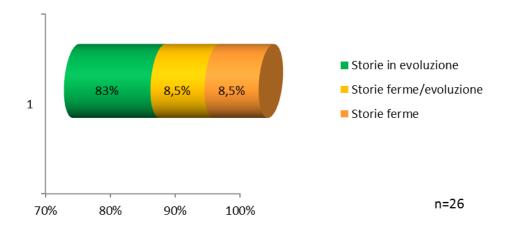
- le difficoltà quotidiane;
- la preoccupazione per il futuro del centro;
- l'insoddisfazione professionale.

"la mia vita professionale è stata dedicata ai pazienti con talassemia. tra qualche anno me ne andrò in pensione. vorrei che il patrimonio di conoscenze acquisito non andasse disperso ma trasmesso ai futuri colleghi; vorrei che si realizzasse una vera cura multidisciplinare del paziente con gli specialisti";

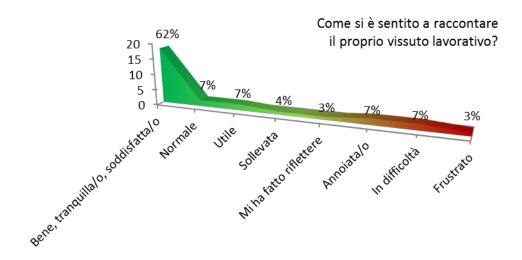
"Ho iniziato a seguire pazienti con beta talassemia da pediatra e adesso mi ritrovo a seguire soggetti adulti, facendomi carico anche dei loro problemi che spesso, non hanno risposte certe".

Grafico 147

Classificazione di Launer and Robinson



L'esperienza di narrazione, seppur breve, è stata apprezzata anche dalla maggior parte dei professionisti (62%), che si sono sentiti bene, tranquilli e soddisfatti del proprio vissuto descritto – Grafico 148



Le parole più frequenti nelle autobiografie dei professionisti sono tutte strettamente inerenti la loro attività lavorativa clinica e confermano quanto già emerso dall'analisi qualitativa dei temi e dei fattori di coping rilevati – *Fig.*4



I vocaboli più ricorrenti riguardano nello specifico la "Talassemia" e la "malattia", di cui si occupano quotidianamente attraverso il loro lavoro, che infatti è la terza parola più frequente. Molto utilizzati anche il verbo "seguire" e il riferimento al "centro" di appartenenza, "medico", "emoglobinopatie", "clinico", "cura", a rimarcare la **dedizione e l'interesse mostrati verso la loro professione**. Visione più clinica (pazienti parlano di malattia e vita)

"Iniziato" e le declinazioni del verbo vivere richiamano la loro **storia professionale**, in molti casi ripercorsa nelle brevi righe rilasciate.

I termini "rapporto", "soddisfazione", "fiducia", "costruito", "gratificante", sono ugualmente frequenti e collegati ad esprimere **l'importanza ed il valore della relazione con il paziente**.

"Vorrei", "spero" e "futuro", infine, indicano il pensiero alle **prospettive future** del loro percorso professionale, ma anche del centro stesso.

<u>Considerazioni sui risultati emersi dall'indagine rivolta ai professionisti esperti nella cura della</u> <u>Beta Talassemia Major</u>

Anche l'indagine rivolta ai professionisti sanitari in merito alle cure per Beta Talassemia Major permette di fare delle considerazioni importanti per definire lo scenario attuale sia da un punto di vista strettamente organizzativo che inerente il vissuto dei curanti ed il loro livello di soddisfazione o potenziale *burn out*.

La fascia di età maggiormente rappresentata dai professionisti rispondenti all'indagine è compresa tra 51-60 anni, più alta rispetto a quella rappresenta dei loro pazienti in questa stessa indagine. In maggior parte sono quindi state raccolte le testimonianze di **persone che operano da più di 20 anni nell'ambito delle cure per le emoglobinopatie (62%)**. I curanti sono per lo più **medici** (64%) – ematologi e pediatri - e **infermieri** (32%), le due figure che costituiscono le equipe di riferimento nei centri esperti.

Nella stragrande maggioranza dei casi la Beta Talassemia Major non è l'unica patologia seguita, a conferma di quanto già dichiarato dai pazienti. Ciò rappresenta un elemento di aumento del carico di lavoro per i professionisti, una delle principali criticità organizzative denunciate. L'altro grande aspetto critico è la carenza di personale - sottolineata anche dai pazienti - che rende il lavoro quotidiano molto difficoltoso e causa nei professionisti interpellati preoccupazioni anche relativamente al futuro del centro.

Il percorso di cura per Beta Talassemia Major viene prevalentemente gestito in équipe, il cui lavoro è considerato soddisfacente (91%) e all'interno della quale ci sono delle buone relazioni tra colleghi, solidali tra loro (95%) e con un prevalente senso di responsabilità nei confronti delle attività del gruppo (90%). A confermare il valore positivo del lavoro in team, i professionisti rivelano di sentirsi molto ascoltati all'interno delle loro strutture di appartenenza, ad eccezione di un muro con gli amministrativi e, soprattutto, con la dirigenza, dalla quale i professionisti si sentono poco ascoltati e riconosciuti (66%). A fronte di un buon clima di lavoro, quindi, emerge una difficoltà di colloquio con il personale amministrativo – già emersa in altre indagini organizzative – ed una denunciata latitanza delle dirigenze sanitarie. Inoltre, le buone collaborazioni indicate all'interno delle strutture ospedaliere contribuiscono a delineare un percorso di cura internamente ben integrato tra i diversi specialisti, ma persiste la scissione tra ospedale e territorio, come rivela l'insoddisfazione relativa alle relazioni con gli altri medici (70%).

Il valore dei percorsi di cura per Beta Talassemia Major per i professionisti esperti, è rappresentato principalmente dalla relazione con il paziente, fonte di soddisfazione e gratificazione e basata su un rapporto di profonda conoscenza e fiducia, cresciuto negli anni, tanto che qualche professionista scrive di essere cresciuto insieme ai propri pazienti – "invecchieremo insieme" - o di considerarsi una sorta di parente stretto. Il secondo elemento di valore che emerge dall'indagine è rappresentato dal forte interesse medico-scientifico e dallo stimolo sempre presente, anche dopo molti anni di attività lavorativa, a contribuire a migliorare le possibilità terapeutiche e le cure per questa malattia.

I disvalori, così come per le persone con Beta Talassemia Major, sono alcuni fattori organizzativi e di processo che impediscono un lavoro sereno: i **carichi di lavoro eccessivi, la scarsità di personale** e la **mancanza di tempo** per l'approfondimento delle proprie conoscenze e la formazione.

Il test di Maslach utilizzato per individuare il livello di *burn out* dei professionisti conferma la loro **motivazione e gratificazione quotidiana**, pur rilevando alcuni segnali di attenzione nella frequenza delle **sensazioni di stanchezza**, **esaurimento e tensione** talvolta indicati.

I professionisti interpellati sono attenti alle **innovazioni terapeutiche** e ripongono fiducia nella **Terapia Genica** e nello sviluppo di terapie chelanti migliori. **La loro visione del futuro delle cure e del loro centro è tendenzialmente positiva**, considerata in progressione, con però **una sottile preoccupazione legata alla mancanza di nuovo personale** che possa sostituire i curanti attuali e proseguire il percorso da loro intrapreso.

Per quanto riguarda il vissuto emozionale, c'è una corrispondenza di emozioni tra i professionisti ed i loro pazienti, perché anche nel caso dei curanti prevalgono la **serenità**, **l'aspettativa** e **l'interesse**. Tale positività di stati d'animo è confermata infine dalle brevi autobiografie rilasciate, classificate nell'83% dei casi come **storie in evoluzione** nel raccontare il percorso professionale vissuto fino ad ora e le prospettive future.

Considerazioni finali: parole a confronto

A conclusione del lavoro presentato, si può tornare all'analisi delle parole più frequentemente utilizzate nelle autobiografie delle persone con Beta Talassemia Major e dei professionisti sanitari, perché ben rappresentano e sintetizzano i temi ed i vissuti dei percorsi di cura, ciascuno dal proprio punto di vista.

I pazienti parlano soprattutto di vita, che rappresenta per loro il valore più importante e per niente scontato, dopo un vissuto con la malattia iniziato in molti casi con delle aspettative di vita più ridotte e dei percorsi di cura difficoltosi; oggi le innovazioni terapeutiche ed un servizio di cura di qualità hanno permesso loro di allargare le prospettive e di condurre vite ricche di stimoli, interessi e relazioni soddisfacenti. Certamente la Beta Talassemia Major è una presenza costante delle loro giornate, le terapie sono ancora impegnative e le condizioni fisiche possono condizionare alcune giornate, ma non condizionano più drasticamente le scelte di vita, e questo è il risultato più sottolineato dall'atteggiamento positivo di fondo delle persone che hanno aderito all'indagine.

Quanto ai curanti, il loro linguaggio è sensibilmente diverso da quello dei pazienti, le parole utilizzate tendono a concentrarsi di più sull'aspetto strettamente clinico. Ciò riflette però il loro grande interesse, attaccamento e dedizione alla professione e soprattutto alle persone in cura. Il loro obiettivo è chiaro: curare, contribuire a migliorare i servizi offerti e la qualità della vita con la Beta Talassemia Major.

I due diversi punti di vista non sono dissociati tra loro ma anzi si integrano molto bene e insieme contribuiscono allo sviluppo di un percorso di cura consolidato che fino ad oggi ha permesso, grazie sia alle relazioni instaurate sia alla qualità dei servizi offerti e sia ai progressi terapeutici, di arrivare in pochi decenni a significativi miglioramenti. Restano le preoccupazioni per dei segnali di criticità organizzative che dovranno essere colti soprattutto dalle dirigenze sanitarie, alle quali spetta la sfida di riuscire a mettere insieme la logica dei contenimenti dei costi con quella della valorizzazione delle risorse e dei servizi. Infine, ad integrazione di un sistema di welfare nazionale di grande ed effettivo supporto per le persone con la Beta Talassemia, si può intervenire per

consentire anche a loro di perseguire le proprie ambizioni lavorative attraverso una maggiore flessibilità e sensibilizzazione sui luoghi di lavoro.

Fig. 3 e 4 – Parole a confronto

