



FONDAZIONE ISTITUD



Progetto Back to life
Vivere, curare, amministrare la mielofibrosi

Il burden of illness per il paziente e la famiglia

Report



Sommario

Premessa	2
Obiettivi	6
Metodologia	6
Risultati	11
La descrizione dei pazienti	12
Il punto di vista dei <i>caregiver</i> che offrono assistenza alle persone con mielofibrosi	24
Focus sul paziente affetto da splenomegalia	31
Focus sul paziente affetto da anemia	34
L'analisi delle storie	38
La raccolta delle storie – esperienze di vita vissuta con la mielofibrosi	38
Il significato delle narrazioni dei familiari con mielofibrosi	62
Considerazioni conclusive	76
Bibliografia	81

Autori:

Maria Giulia Marini

Direttore dell'Area Sanità e Salute della Fondazione ISTUD

Antonietta Cappuccio

Ricercatrice dell'Area Sanità e Salute della Fondazione ISTUD

Luigi Reale

Coordinatore dei progetti di ricerca dell'Area Sanità e Salute della Fondazione ISTUD

Premessa

Che cos'è la mielofibrosi

La mielofibrosi è una malattia del midollo osseo che fa parte di una famiglia di patologie con caratteristiche simili definite "neoplasie mieloproliferative croniche".

Questa patologia prende il nome da uno dei suoi sintomi più ricorrenti: la fibrosi midollare, ovvero la produzione di tessuto cicatriziale nel midollo osseo, la parte centrale e soffice delle ossa dove vengono prodotte le cellule del sangue.

Tutte le cellule del sangue hanno origine dalla cellula staminale (Figura 1) che maturando può formare i globuli rossi (o eritrociti), che trasportano l'ossigeno nel sangue, in alternativa i globuli bianchi (o leucociti), che permettono di combattere le infezioni, oppure le piastrine (o trombociti), che sono responsabili della rimarginazione dei vasi sanguigni.

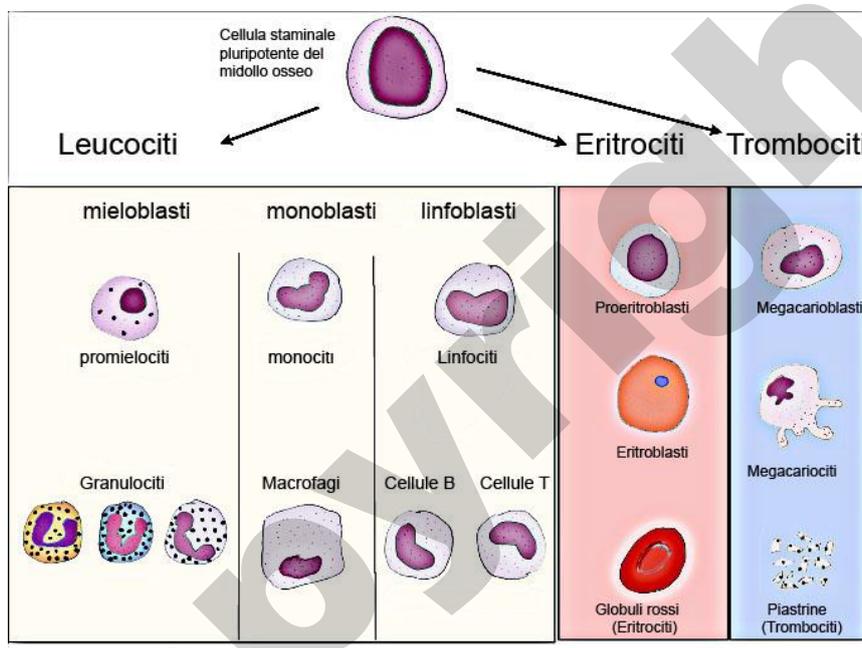


Figura 1 – Maturazione delle cellule staminali del midollo osseo

Nelle persone con mielofibrosi viene prodotto un numero superiore alla norma di megacariociti che, oltre alla possibilità di maturare in piastrine possono dare luogo a fibroblasti, ovvero cellule che permettono la cicatrizzazione dei tessuti. Nelle persone con mielofibrosi il numero di megacariociti all'interno del midollo osseo risulta elevato compromettendone il corretto funzionamento e diminuendo il numero di produzione di cellule del sangue. Questa riduzione fa sì che le cellule staminali migrino nel sangue periferico andando a depositarsi nel fegato e nella milza formando un tessuto simile a quello midollare all'interno di tali organi. Tale fenomeno è detto "emopoiesi extramidollare" e si caratterizza per l'aumento del volume della milza, (splenomegalia), con la manifestazione di dolore, problemi digestivi, difficoltà di movimento ecc. Il volume della milza, che è pari a circa 200-300 cm cubi nell'individuo sano, può superare i 3-4.000 cm cubi nel paziente con forma avanzata di mielofibrosi.

Il processo di fibrosi midollare descritto non è comune a tutti i casi di mielofibrosi, infatti sono molteplici le modalità in cui può manifestarsi la malattia attraverso la presenza delle seguenti alterazioni:

- Anomalie nella struttura e nella composizione del midollo osseo che coinvolgono costantemente i megacariociti i quali sono aumentati di numero e presentano alterazioni della morfologia tipiche;
- Fibrosi midollare, ovvero la sostituzione del tessuto midollare con un tessuto cicatriziale a causa della produzione di un numero superiore alla norma di megacariociti;
- Splenomegalia, ovvero ingrossamento della milza;

- Riscontro nel sangue periferico di cellule immature della serie dei globuli bianchi (mielociti, metamielociti) e della serie dei globuli rossi (eritroblasti);
- Anemia, ovvero la riduzione dei valori di emoglobina dovuta alla riduzione del numero degli eritrociti prodotti dal midollo.
- Mutazione genetica a carico del gene JAK2 (V617F), che codifica per una proteina coinvolta nell'attivazione del processo di maturazione delle cellule staminali del midollo osseo.

La famiglia delle neoplasie mieloproliferative croniche di cui la mielofibrosi fa parte, comprende anche la policitemia vera (caratterizzata prevalentemente da un aumento abnorme di globuli rossi del sangue) e la trombocitemia essenziale (caratterizzata prevalentemente da un aumento abnorme delle piastrine nel sangue).

Il processo che porta allo sviluppo di mielofibrosi può essere idiopatico, ovvero non avere una causa apparente: in questo caso si parla di mielofibrosi primaria. In altri casi, invece, la mielofibrosi è il risultato dell'evoluzione di una precedente policitemia vera o trombocitemia essenziale; tale evoluzione avviene generalmente dopo molti anni di malattia e in non più del 10-15% dei pazienti. In questo caso viene denominata "mielofibrosi post-policitemica" e "mielofibrosi post-trombocitemica".

La mielofibrosi interessa circa 12 nuovi individui su 1 milione di persone l'anno ed è considerata una malattia rara (in Italia si registrano circa 650 nuovi casi di malattia l'anno). L'età media di esordio è mediamente di 60 anni, i soggetti giovani (sotto i 50 anni) rappresentano solo il 15% dei pazienti e i casi pediatrici sono eccezionali. Sono leggermente più colpiti gli uomini delle donne (1,2:1).

I sintomi

La mielofibrosi ha un decorso lento e nei primi stadi può non presentare segni o sintomi. Con il peggioramento della produzione disfunzionale di cellule del sangue la sintomatologia più avvertita è:

- Stanchezza, astenia causata solitamente dall'anemia;
- Dolore, pienezza al di sotto delle costole sul lato sinistro a causa della splenomegalia;
- Calo ponderale dovuto alla difficoltà di alimentarsi a causa dell'ingrossamento della milza;
- Intensa sudorazione notturna;
- Prurito insistente;
- Febbre;
- Dolori muscolari;
- Dolori ossei;

La sopravvivenza dei pazienti dipende dalla gravità e dalla velocità di progressione della malattia.

I pazienti possono essere distinti in 4 categorie: rischio alto (sopravvivenza media di 2 anni), rischio intermedio di tipo 2 (sopravvivenza media di 4 anni), rischio intermedio di tipo 1 (sopravvivenza media di 8 anni), rischio basso (sopravvivenza media di 11 anni). I pazienti a rischio alto e intermedio di tipo 2 sono circa il 50%.

La terapia della mielofibrosi

La terapia convenzionale della mielofibrosi è indirizzata unicamente al miglioramento dei disturbi che la malattia produce e non porta alla sua risoluzione definitiva. Per "terapia convenzionale" s'intende l'impiego di tutti quei farmaci e di quelle procedure che sono in uso da tempo, escludendo quindi le terapie in sperimentazioni cliniche e le terapie recentemente approvate in Italia.

Se il paziente è asintomatico e le alterazioni dell'esame emocromocitometrico (meglio noto come esame del sangue o emocromo) non sono particolarmente gravi, non è necessario iniziare un trattamento, ma devono essere effettuati solo esami ematologici e visite di controllo periodiche.

I sintomi che meritano un trattamento sono nella grande maggioranza dei casi dovuti all'anemia o alla splenomegalia.

Nel primo caso vengono utilizzati androgeni (ad esempio il danazolo), stimolatori dell'eritropoiesi (come l'eritropoietina), o farmaci immunomodulatori (talidomide). La talidomide è un farmaco con buone probabilità di risposta sull'anemia e sul volume della milza, ma il suo utilizzo è gravato da effetti collaterali importanti che ne impediscono l'uso in un gruppo elevato di pazienti. Gli immunomodulatori di seconda generazione sono attualmente farmaci sperimentali e quindi non possono essere prescritti.

Il farmaco di prima scelta per il trattamento della splenomegalia è l'idrossiurea che appartiene alla categoria dei farmaci citostatici. La probabilità di avere una riduzione del volume della milza con questo trattamento è pari a circa il 50%, tuttavia il farmaco presenta diversi effetti collaterali, i più frequenti sono la comparsa di alterazioni cutanee (cute secca, unghie colorate di nero, ulcere cutanee). In alcuni casi l'idrossiurea può favorire la probabilità che la mielofibrosi si trasformi in una malattia simile alla leucemia acuta. La mancanza di altre terapie valide prescrivibili lo rende attualmente il farmaco più utilizzato.

La terapia più importante e impegnativa nella mielofibrosi è il trapianto di midollo allogenico (cioè da donatore), che ha la finalità di sostituire il midollo osseo mielofibrotico con il midollo sano di un donatore compatibile. Nonostante il perfezionamento di questa procedura negli anni, la mortalità legata al trapianto resta ancora alta e per questo viene effettuato solo in pochi casi: in pazienti con età inferiore a 60-65 anni con un'attesa di vita ridotta nei quali la terapia medica si sia dimostrata inefficace e la malattia incida notevolmente sulla qualità di vita. Il trapianto è, in questo momento, l'unica possibilità terapeutica in grado di guarire la malattia e questo avviene in circa il 40-50% dei pazienti trapiantati.

Esiste, però, un farmaco di nuova generazione, il ruxolitinib che inibisce l'attività di Jak2 e di Jak1 con effetti positivi sulla riduzione della milza e su sintomi sistemici come febbre, sudorazione, prurito e dolori ossei. Questo farmaco è stato approvato dalla Food and Drug Administration Americana e, nell'agosto del 2012, dall'EMA ed è l'unico registrato specificatamente per il trattamento della mielofibrosi.

In Italia l'Agenzia Italiana del Farmaco ha approvato a luglio 2013 il ruxolitinib, con il nome commerciale di Jakavi, come "medicinale soggetto a prescrizione medica limitativa, utilizzabile esclusivamente in ambiente ospedaliero o in struttura ad esso assimilabile (OSP)".

Il malato di mielofibrosi

La mielofibrosi compromette in modo importante l'aspettativa di vita e la qualità della vita di chi ne è affetto poiché i sintomi che la caratterizzano influiscono pesantemente sulla quotidianità e condizionano le normali abitudini, l'attività lavorativa e le più semplici attività fisiche (come camminare a lungo o fare le scale).

Attraverso la somministrazione di questionari validati per la determinazione della *quality of life* (QoL) delle persone malate di tumore, come l'EORTC QLQ-C30, è stato possibile dimostrare come la qualità di vita dei pazienti affetti da mielofibrosi sia paragonabile a quella delle persone con cancro metastatico. Tuttavia i questionari di QoL non sono in grado di fornire tutte le informazioni necessarie relative a determinare l'impatto complessivo della malattia sul nucleo paziente-famiglia. Infatti, soprattutto dal punto di vista economico, non si dispone in letteratura di dati che consentano di quantificare l'effettivo *burden of illness*, in quanto gli strumenti di analisi finora impiegati non prevedono un'indagine accurata dei costi che il paziente e la famiglia devono sostenere per le cure, le visite mediche, l'assistenza a domicilio. Non solo, ma non si conosce neppure a quanto ammontino le perdite economiche legate alla sintomatologia di una malattia che non consente un'attività lavorativa regolare e comporta, pertanto, una sicura diminuzione delle entrate.

A testimonianza di quanto la malattia possa influenzare la qualità di vita desideriamo riportare un testo e una poesia scritti da un paziente. :

La vita continua, le cure occupano la giornata, la condizionano con gli orari, i controlli si susseguono: a digiuno da sei ore, due ore dopo i pasti, niente cibo per un'ora! Poi il rito del giornale, il sacchetto dell'immondizia... le scale sempre più faticose. Ecco la tua vita!

Fatica (Fatigue)

*Autunno, il sole entra al tramonto,
di rossa luce riempie la cucina,
i raggi colorano le pareti, i mobili,
scivolano su tutto, fagocitano tutto.
La porta a vetri esplose di colore,
il vitreo fiore brilla trasparente,
luce nel soggiorno, mi raggiunge,
risale il mio corpo immobile,
lo tinge di rosso, rosso sangue.
Il sangue prorompe dal mio corpo,
mi riempie la faccia, cola sulle braccia,
mi copre il busto, scende per le gambe.
Forse è il mio sangue chiamato dal sole.
Guardo in terra, non vi è macchia,
sembra non volermi lasciare, rimane a me,
alzo un braccio, non cade una goccia,
una statua di sangue, linfa vitale esce,
mi svuota il corpo, simulacro che fu uomo.
Poi il sole cambia colore, si scurisce,
le nubi lontane si tingono di viola,
trine dorate contornano le sommità,
il sole, la vita tramonta, la luce svanisce,
le ombre cancellano il mio corpo.
Vorrei alzarmi ma non lo faccio,
è faticoso anche il pensarlo,
ho molte cose da fare, resto immobile,
i pensieri si accavallano, incompleti,
aspetto il tramonto, il buio il silenzio.
Non ho più forza, il sangue è andato,
svanito col sole.*

Firenze, Settembre 2012

Obiettivi

L'obiettivo di questa indagine è di quantificare il *burden of illness* di tale patologia sui pazienti e sulle loro famiglie in Italia. La finalità principale è quella di illustrare ai *decision maker* e alla comunità scientifica di riferimento l'impatto che la mielofibrosi ha sul nucleo paziente/famiglia, al fine di far comprendere loro la necessità di adottare nuovi strumenti terapeutico-assistenziali che possano migliorare sensibilmente la qualità di vita di queste persone.

E' stato inoltre fatto un approfondimento specifico su:

- l'impatto della mielofibrosi sulla produttività e sulla vita attiva dei pazienti;
- l'impatto delle cure sul recupero delle diverse attività;
- il vissuto di chi si prende cura delle persone con mielofibrosi;

Al fine di raggiungere tali obiettivi è stato utilizzato un format per la raccolta delle narrazioni scritte relative all'esperienza personale dei pazienti con mielofibrosi e dei *caregiver*. Attraverso le parole, prestando attenzione alle sfumature linguistiche, si vuole comprendere e valutare quali potrebbero essere alcuni interventi attuabili per rendere migliore la vita del malato e del suo nucleo familiare.

Metodologia

La metodologia è di tipo quali-quantitativo e ha previsto l'utilizzo di due questionari semi-strutturati comprensivi di un format di medicina narrativa declinato nell'ambito della patologia specifica rivolti a persone con mielofibrosi e *caregiver*.

La compilazione dello strumento di indagine ha permesso di raccogliere informazioni relative all'esperienza di malattia (pazienti) e di assistenza (*caregiver*) dai primi sintomi ad oggi, cogliendo sia aspetti di "*disease*" che di "*illness*". Attraverso l'analisi delle parole utilizzate nei racconti, spesso ricchi di ricorrenze e analogie, è stato possibile comprendere i dettagli, i risvolti più sereni o drammatici relativi al vissuto del paziente e dei *caregiver*, completando ed arricchendo i dati quantitativi raccolti mediante il questionario.

Il seguente studio non è stato progettato con la finalità di ottenere dei dati relativi ad un campione rappresentativo della popolazione delle persone con mielofibrosi. Per lo svolgimento del progetto sono state eseguite due indagini, la prima nel periodo compreso tra settembre 2012 e marzo 2013 e la seconda nel periodo compreso tra giugno ed ottobre 2013.

Il target previsto era di 100 persone con mielofibrosi, durante la prima indagine, e poi il campione è stato ampliato coinvolgendo altri 150 pazienti e 100 *caregiver*. Queste persone sono state contattate grazie alla disponibilità e alla collaborazione dei Centri di Ematologia Italiani. Il criterio di selezione dei centri ematologici cui proporre la ricerca ha tenuto conto dell'esperienza del singolo reparto nel trattamento della mielofibrosi maturata attraverso un elevato numero di pazienti presi in carico. Infatti, trattandosi di una malattia rara, non tutte le ematologie italiane hanno un numero significativo di pazienti in cura con questa patologia. In ogni centro coinvolto il responsabile della Struttura di Ematologia ha identificato un referente per la gestione della somministrazione del questionario.

Le interviste scritte sono state distribuite, previa sottoscrizione di un consenso al trattamento dei dati, sotto la supervisione metodologica della Fondazione ISTUD.

Mentre durante la prima indagine sono stati coinvolti tutti i pazienti con mielofibrosi primitiva o secondaria afferenti al centro ematologico durante il periodo di tempo sopra citato, durante la seconda parte dell'indagine si è deciso di porre particolare attenzione alle seguenti caratteristiche:

- età produttiva (inferiore a 62 anni) o con una vita attiva (valutazione effettuata dal personale sanitario sulla base dell'anamnesi) per poter valutare l'impatto sul costo sociale (lavoro e/o opportunità perdute);
- attenzione alla splenomegalia come fattore che condiziona il vissuto sulla "mobilità".

Queste caratteristiche, in ogni caso, non erano determinanti nell'esclusione dei pazienti al progetto e l'intervista scritta è stata compilata da tutti i pazienti che si sono dimostrati disponibili nei confronti di questo progetto.

La collaborazione dei *caregiver* è avvenuta in modo randomico sulla base della disponibilità delle persone con un familiare con mielofibrosi ad aderire alla proposta di ricerca.

Il questionario quantitativo rivolto alle **persone con mielofibrosi**, caratterizzato da domande a risposta multipla, ha indagato i seguenti macro punti:

- **informazioni socio-demografiche:** età, genere, residenza, stato civile, scolarità;
- **stato clinico:** tipologia di mielofibrosi, sintomatologia, percorso di cura, qualità di vita;
- **condizione lavorativa:** classificazione tra lavoratore dipendente e lavoratore autonomo, impatto della mielofibrosi, mancato guadagno in età produttiva o meno;
- **costi socio-sanitari:** costi diretti – (visite mediche, assistenza ecc.); costi indiretti – (mancato guadagno, spostamenti, riduzioni di entrate causate dal cambiamento dello stato di salute, modifiche contrattuali, ecc);
- **informazioni sul caregiver:** (persona di riferimento in famiglia): impatto sulla vita professionale, spese sostenute, mancati guadagni.

Il questionario quantitativo rivolto ai *caregiver* ha indagato i seguenti macro punti:

- **informazioni socio-demografiche:** età, genere, residenza, stato civile, scolarità;
- **l'impatto fisico e emotivo** della malattia del familiare;
- **stato clinico del familiare:** tipologia di mielofibrosi, carico assistenziale;
- **condizione lavorativa:** classificazione tra lavoratore dipendente e lavoratore autonomo, impatto della mielofibrosi, mancato guadagno;
- **costi socio-sanitari:** costi diretti – (visite mediche, assistenza ecc.); costi indiretti – (mancato guadagno, spostamenti, riduzioni di entrate causate dal cambiamento dello stato di salute, modifiche contrattuali, ecc).

La struttura del testo narrativo¹

La storia utilizzata per l'osservazione del vissuto dei pazienti con mielofibrosi si è avvalsa di un copione (*plot*) guidato: il vantaggio della stesura della trama è consistito nell'esaminare un percorso degno di particolare attenzione, il viaggio del paziente nel mondo delle cure di questa malattia, da quando questa "protagonista", la mielofibrosi, è entrata in scena ed è stata riconosciuta.

La storia è stata suddivisa in tre fasi:

1. L'inizio - il momento di comparsa dei primi segni della malattia e la diagnosi
2. Ieri, il viaggio nelle cure - la convivenza del paziente con la mielofibrosi al passato
3. Oggi - la situazione al tempo presente- l'ultimo spazio di narrazione da scrivere che riguarda il tempo futuro, il progetto, il desiderio che potrebbe accadere.

¹ 1 La traccia così strutturata è sviluppata sulla base della metodologia di Greenhalgh e Hurwitz pubblicata su BMJ su Narrative medicine: le tappe guidate della storia sono 1) falling ill – L'ammalarsi, 2) being ill – L'essere ammalato con il viaggio nelle cure 3) Getting better or worse - lo stato presente e il finale della storia ad oggi

Le persone avevano molto più spazio per scrivere rispetto a quanto riportato di seguito nella traccia. Alcuni l'hanno usato tutto, altri soltanto alcune parti, altri invece si sono interrotti prima di arrivare al futuro.

Certamente questa trama influisce sulla struttura del racconto, che in questo modo deve assumere una forma lineare nel tempo, srotolandosi dal passato al futuro, senza possibilità di *flash backs*. Ma dietro le parole già scritte, negli spazi vuoti ogni singola frase è lo specchio di un modo di vivere, sentire e pensare dell'IO narrante. L'interpretazione dei testi è il cuore della medicina narrativa.

Copyright

1. L'inizio

Ero
quando mi è successo di
Allora per capire cosa stesse accadendo
Alla fine gli esperti mi dissero che.....
Nel momento in cui mi comunicarono che avevo la mielofibrosi io mi sentii come.....
Pensai che.....
e decisi di.....
In casa riuscivo/non riuscivo.....
Al lavoro riuscivo/non riuscivo.....
Fuori casa riuscivo/non riuscivo.....
Con i miei cari mi capitava di.....
Sentivo che il mio corpo

2. Ieri: il viaggio nelle cure

Presso il centro che mi *aveva/non mi aveva* diagnosticato la malattia e *mi sentii/non mi sentii* curato in modo.....
Rimasi sempre nello stesso centro /visitai altri centri perché.....
Quando ero a casa
Mi sentivo utile se.....
In alcuni momenti ho avuto paura che
In altri momenti ho avuto speranza di
Quando mi capitava che la malattia.....
Di giorno.....e di notte.....
La persona/le persone a me vicine era/erano.....
Lavarmi per me era.....e l'acqua era.....
La milza era.....
E il mio sangue era.....

3. Oggi

Ora mi sento.....
e la malattia oggi
Il mio corpo e le mie sensazioni sono.....
Mi sento.....
E di poter.....
Penso che le cure siano state.....
e in particolare le terapie con.....sono state.....
Quando sono in casa riesco/non riesco.....
Con i miei cari
Sul lavoro riesco/non riesco.....
Fuori casa riesco/non riesco.....
Nel corso della malattia, i soldi.....
Oggi l'acqua per me è.....
Se penso al domani.....
E vorrei che succedesse

Grazie per il tempo, l'energia e il pensiero che ha dedicato.

Le poniamo un'ultima domanda:

Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza?

.....

I questionari raccolti sono stati successivamente analizzati mediante analisi statistiche di tipo descrittivo che hanno previsto l'elaborazione di grafici e tabelle per la restituzione dei risultati.

Le storie sono state analizzate attraverso la lettura in triplo cieco dei testi da parte di ricercatori della Fondazione ISTUD con l'ausilio del software Nvivo 10. Per la visualizzazione dei risultati sono stati utilizzati due tipi di grafici:

- Un grafico a torta che rappresenta la clusterizzazione dei dati
- Un grafico wordcloud che rappresenta in funzione logaritmica la frequenza dei termini utilizzati, dove le parole di dimensione maggiore rappresentano le parole più frequentemente utilizzate nel testo.

Copyright

Risultati

A fronte di 250 questionari di pazienti e 100 di *caregiver* attesi necessari per la quantificazione del *burden of illness*, sono stati raccolti rispettivamente 287 e 98 questionari analizzabili.

I pazienti e i *caregiver* hanno accettato mediamente con entusiasmo di contribuire con la loro testimonianza alla ricerca. Anche da parte del personale medico, infermieristico e *data manager* referenti si è riscontrata una buona motivazione e interesse rispetto alla tematica affrontata.

I 35 centri ematologici che hanno aderito al progetto sono:

- Clinica ematologica, Azienda Ospedaliera Universitaria, Udine
- Department of Clinical and Biological Sciences, University of Turin, Torino
- Department of Medical Sciences, University, Cagliari
- Department of Medicine, Section of Hematology, University of Verona, Verona
- Department of translational Medicine, Amedeo Avogadro University of Eastern Piedmont, Novara
- Dipartimento di ematologia e tecnologie cellulari, Sapienza Università degli Studi, Roma
- Dipartimento di medicina sperimentale e clinica, Università degli studi, Firenze
- Divisione di Ematologia con TMO, AORN Cardarelli, Napoli
- Divisione di Ematologia, Ospedale S.Eugenio, Roma
- Divisione di Ematologia, Ospedale San Gerardo, Monza
- Ematologia 1 con TMO, AORR Villa Sofia-Cervello, Palermo
- Ematologia, "Casa Sollievo della Sofferenza" IRCCS, San Giovanni Rotondo
- Ematologia, A.O.U. Federico II, Napoli
- Ematologia, Azienda Ospedaliera-Università, Padova
- Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano
- Hematology and Stem Cell Transplantation Unit, IRCCS-CROB, Rionero in Vulture
- Hematology, Città della Salute e della Scienza Hospital and University, Torino
- Institute of Hematology, Catholic University, Roma
- IRCCS AOU San Martino-IST, Genova
- Istituto di Ematologia e Oncologia Medica "Seràgnoli", Policlinico S.Orsola-Malpighi, Bologna
- National Cancer Research Center "Giovanni Paolo II", Bari
- Ospedale Bianchi Melacrino Morelli, Reggio Calabria
- Ospedale dell'Angelo, Mestre
- Presidio Ospedaliero Cardarelli, Campobasso AOU Policlinico Vittorio Emanuele, Catania
- Presidio Ospedaliero Spirito Santo, Pescara
- SC di Ematologia e Trapianto, San Giuseppe Moscati, Taranto
- Struttura Complessa di Oncoematologia, Azienda Ospedaliera Santa Maria, Terni
- U.O. Ematologia con Trapianto, Dipartimento dell'Emergenza e dei Trapianti di Organo, Bari
- U.O. Ematologia, Azienda Ospedaliera San Carlo, Potenza
- U.O. Ematologia, Ospedale di Circolo e Fondazione Macchi, Varese
- U.O.C. Ematologia, AO San Giovanni Addolorata, Roma
- U.O.C. Ematologia, Ospedale Ca' Foncello, Treviso
- UO di Ematologia e Trapianto di Cellule Staminali, PO Vito Fazzi, Lecce
- UO Ematologia, AOU Policlinico V. Emanuele, Catania
- UOSA di Ematologia, Ospedale Nuovo Regina Margherita, Roma

In ogni centro coinvolto nell'indagine è stato identificato un referente per la somministrazione dell'intervista scritta, designato dal Responsabile dell'Unità Operativa tra personale medico, personale infermieristico e data manager.

L'intervista scritta è stata proposta e compilata con l'aiuto del referente della somministrazione e di eventuali altri colleghi, sotto la supervisione metodologica della Fondazione ISTUD.

Nella disamina dei risultati è importante focalizzare l'attenzione non soltanto sulle esigenze cliniche legate a tale patologia ma soffermarsi sugli aspetti del vissuto di malattia. Infatti come affermava Arthur Kleinman² la malattia è caratterizzata da *disease* ed *illness*, dove per *disease* si intende la malattia in senso biomedico quindi una manifestazione organica di un sintomo o un'aggressione da agenti esterni, mentre l'*illness* riguarda l'esperienza soggettiva della malattia.

La descrizione dei pazienti

Caratteristiche socio-demografiche

Le caratteristiche socio-demografiche dei pazienti che hanno compilato il questionario sono in linea con i dati epidemiologici richiesti: l'età media è di 65 anni, il 55% sono uomini, leggermente più rappresentati delle donne (45%).

Genere	
M	55%
F	45%
Età	
MEDIANA	67 anni
MEDIA	65 anni
Min	27 anni
Max	89 anni

Tabella 1 - Età e genere del campione intervistato (n=286)

Per quanto riguarda la composizione del nucleo familiare dei pazienti intervistati, il 72% (n=206) risulta sposato o convivente, il restante 28% si divide tra vedovo (13%, n=36), divorziato/separato (4%, n=12), celibe o nubile (7%, n=20).

L'80% dei pazienti dichiara di essere genitore, in particolare il 42% (n=117) dei rispondenti ha due figli, il 20% (n=55) ha un unico figlio, e il restante 24% (n=64) rientra tra i nuclei familiari più numerosi (3 o più figli). Come conseguenza dell'età avanzata dei pazienti, soltanto il 23% (n=55) dichiara di avere a carico dei figli. Si viene dunque a delineare un nucleo familiare prevalentemente composto da coniugi in età avanzata con figli non a carico.

La scolarità dei pazienti risulta essere sostanzialmente in linea con i dati ISTAT del 2012 considerando l'intera popolazione italiana al di sopra dei 15 anni.

Titolo di ricerca	Pazienti (n=282)	Caregiver (n=92)	Dati ISTAT
licenza elementare	25%	10%	22%
licenza media	28%	29%	32%
Diploma	34%	41%	35%
laurea/master	13%	20%	11%

² Kleinman A., Patient and healers in the context of culture: an exploration of the borderland between anthropology, medicine, and psychiatry, Berkeley University Press, Berkeley 1980.

Tabella 2 – Confronto tra il livello di istruzione delle persone che hanno aderito alla ricerca e i dati ISTAT relativi alla popolazione nazionale 2012

Le diverse forme di mielofibrosi e il trattamento

Tra i pazienti che hanno partecipato alla ricerca il 44% (n=127), ha una diagnosi di mielofibrosi primaria, mentre le due forme evolute da patologia preesistente si attestano al 19% (n=54) in caso di mielofibrosi post-policitemica e al 21% (n=61) in caso di mielofibrosi post-trombocitemica (Figura 2). La rappresentatività della patologia primaria e quella delle patologie degenerative risulta sostanzialmente omogenea.

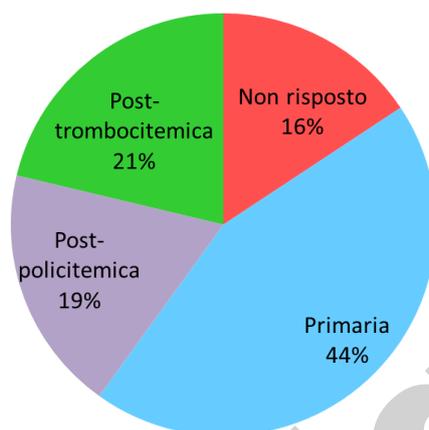


Figura 2 – Tipologia di mielofibrosi (n=287)

È interessante notare che il restante 16% (n=45) non ha compilato il campo relativo alla tipologia di malattia da cui risulta affetto, nonostante abbia accettato di partecipare alla ricerca.

L'esperienza di malattia delle persone che hanno accettato di partecipare alla ricerca è variabile: c'è chi ha avuto una diagnosi nel 2013 e chi è malato da molti anni. Il 56% dei pazienti ha avuto una diagnosi di mielofibrosi entro tre anni dall'esordio della malattia. Il tempo medio trascorso tra la formulazione della diagnosi e la compilazione del presente questionario è di 5,5 anni con un valore mediano di 3 anni.

Le persone che sono state disponibili nel partecipare a questo studio sono nel 49% (n=125) in terapia con ruxolitinib e nel 40% (n=101) dei casi seguono altre terapie. Come si può notare dalla figura 3 è presente anche un 7% (n=18) di pazienti che non seguono alcuna terapia al momento. Per quanto riguarda la terapia, la percentuale di persone che non ricordano il nome è pari al 4% (n=11), spesso sono stati riscontrati errori nello scrivere il nome dei principi attivi o della loro denominazione commerciale.

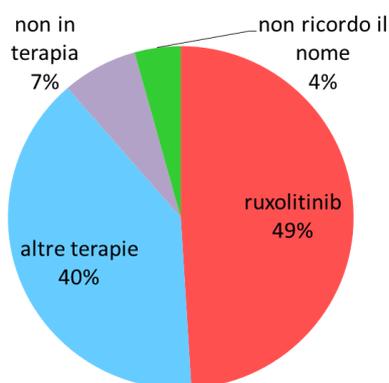


Figura 3 – Terapia seguita dalle persone intervistate (n=255)

I sintomi e i segni della mielofibrosi

Il grafico di seguito riportato mette in luce con quale frequenza i sintomi propri della mielofibrosi si riscontrano nel campione. (Essendo frequente la coesistenza di più sintomatologie la domanda a risposta multipla ha un totale diverso da 100).

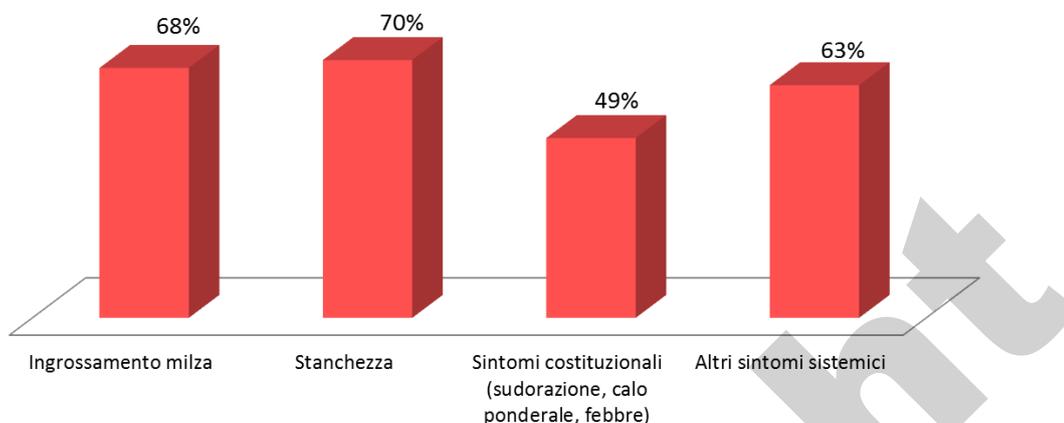


Figura 4 – Manifestazione dei sintomi della mielofibrosi (n=278)

La stanchezza (70%, n=195), in linea con quanto pubblicato in letteratura³, risulta essere il sintomo più riportato, oltre ad essere uno dei più invalidanti in quanto incide negativamente sull'organizzazione di una giornata e può costringere il paziente a rinunciare a molteplici attività e a passare a letto molte ore. In secondo luogo viene riportato l'ingrossamento della milza (68%, n=189), risultato in linea con la letteratura e atteso in quanto la splenomegalia è uno dei punti di attenzione sul quale è stata impostata la seconda indagine proprio a causa del forte impatto sulla qualità di vita delle persone anche in assenza di dolore.

I sintomi sistemici (insonnia, dolori ossei, prurito, inappetenza, stress, dolori muscolari) si assestano al 63% (n=188), mentre i sintomi costituzionali (sudorazione, perdita di peso, febbre) risultano nel 49% (n=136) dei casi.

Per indagare più approfonditamente gli effetti dei due sintomi maggiormente denunciati (splenomegalia e stanchezza) dai pazienti con mielofibrosi abbiamo chiesto loro se avessero rinunciato a delle attività in seguito all'ingrossamento della milza (Figura 5) e se erano in grado di quantificare l'ingrossamento. Come si può osservare il 31% (n=39) dei pazienti ha dovuto sospendere delle attività a causa della splenomegalia e in particolare attività motorie quali sport e lavori domestici. La milza è ingrossata mediamente di 17,75 cm con una distribuzione che va da un minimo di 2 cm ad un massimo di 35 cm.

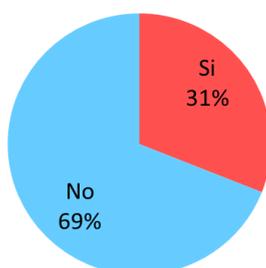


Figura 5 – Rinuncia ad attività a causa dell'ingrossamento della milza (n=125)

³ Anna Rita Franco Migliaccio, Rosa Alba Rana, Alessandro M. Vannucchi, "Mielofibrosi, questa sconosciuta"; Istituto Superiore di Sanità

L'analisi di questi dati ci aiuta a comprendere per quale motivo le persone affette da mielofibrosi possono essere paragonate ai malati oncologici in fase avanzata. La mancata attivazione tempestiva di una terapia efficace non solo rende difficile lo svolgimento delle normali attività quotidiane in presenza di numerosi sintomi – aspetto questo che non può che peggiorare nel tempo – ma potrebbe ridurre il beneficio delle terapie una volta che la malattia progredisce. Si comprende, quindi, la necessità di cercare innovazioni terapeutiche in grado di contenere la manifestazione dei sintomi per migliorare la qualità di vita dei pazienti.

Analisi della patologia in funzione delle possibili terapie

Allo scopo di comprendere l'effetto delle terapie attualmente utilizzabili è stato chiesto ai pazienti quali sintomi fossero migliorati in seguito al trattamento rispetto a quelli manifestati alla diagnosi (Figura 4). Come si può notare dalla figura seguente si ha un miglioramento dell'ingrossamento della milza nel 71% (n=32) dei pazienti trattati con ruxolitinib mentre solo nel 19% (n=7) se i pazienti sono in trattamento con altri farmaci. Sia il trattamento con ruxolitinib che con altri farmaci portano un beneficio sulla stanchezza nel 38-39% (n=15-16) dei casi. Da notare che l'8% (n=4) dei pazienti in trattamento con ruxolitinib affermano che nessun sintomo è migliorato, mentre questa percentuale si alza al 41% (n=24) nei pazienti che seguono altre terapie. Altri effetti evidenti del farmaco di nuova generazione rispetto ad altre terapie si osservano sui sintomi sistemici 74% (nn=35) versus 53% (n=34).

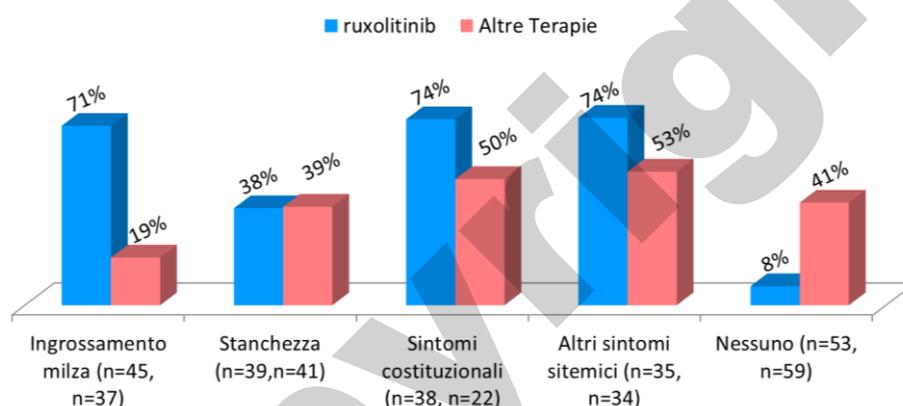


Figura 6 – Sintomi migliorati dopo il trattamento

Andando ad indagare più nello specifico osserviamo (Fig.7) che la milza si è abbastanza o molto ridotta nel 91% (n=38) dei pazienti in trattamento con ruxolitinib e nel 43% (n=11) dei pazienti in trattamento con altre terapie, in linea con quanto riportato sopra. Solo una persona segnala un miglioramento dell'ingrossamento della milza pur non seguendo alcun tipo di terapia.

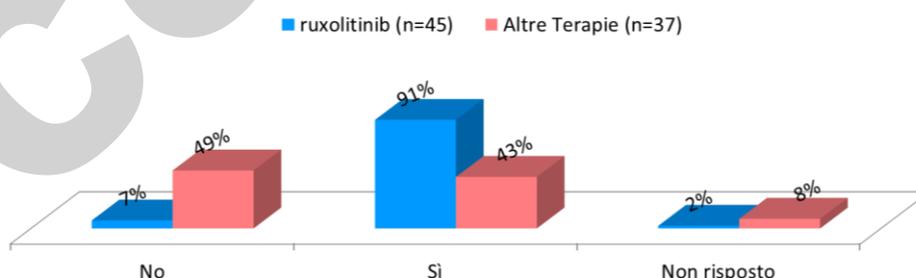


Figura 7 – Riduzione della milza in seguito alla terapia

I dati evidenziano che nei pazienti in trattamento con ruxolitinib c'è un aumento della percentuale di persone che hanno bisogno di trasfusioni, come riportato in figura 8. Si è riscontrato che il tasso di trasfusione, sebbene senza alcuna inferenza statistica, sia maggiore nelle donne e nei pazienti che presentavano già anemia alla diagnosi, non è stata riscontrata invece alcuna proporzionalità con l'età.

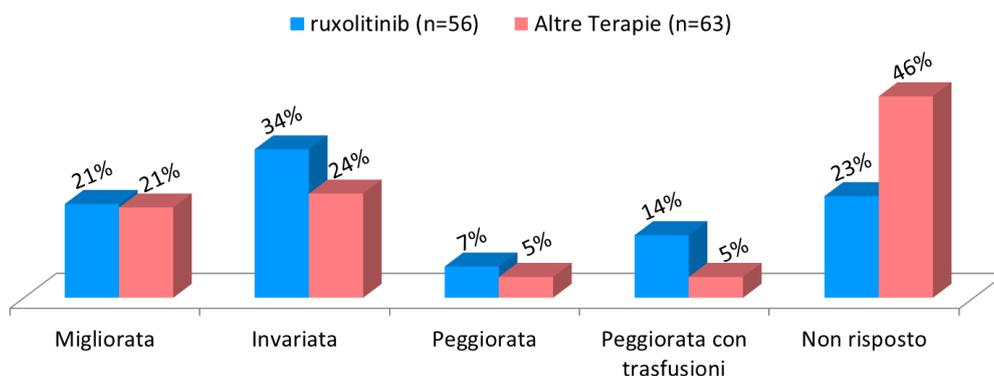


Figura 8 – Anemia a seguito della terapia

Attività quotidiane e qualità della vita

I pazienti, nonostante la sintomatologia precedentemente descritta, nel 71% (n=191) valutano positivamente (ottima 8%, buona 32%, discreta 31%) la propria qualità di vita (Figura 9). C'è tuttavia il restante 29% (n=79) che, tra le sei opzioni da barrare, ha indicato una qualità di vita insufficiente, in particolare il 20% la definisce scarsa, il 4% molto scarsa e il 5% pessima.

L'analisi di questo dato è presumibilmente sovrastimata in quanto il gruppo di pazienti intervistati è mediamente giovane e gli è stata fatta da pochi anni la diagnosi.

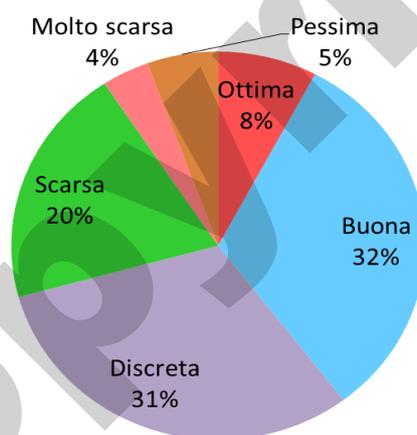


Figura 9 – Qualità di vita prima del trattamento (n=270)

Lo stato d'animo alla diagnosi più denunciato è la paura 70% (n=100) come evidenziato nella figura 11, mentre il secondo stato d'animo segnalato è la depressione (28%, n=36). Un altro dato che emerge da questa rappresentazione è il fatto che il 20% (n=26) dei pazienti afferma di aver provato tranquillità alla diagnosi, probabilmente perché si è riusciti ad attribuire un nome a quell'insieme di sintomi che li affliggevano.

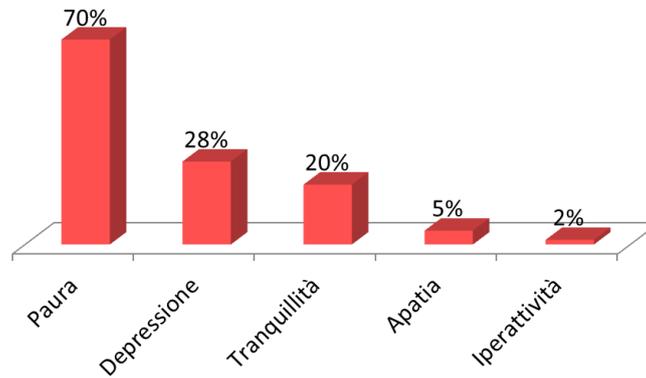


Figura 10 – Stato d'animo alla diagnosi (n=128)

Ai pazienti è stato chiesto, successivamente, quali attività avessero sospeso a causa della malattia. Il 52% dei rispondenti (n=147) ha limitato la propria vita, ed è stato costretto a rinunciare alle attività essenziali (6%, n=17) come vestirsi, lavarsi, nutrirsi autonomamente), alle attività di movimento da svolgere fuori casa nel (49%, n=139) come fare sport, fare la spesa, passeggiare ecc. e alle attività in casa come cucinare, fare i lavori domestici ecc. (23% , n=65).

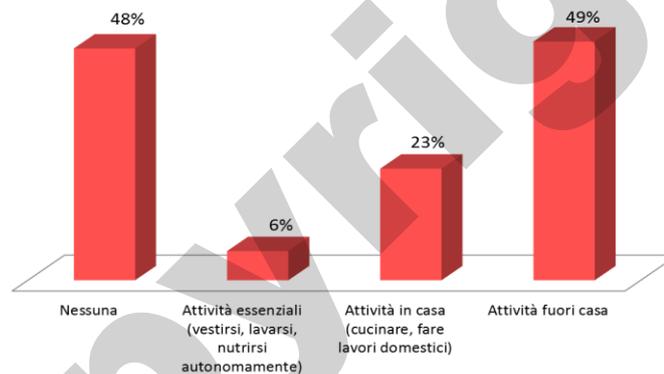


Figura 11 – Attività interrotte a causa della malattia (n=282)

Al momento della compilazione del questionario la qualità della vita è stata percepita come migliorata (figura 12) grazie al trattamento nel 57% (n=32) dei pazienti che assumono ruxolitinib e nel 40% (n=23) dei pazienti che seguono altre terapie; inoltre il 5% (n=3) delle persone che seguono la terapia convenzionale accusa un peggioramento.

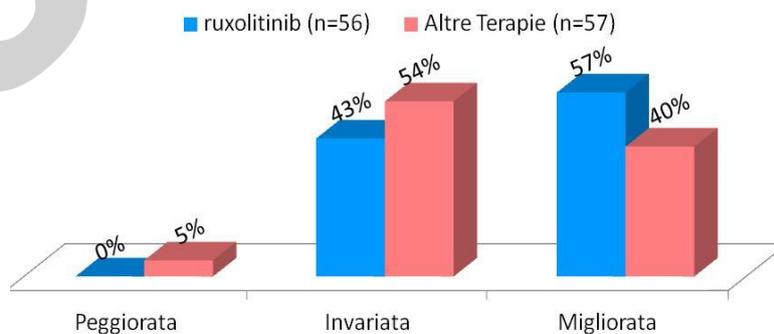


Figura 12 – Qualità della vita percepita dopo il trattamento

Rispetto al momento della diagnosi si nota un miglioramento anche degli stati d'animo delle persone con mielofibrosi. Come evidenziato nella figura 13, abbiamo un miglioramento della sensazione di paura percepita nel 63% (n=24) in caso di trattamento con il farmaco di nuova generazione e nel 46% (n=18) in

caso di trattamento con altre terapie. Migliora anche la sensazione di depressione con ruxolitinib nel 43% (n=15) dei rispondenti rispetto al 30% (n=11) dei rispondenti trattati con altre terapie. Inoltre i pazienti affermano di provare gioia, probabilmente per un miglioramento della malattia o per essere riusciti a portare a termine attività prima sospese, nel 17% (n=6) se in trattamento con il ruxolitinib e nel 3% (n=1) se in terapia con altri farmaci. Notiamo, infine, che solo un paziente in terapia con ruxolitinib afferma di non aver riscontrato nessun miglioramento di stato d'animo dopo il trattamento, rispetto al 22% (n=8) delle persone in trattamento con altri farmaci.

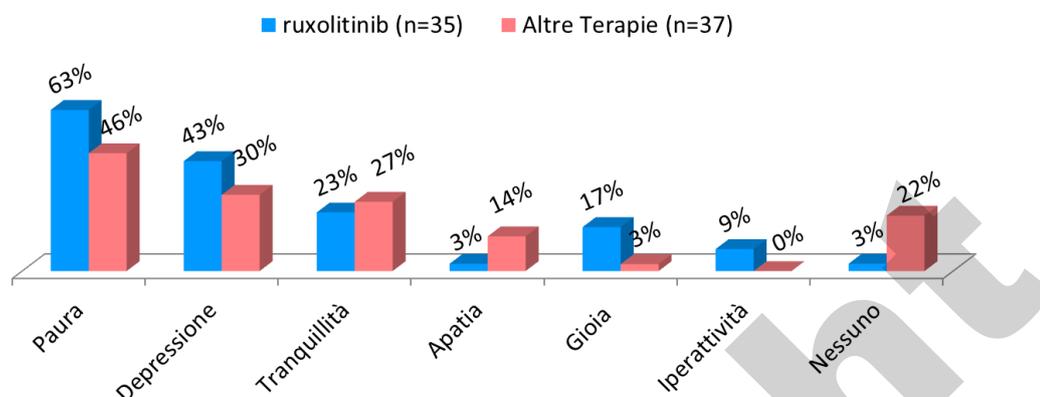


Figura 13 – Stati d'animo migliorati dopo il trattamento

Il dato che la terapia con ruxolitinib abbia effetti positivi sulla qualità di vita rispetto agli altri trattamenti disponibili è confermato anche dall'analisi delle attività riprese grazie ai farmaci (Figura 14). Questi dati evidenziano come una percentuale maggiore di pazienti in trattamento con ruxolitinib riesca a svolgere nuovamente le attività precedentemente interrotte. Le persone con mielofibrosi, attraverso il trattamento con farmaco sperimentale, riescono sia a riprendere le attività essenziali 56% (n=5 vestirsi, lavarsi, nutrirsi autonomamente) sia attività in casa 53% (n=17), sia attività fuori casa 54% (n=37).

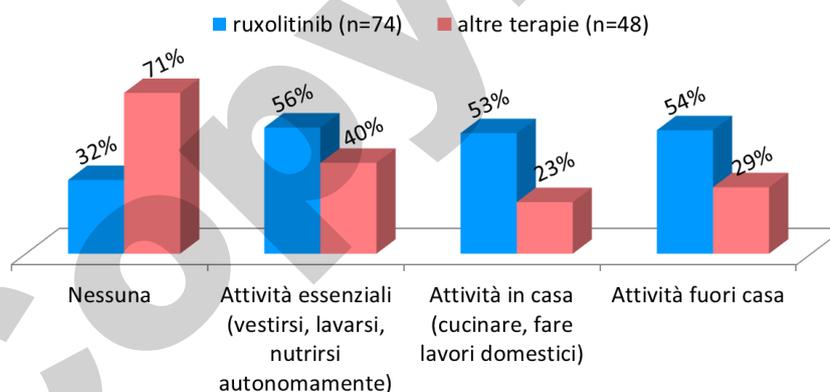


Figura 14 – Attività riprese in corso di terapia

Costi diretti e cura della mielofibrosi

Analizzando i dati dei questionari risulta che i pazienti tendono a curarsi in un luogo vicino alla propria residenza, infatti, il 90% (n=251) fa riferimento a un centro nella propria regione (Figura 15). Il tempo necessario a raggiungere l'ospedale risulta essere in media pari a circa 55 minuti.

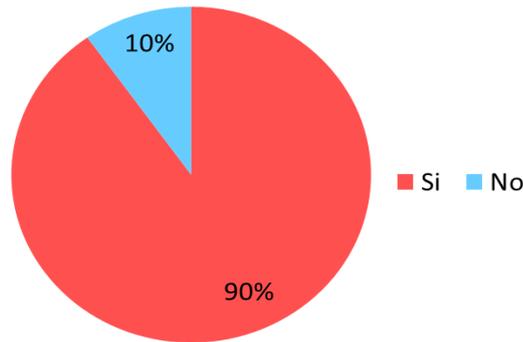


Figura 15 – Centro di riferimento nella regione di residenza (n=275)

Il 74% (n=208) tende a spostarsi (Figura 16) in automobile o in taxi e solo il 13% utilizza l'autobus (n=38) o il treno (9%, n=24). Gli spostamenti rappresentano una voce di spesa diretta ulteriore a carico della famiglia pari a circa 41 Euro per ogni visita.

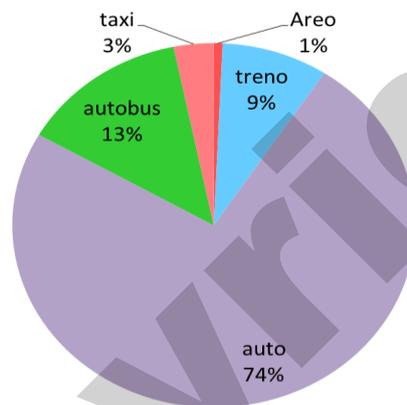


Figura 16 – Come i pazienti raggiungono l'ospedale (n=281)

Il numero di visite e il tempo trascorso presso il centro di cura sono differenti a seconda della terapia seguita (Tabella 3). Le persone in terapia con ruxolitinib effettuano un numero di visite all'anno pari circa al doppio di quelle a cui devono sottoporsi le persone in trattamento convenzionale e inoltre trascorrono mediamente un'ora in più presso il centro. Questo dato è riconducibile al fatto che in Italia fino a luglio 2013 per accedere al farmaco bisognava seguire un protocollo sperimentale.

Media	Minuti trascorsi presso il centro (n=137)	Numero di visite/anno (n=125)
Ruxolitinib	170,5 min	17,36
Altre Terapie	118,6 min	9,32
Non in terapia	135,9 min	13

Tabella 3 – Le visite presso il centro di ematologia

L'assistenza a domicilio

Dopo aver letto quelli che sono i sintomi della malattia e la qualità della vita dei pazienti affetti da mielofibrosi, sorge spontaneo pensare che questi malati necessitino di assistenza almeno per svolgere le attività domestiche e per le commissioni fuori casa (figura 17). Soltanto il 10% (n=25) delle persone riferisce di essere supportato da una persona assunta, indipendentemente dalla terapia seguita, principalmente per aiuti di tipo domestico. Il costo mensile sostenuto dai pazienti in trattamento con ruxolitinib per assistenza a domicilio è pari a 187 euro, mentre arriva a 380 euro per le altre terapie.

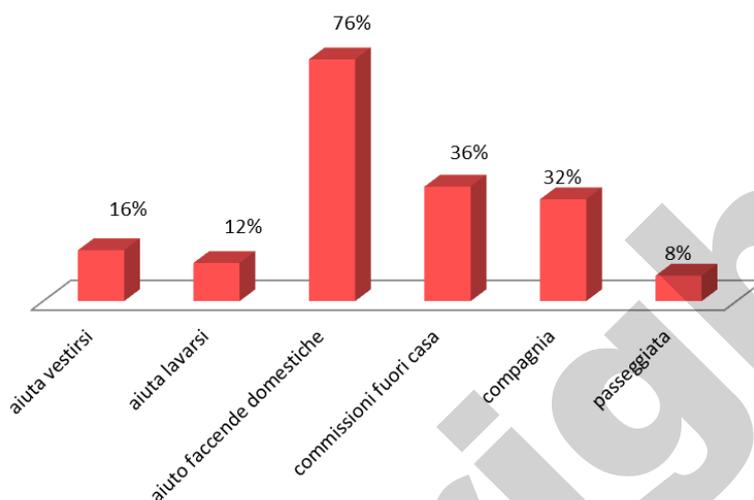


Figura 17 – Il paziente ricorre a un assistente a pagamento?

Volendo approfondire la tipologia di sostegno che le persone assunte svolgono al domicilio del paziente, esse si occupano prevalentemente di aiuto nei lavori domestici (76%, n=19) e nelle commissioni fuori casa (36%,n=9). Il 32% (n=8), inoltre, con la propria presenza sostiene emotivamente la persona malata di mielofibrosi tenendole compagnia.

Da una prima interpretazione dei dati, le persone con mielofibrosi potrebbero risultare autonome nello svolgimento delle attività quotidiane. In realtà a dare un importante supporto e assistenza sono i *caregiver* non a pagamento, presenti nel 65% (n=73) dei casi se la persona con mielofibrosi è in terapia con ruxolitinib e nel 59% (n=54) se segue un differente trattamento.

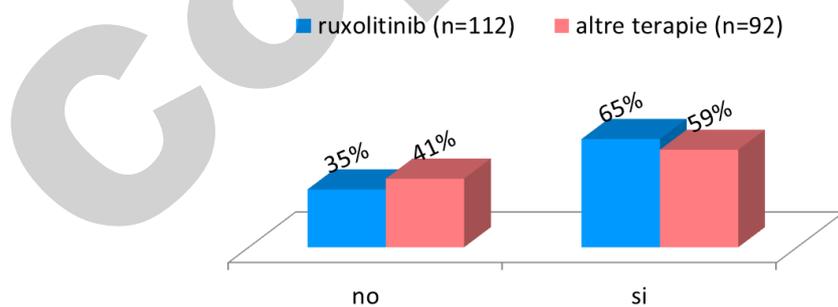


Figura 18 – I pazienti che si avvalgono di *caregiving* non a pagamento

Le ore quotidiane che il familiare trascorre con la persona con mielofibrosi sono 1 o 2 al giorno nel 46% (n=31) dei pazienti in trattamento con ruxolitinib mentre sono oltre 6 al giorno nel 52% (n=24) dei pazienti che seguono altre terapie.

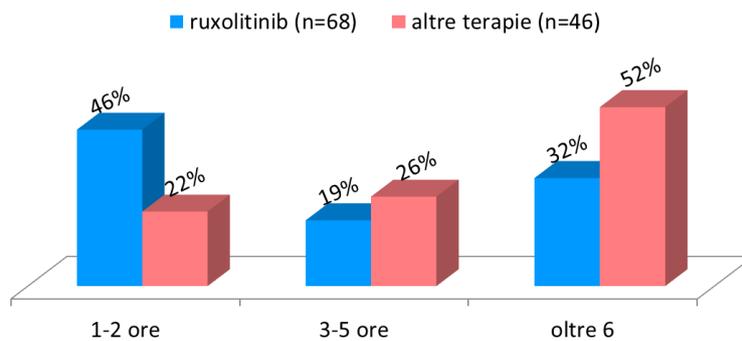


Figura 19 – Quante ore trascorse insieme?

Questi dati dimostrano che il ricorso all'aiuto di una persona esterna al nucleo familiare è la soluzione ultima per il paziente, specialmente per una persona dell'età media del campione analizzato, e al tempo stesso mette in evidenza il funzionamento della rete familiare, che è presente attivamente nei momenti di difficoltà, non senza conseguenze in termini di carichi assistenziali ed economici.

Volendo fare una stima sulla base delle ore di assistenza media prestate dal *caregiver* e il costo medio orario per un badante stabilito da contratto nazionale unico, se il malato o il suo nucleo parentale volessero assumere una persona dedicata, il costo mensile medio è di 656 euro.

Tale costo oscillerebbe tra un minimo di 460 Euro (collaboratori familiari generici, non addetti all'assistenza di persone, con esperienza non superiore a 12 mesi, che svolgono prevalentemente lavori domestici) e un massimo di 852 Euro in caso di convivenza (collaboratori familiari specializzati che hanno conseguito una qualifica e assistono le persone non autosufficienti e a svolgere, eventualmente, anche mansioni connesse alle esigenze del vitto e della pulizia della casa ove vivono gli assistiti)⁴.

Mettendo in relazione il numero di ore di assistenza richieste sulla base della terapia somministrata, i risultati evidenziano che nel caso in cui la persona con mielofibrosi è in trattamento con Ruxolitinib necessita di assistenza quantificabile in un costo medio mensile di 574 euro, nel caso di altre terapie tale costo è di 733 euro al mese.

Costi indiretti e lavoro

Nell'analizzare l'impatto della mielofibrosi sull'attività lavorativa, bisogna tenere in considerazione l'età elevata dei rispondenti e quindi, come evidenzia il grafico (Figura 20), il dato relativo al numero di pensionati del campione prima della definizione della diagnosi è pari al 38% (n=54).

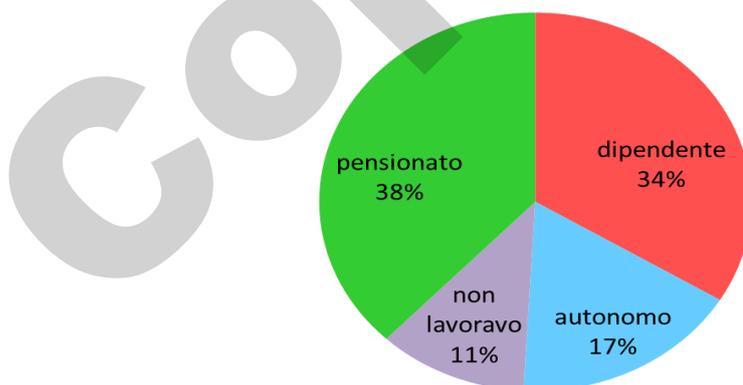


Figura 20 – Situazione lavorativa prima della diagnosi (n=285)

Nel grafico seguente è rappresentata l'analisi di come si modifica la condizione lavorativa con il progredire della malattia, basandosi unicamente sulle testimonianze delle persone che erano lavorativamente attive al

⁴ Contratto Collettivo Nazionale del Lavoro per Badanti e Colf 2010-2013

momento della diagnosi. Si può notare che il 73% (n=40) delle persone in trattamento con ruxolitinib riescono a mantenere inalterati i loro ritmi lavorativi (47%, n=26, nei pazienti che seguono altre terapie).

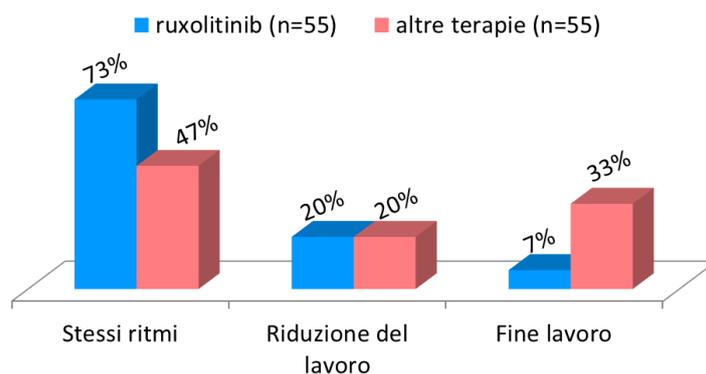


Figura 21 - Confronto tra la situazione lavorativa delle persone con mielofibrosi prima e dopo la terapia

Possiamo, inoltre, notare che il 33% (n=18) dei pazienti che assumono farmaci tradizionali smettono completamente di lavorare contro il 7% dei pazienti trattati con ruxolitinib. Questo dato assume ancora più rilevanza se si considera che il reddito medio annuo pro-capite in Italia è di 28.558 euro⁵; nel campione analizzato c'è dunque una perdita complessiva di 228.446 euro annui⁶ che riguarda coloro i quali seguono altre terapie o che non sono in cura con nessun trattamento e hanno smesso di lavorare. A questo costo sociale considerevole, sia per il singolo lavoratore sia per il sistema produttivo, vanno ad aggiungersi i costi dovuti alle pensioni anticipate, pari a 7.996 euro annui⁷, per un totale di euro 247.876⁸ erogati, per una perdita di guadagno potenziale pari a 637.416 euro⁹. Questo dato costituisce un costo rilevante in termini sociali perché si registra una perdita di potenziale lavorativo e di esperienza professionale al servizio della comunità e un aggravio sulle casse previdenziali di persone che avrebbero potuto continuare a lavorare.

In totale dunque le persone non in trattamento con ruxolitinib costrette a smettere di lavorare o a ricorrere al pensionamento anticipato del campione analizzato determinano complessivamente una perdita di guadagno pari a 310.690 euro l'anno¹⁰.

Il costo sociale può essere osservato anche dal punto di vista dell'individuo, che uscendo precocemente dal mondo del lavoro, perde una possibilità d'invecchiamento attivo attraverso il mantenimento della professione e, come spesso accade, rischia di ritrovarsi nell'isolamento della propria casa.

Oltre alle ripercussioni sullo stato di salute generale della persona e quindi di riflesso sul SSN, il pensionamento incide sul bilancio familiare: i redditi dei pazienti pensionati, sono sicuramente più bassi rispetto a quelli di chi arriva al massimo dell'anzianità contributiva. Allo stesso modo incidono anche l'aspettativa e la perdita del lavoro. Coloro che decidono di continuare a lavorare dopo la diagnosi di mielofibrosi, segnalano però difficoltà a gestire le proprie attività professionali. Infatti osserviamo che chi è in terapia con ruxolitinib perde un numero maggiore di giorni lavorativi durante l'anno, come mostrato nella tabella 4. Il dato è direttamente relazionabile al fatto che, come riportato in tabella 3, la terapia con ruxolitinib rientra in uno studio clinico, questo comporta per i pazienti l'esigenza di recarsi con maggiore frequenza al centro ematologico per effettuare delle visite rispetto ai pazienti trattati con altre terapie. Il

⁵ Fonte: La struttura delle retribuzioni 2010, ISTAT Febbraio 2013.

⁶ Il dato è stato calcolato moltiplicando il reddito medio annuo pro-capite italiano (euro 28.558) per il numero assoluto di rispondenti che ha smesso di lavorare.

⁷ Importo lordo medio annuo di una pensione di invalidità, Fonte: ISTAT pensioni

⁸ Il dato è stato calcolato moltiplicando il numero di anni di pensionamento anticipato (rispettivamente 15 anni, 5 anni e 11 anni) per l'importo medio annuale delle pensioni di invalidità, pari a 7.996 euro.

⁹ Il dato è stato calcolato moltiplicando la differenza tra il guadagno potenziale (reddito medio annuo pro-capite di euro 28.558) e l'importo medio annuale di pensione di invalidità percepito (euro 7.996) per una perdita annua di guadagno pari a euro 20.561. Il valore ottenuto è stato moltiplicato per il numero complessivo di anni di pensionamento anticipato del campione analizzato.

¹⁰ Il dato è stato calcolato sommando la perdita di guadagno medio annuo complessivo delle persone che hanno smesso di lavorare (euro 228.446) al potenziale guadagno medio annuo complessivo delle persone che sono andate in pensione anticipatamente al netto dell'importo percepito per l'invalidità (euro 82.244)

dover effettuare un numero maggiore di esami induce i pazienti ad utilizzare un numero più elevato di permessi poiché gli accertamenti possono essere eseguiti solo in orario lavorativo.

Giorni di lavoro persi in 1 anno	Media
ruxolitinib (n=23)	51,6
Altre Terapie (n=32)	27,25
Non in terapia (n=9)	10

Tabella 4 – Giorni di lavoro persi in 1 anno

Il 22% (n=62) dell'intera popolazione intervistata segnala di aver subito un mancato guadagno a causa della mielofibrosi. Di questa percentuale, i pazienti perdono mediamente 7.774 Euro l'anno, quelli in terapia con il farmaco sperimentale dichiarano di aver subito una perdita annuale media pari a 5.414 Euro, mentre i pazienti che seguono altri trattamenti accusano una perdita di 9.950 Euro con una differenza pari a circa 4.536 Euro.

Alle perdite economiche dovute al mancato guadagno delle persone con mielofibrosi che hanno dovuto rinunciare al lavoro si aggiungono quelle dei *caregiver*. Il 27% (n=18) delle persone che si prendono cura di pazienti in trattamento con il farmaco di nuova generazione riesce a mantenere gli stessi ritmi, mentre il 36% (n= 24) ha necessità di ricorrere a permessi/ferie per accompagnare il familiare a effettuare visite o esami.

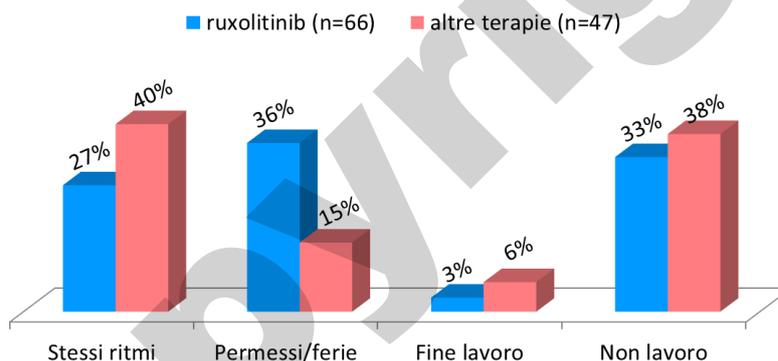


Figura 22 – Come influisce sul lavoro prendersi cura di una persona con mielofibrosi?

Il punto di vista dei *caregiver* che offrono assistenza alle persone con mielofibrosi

Caratteristiche socio-demografiche

I *caregiver* che si sono dimostrati disponibili alla compilazione del questionario sono mediamente più giovani dei pazienti intervistati: l'età media è di 55 anni, il 55% (n=54) sono donne, leggermente più rappresentate degli uomini.

Da notare che, sulla base dei dati presenti in letteratura¹¹, questo dato è inaspettato poiché solitamente il familiare di riferimento per una persona con patologia cronica è una donna in più del 65% dei casi.

Genere	
M	41%
F	55%
Età	
MEDIANA	54 anni
MEDIA	55 anni
Min	22 anni
Max	86 anni

Tabella 5 - Età e genere del campione intervistato (n=98)

Per quanto riguarda la composizione del nucleo familiare degli intervistati, l'80% (n=78) risulta sposato o convivente e il restante 20% (n=20) si divide tra vedovo (1%), divorziato/separato (4%), celibe o nubile (15%).

Il 75% (n=74) dei *caregiver* dichiara di essere genitore, in particolare il 38% (n=37) dei rispondenti ha due figli, il 19% (n=19) ha un unico figlio, e il restante 18% (n=18) rientra tra i nuclei familiari più numerosi (3 o più figli). Come conseguenza dell'età avanzata soltanto il 31% (n=30) dichiara di avere a carico dei figli.

La scolarità dei pazienti risulta essere sostanzialmente più avanzata rispetto ai dati Istat del 2012 considerando l'intera popolazione italiana al di sopra dei 15 anni, questo è probabilmente in relazione al fatto che sono presenti all'interno del campione molti giovani, come figli o nipoti dei pazienti.

Titolo di ricerca	Pazienti (n=282)	Caregiver (n=92)	Dati ISTAT ¹²
licenza elementare	25%	10%	22%
licenza media	28%	29%	32%
Diploma	34%	41%	35%
laurea/master	13%	20%	11%

Tabella 6 – Confronto tra il livello d'istruzione delle persone che hanno aderito alla ricerca e i dati ISTAT relativi alla popolazione nazionale 2012 (n=98)

¹¹ OECD estimate based on the 2004-2006 SHARE (Survey of Health, Ageing and Retirement in Europe) survey for European Countries

¹² ISTAT, Italia in cifre 2012

La relazione con la persona con mielofibrosi

Le persone che hanno compilato il questionario rivolto a chi si prende cura di una persona con mielofibrosi sono principalmente i coniugi dei pazienti 65% (n=60) e i figli 29% (n=27), nel 5% (n=5) dei casi sono fratelli o sorelle e in 1 caso ha risposto il nipote di un paziente.

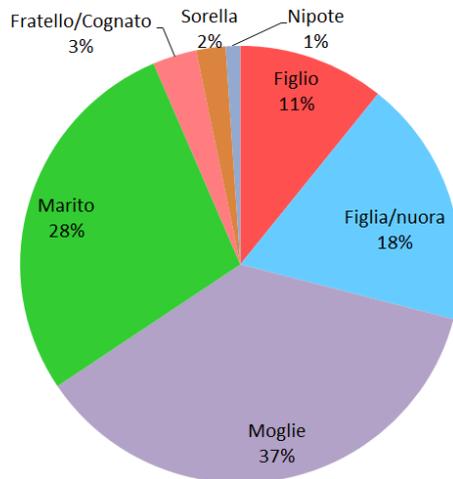


Figura 23 – Relazione di parentela con la persona con mielofibrosi (n=93)

Il 52% (n=46) dei *caregiver* intervistati (figura 24) si prende cura del proprio caro da oltre 4 anni, mentre osserviamo che la percentuale di neo diagnosticati è pari solo al 14% (n=12). Questa è una conferma di quello che è emerso durante la raccolta delle interviste: spesso le persone che hanno ricevuto recentemente la diagnosi di mielofibrosi si recano da soli presso il centro di cura poiché sono abbastanza autonomi e non hanno particolari difficoltà motorie, quindi non hanno bisogno di un elevato carico di assistenza. Questa autonomia ha reso più difficoltoso l'inclusione dei *caregiver* all'interno del presente studio.

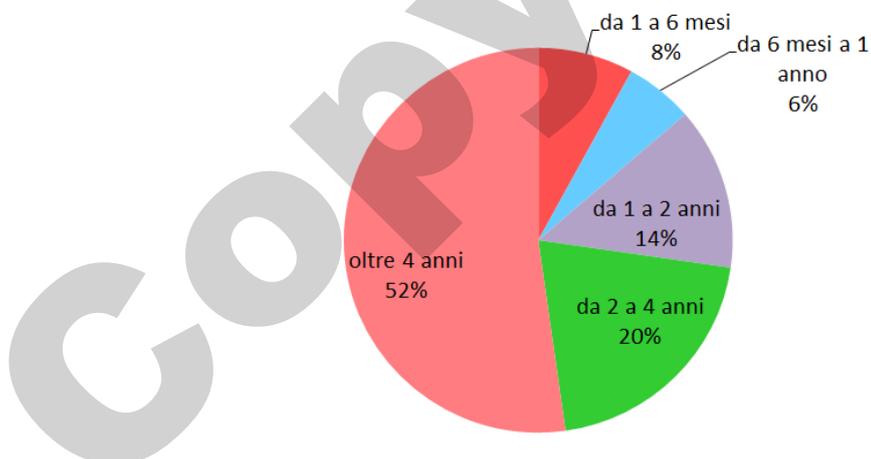


Figura 24 –Da quanto assiste una persona con mielofibrosi? (n=88)

Alle persone intervistate è stato successivamente chiesto quante ore al giorno trascorrono per prendersi cura del proprio caro (Figura 25). La maggioranza dei rispondenti (55% n= 43) assistono persone che stanno mediamente bene e in grado di preservare la propria autonomia, lasciando quindi al familiare il tempo per dedicarsi alle altre attività.

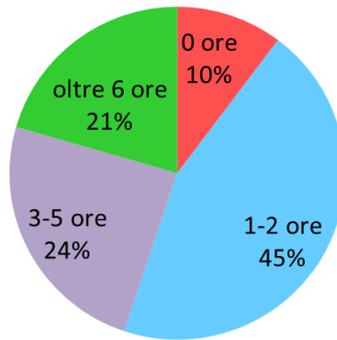


Figura 25 – Ore giornaliere trascorse ad assistere la persona con mielofibrosi (n=78)

Queste considerazioni vengono confermate anche quando viene chiesto quali sono le attività svolte per assistere il familiare (Figura 26). Anche in questa analisi solo il 10% (n=8) dei *caregiver* ha affermato che il familiare è completamente autonomo, mentre le attività più richieste da restante 90% di persone sono eseguire le faccende domestiche (49%, n=40) e le commissioni fuori casa (51%, n=42). A conferma del supporto sociale più che motorio che il *caregiver* fornisce vi è il dato del 66% (n=54) degli intervistati che risponde a questa domanda affermando di fare compagnia al proprio familiare.

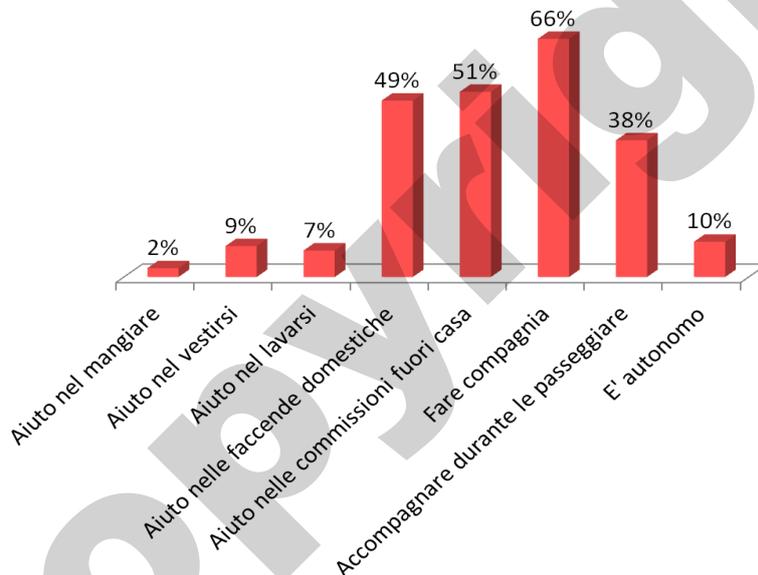


Figura 26 – Attività svolte per assistere il familiare con mielofibrosi (n=82)

È stato poi chiesto ai familiari se il carico assistenziale, dopo il trattamento specifico per la mielofibrosi, sia stato modificato (Figura 27): il 56% (n=49) dei *caregiver* afferma che non ci sono state variazioni e il 15% (n=12) denuncia un peggioramento, il 29% (n=25) ha percepito il beneficio della terapia.

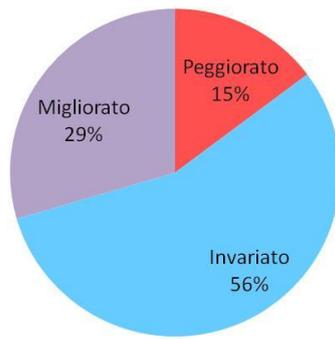


Figura 27 – Effetti della terapia sul carico assistenziale (n=86)

Lo stato di salute di chi è vicino al paziente con mielofibrosi

Sulla base del “*Caregiver self-assessment questionnaire*” dell’American Medical Association sono state poste alcune domande ai familiari dei pazienti per comprendere come il ruolo di *caregiver* influisse sul proprio stato di salute. Il questionario utilizza 18 domande per identificare il livello di stress dei *caregiver*, al fine di comprendere se si sentano sopraffatti dalle richieste dei pazienti. Lo strumento di valutazione si compone di 16 domande a risposta sì o no e 2 domande che richiedono una valutazione da 1 a 10. Le risposte sono state analizzate secondo quanto riportato dalle istruzioni di questo questionario validato.

Da questa analisi si delinea una risposta molto forte: l'87% (n=79) dei rispondenti mostra un profilo di stress ad alto rischio e solo il 13% (n=12) testimonia di essere in buona salute e non affaticato.

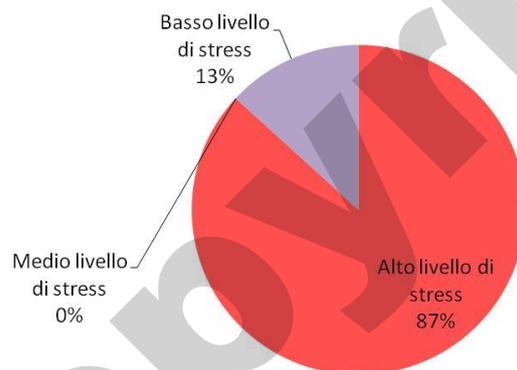


Figura 28 – Gli effetti della mielofibrosi sullo stato di salute dei *caregiver*

Questa analisi ci mostra che nonostante l’assistenza richiesta sia mediamente pari a 2 ore giornaliere e le attività richieste non siano particolarmente gravose, il ruolo di *caregiver* di una persona con mielofibrosi induce un elevato stress.

Costi diretti e il centro di cura

Il centro di cura viene scelto all'interno della stessa regione nel 94% (n=83) dei casi a conferma di quanto emerso precedentemente con le interviste ai pazienti. Inoltre sono il 95% (n=84) i familiari che accompagnano i pazienti presso il centro di cura (Figura 29).

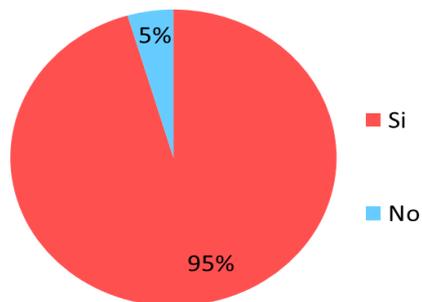


Figura 29 – Lei accompagna il suo familiare alle visite di controllo? (n=88)

Il mezzo preferito per gli spostamenti si conferma essere l'automobile (87%, n=81) come avevano testimoniato anche i pazienti (Figura 30). Il tempo impiegato mediamente per raggiungere il centro è pari a 59 minuti con un costo di 39 Euro a viaggio. I familiari accompagnano i parenti in media a 15 visite l'anno e trascorrono presso il centro di cura circa 150 minuti, pari a 2 ore e mezzo, quindi aggiungendo il tempo speso per il viaggio, in media viene impiegata metà giornata per accompagnare la persona assistita a effettuare la visita.

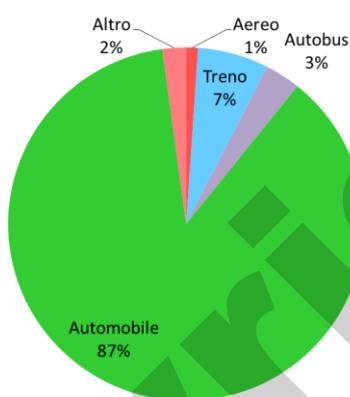


Figura 30 – Mezzo di trasporto utilizzato per raggiungere il centro di cura (n=93)

Oltre alla spesa sostenuta per recarsi presso il centro di cura bisogna anche tenere in considerazione il fatto che non tutti i *caregiver* intervistati convivono con la persona con mielofibrosi di cui si prendono cura. Secondo le risposte le persone non conviventi impiegano mediamente 16 minuti per raggiungere la casa del paziente con una spesa media mensile di 38,5 Euro. Possiamo però notare dalla figura 31 che il 15% (n=6) si reca a piedi presso l'abitazione del suo caro evitando quindi ulteriori spese.

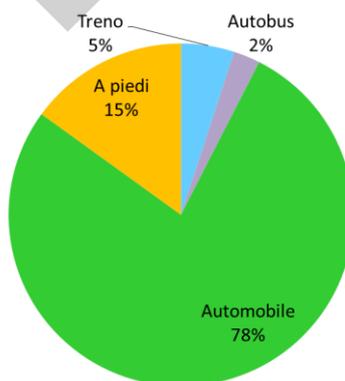


Figura 31– Mezzo di trasporto utilizzato per raggiungere l'abitazione del proprio caro (n=40)

Un'altra spesa che il 10% (n=9) delle famiglie affronta mensilmente è l'aver una persona a pagamento che assista il proprio caro. Le figure più richieste sono le collaboratrici domestiche (5%, n=4) e in ugual misura badanti e infermieri (2%, n=2).

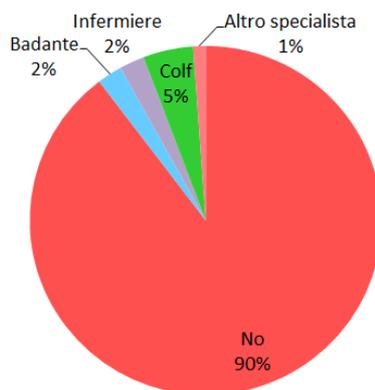


Figura 32– Persona a pagamento che assiste il proprio caro (n=87)

Per assumere una persona che aiuti nelle faccende domestiche vengono spesi mediamente 145 Euro al mese, mentre per assumere un assistente familiare si spende in media 425 Euro/mese (non sono note le spese per infermieri e altri specialisti). Le attività maggiormente richieste ad assistenti familiari e infermieri sono di supporto nelle faccende domestiche e nel fare compagnia alla persona con mielofibrosi.

Complessivamente le spese di assistenza alle persone con mielofibrosi sono complessivamente 608,5 euro al mese (Tab. 7)

Spese sostenute	Costo medio mensile
Persona che aiuta nelle faccende domestiche	145 euro
Assistente familiare	425 euro
Trasporto verso il centro di ematologia	38,5 euro
TOTALE	608,5 euro

Tabella 7 – Spese sostenute per l’assistenza della persona con mielofibrosi

Costi indiretti e lavoro

E’ stato valutato come la mielofibrosi incida sulla vita e sulle entrate economiche di chi si prende cura di una persona affetta da questa malattia. Come possiamo osservare dal grafico 33 lavorano il 50% (n=49) dei *caregiver* intervistati mentre il 33% (n=32) risulta essere in pensione.

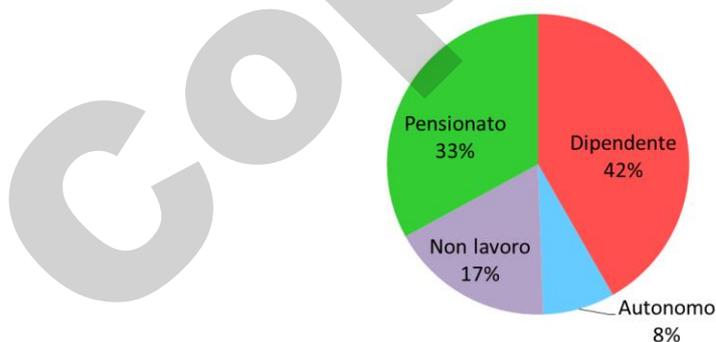


Figura 33 – La condizione lavorativa dei *caregiver* delle persone con mielofibrosi (n=98)

Analizzando come la mielofibrosi ha influito sull’attività lavorativa delle persone che hanno aderito allo studio, possiamo osservare che solo il 19% (n=10) riesce a mantenere inalterata i propri ritmi (Figura 34), mentre il 63% (n=31) ha dovuto ricorrere più volte a ferie o permessi speciali per riuscire a gestire questa situazione.

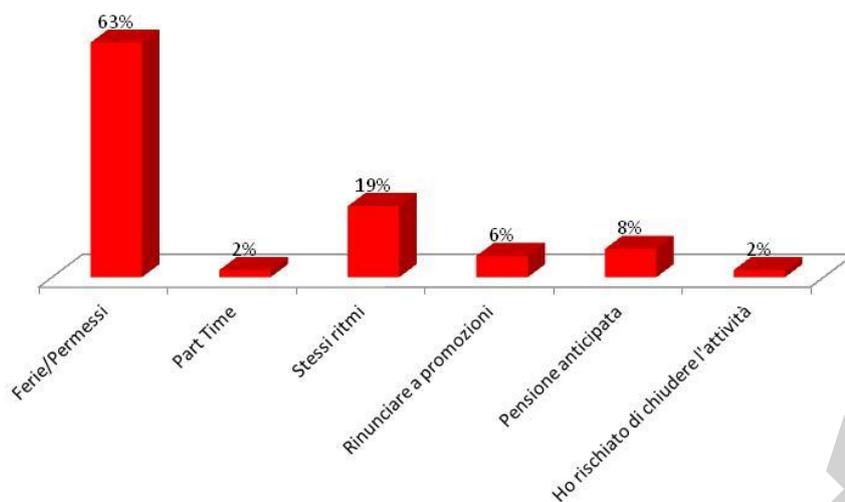


Figura 34 – Gli effetti del prendersi cura di una persona con mielofibrosi sul lavoro (n=52)

Accanto a questo dato osserviamo che il 27% dei familiari di persone con mielofibrosi ha accusato una perdita di reddito compresa tra i 100 e i 2.000 euro al mese (Figura 35), per quanto riguarda la stima della diminuzione di reddito annuale denunciata dagli intervistati è pari a 4.692 Euro.

Si segnala che cinque liberi professionisti, pari al 50% dei lavoratori autonomi intervistati, ha perso dei contratti per assistere il familiare con mielofibrosi per un valore medio di 10.300 Euro.

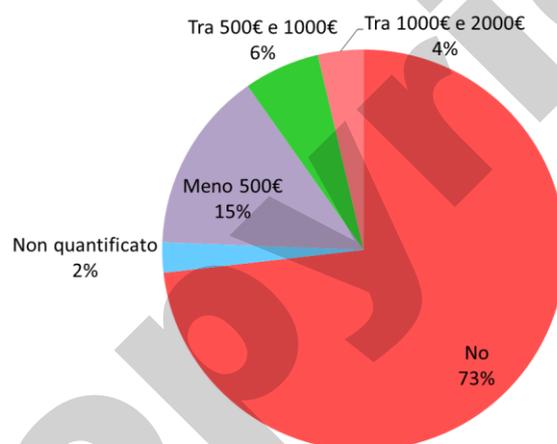


Figura 35 – Diminuzione mensile di reddito dovuta al prendersi cura di una persona con mielofibrosi (n=82)

Inoltre i *caregiver* intervistati hanno affermato di aver perso mediamente 15 giorni all'anno a causa del proprio compito di assistenza di una persona con mielofibrosi, dato che coincide con il numero di visite annuali effettuate dal familiare (vedi capitolo precedente).

Focus sul paziente affetto da splenomegalia

E' stata condotto un approfondimento su un sottogruppo di pazienti che hanno accusato splenomegalia sin dalla diagnosi: questi sono il 68% del campione totale pari a 189 persone. Le terapie seguite sono il ruxolitinib nel 56% (n=105) dei casi, altre terapie nel 43% (n=81), il 1% (n=3) dei pazienti non segue nessuna terapia.

Dalla figura 36 possiamo osservare che l'incidenza dei sintomi percepiti, fatta eccezione per l'ingrossamento della milza che abbiamo preso come criterio di valutazione, varia rispetto al campione totale: stanchezza (+2%), sintomi costituzionali (+7%), altri sintomi sistemici (+3%). Aumentano anche le emozioni provate al manifestarsi dei sintomi, in particolare la paura (+6%) e la depressione (+3%).

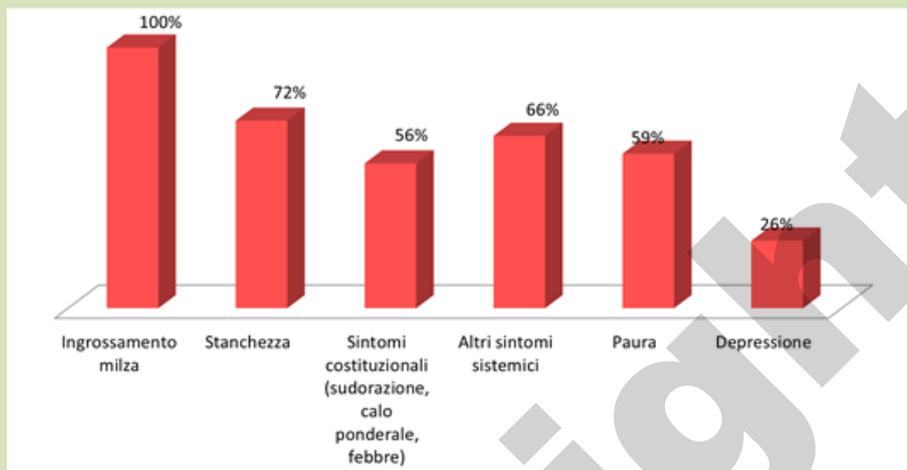


Figura 36 – Manifestazione dei sintomi della mielofibrosi in pazienti con splenomegalia (n=189)

Le persone dichiarano di non aver sospeso le attività a seguito di splenomegalia sono il 41% (n= 77).

Di coloro i quali invece rispondono di aver dovuto sospendere delle attività, il 6% dichiara di non riuscire a svolgere quelle essenziali (n=9 lavarsi, vestirsi, nutrirsi autonomamente ecc.), valore perfettamente in media con il campione complessivo indagato; il 25% (n=46) ha sospeso le attività in casa (+2% rispetto al campione complessivo) mentre il 57% ha sospeso le attività fuori casa (n=106), (+8% rispetto al campione complessivo).

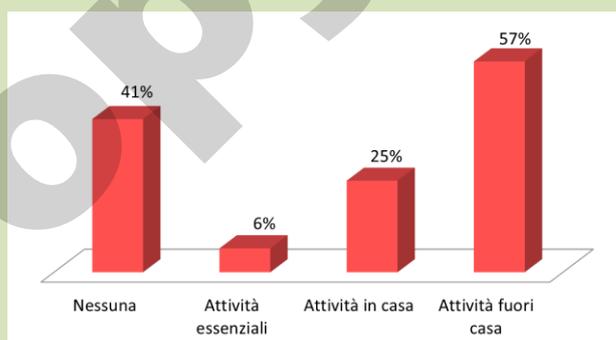


Figura 37 – Attività sospese al momento della diagnosi (n=186)

Nella figura seguente si può osservare come, anche in questo campione, la terapia con ruxolitinib porti ad un miglioramento dei sintomi maggiore rispetto a quello ottenuto con altre terapie. In particolare si nota un miglioramento più evidente in pazienti in terapia con ruxolitinib (sintomi sistemici e sintomi costituzionali) rispetto a pazienti che seguono altri trattamenti.

Solo il 5% dei pazienti non ha ottenuto miglioramenti a fronte del 39% delle persone in trattamento con i farmaci tradizionali.

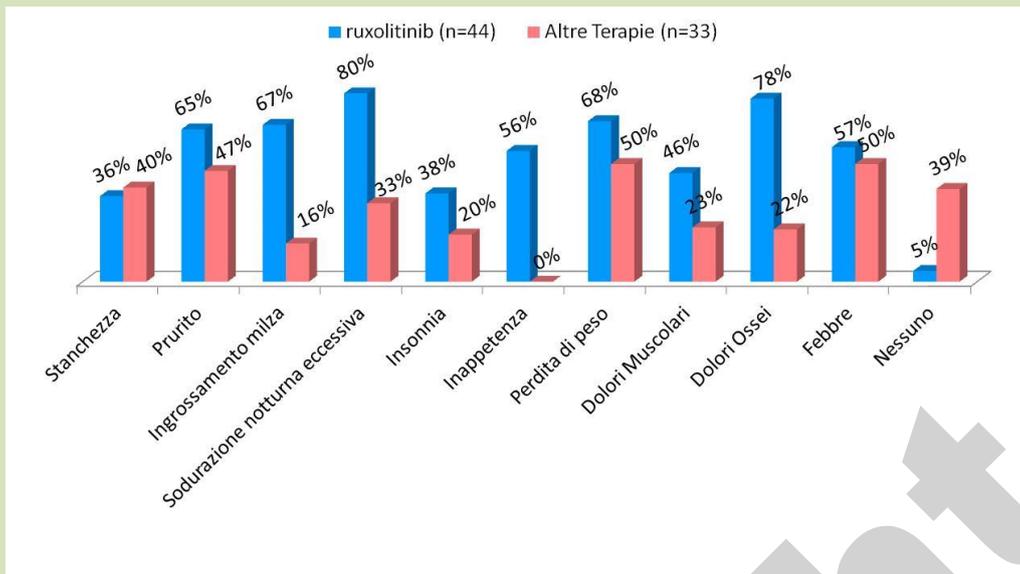


Figura 38 – Sintomi migliorati dopo il trattamento terapeutico in pazienti con splenomegalia

I pazienti con splenomegalia affermano di avere una buona qualità di vita (Figura 39): infatti notiamo che la somma delle risposte discreta, ottima e buona è pari al 77% (n=77), similmente a quella del campione totale.

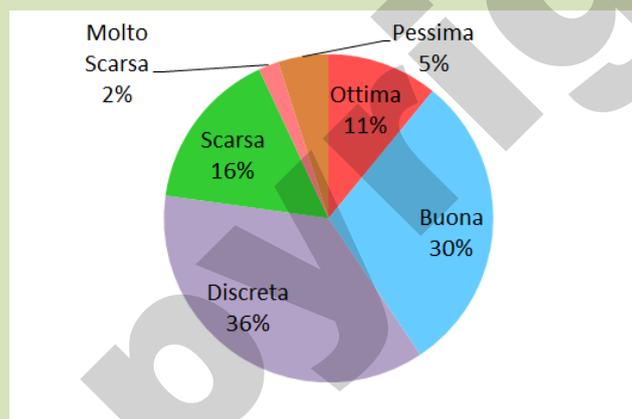


Figura 39– Qualità della vita percepita al momento della diagnosi in pazienti con splenomegalia (n=101)

Nei pazienti con splenomegalia si nota un miglioramento della qualità della vita nel 62% (n=28) delle persone trattate con ruxolitinib e nel 53% (n=16) delle persone che seguono altre terapie.

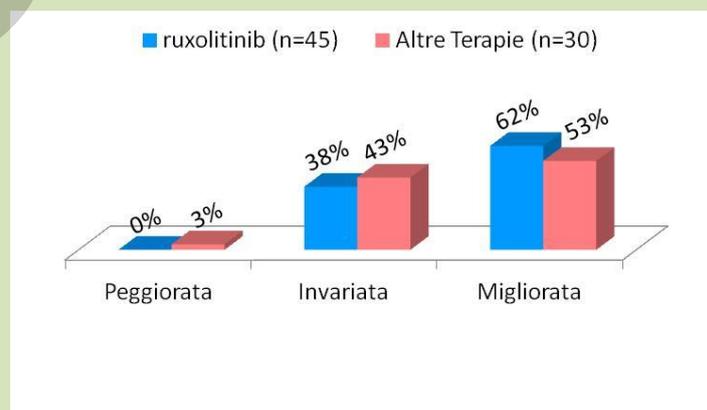


Figura 40 – Qualità percepita della vita dopo il trattamento in pazienti con splenomegalia

La maggiore efficacia del ruxolitinib in questo sottogruppo è dimostrata dal miglioramento degli stati d'animo in seguito al trattamento (Figura 41). Come visto in precedenza gli stati d'animo su cui si conferma un effettivo beneficio sono la paura nel 63% (n=19) dei pazienti con ruxolitinib e la depressione nel 43% (n=13).

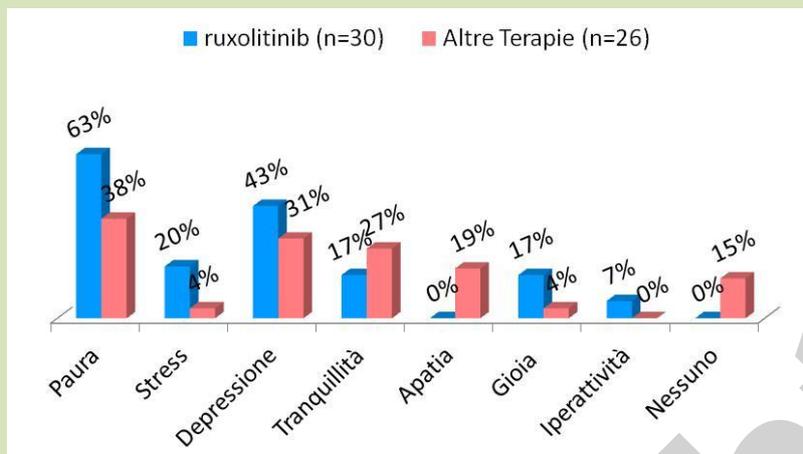


Figura 41 – Stati d'animo migliorati dopo il trattamento in pazienti con splenomegalia

La migliore qualità di vita di persone in terapia con ruxolitinib è confermata anche dalle attività che i pazienti sono riusciti a riprendere dal momento della diagnosi alla compilazione dell'intervista scritta. In particolare le attività su cui dimostra un effetto migliore rispetto alle altre terapie in uso sono tutte quelle azioni di movimento svolte quotidianamente, come le attività essenziali 44% (n=4) a fronte di un 33% (n=1) con altre terapie, le attività in casa 39% (n=12) rispetto al 7% (n=1) con altre terapie e le attività fuori casa 47% (n=32) rispetto al 24% (n=9).

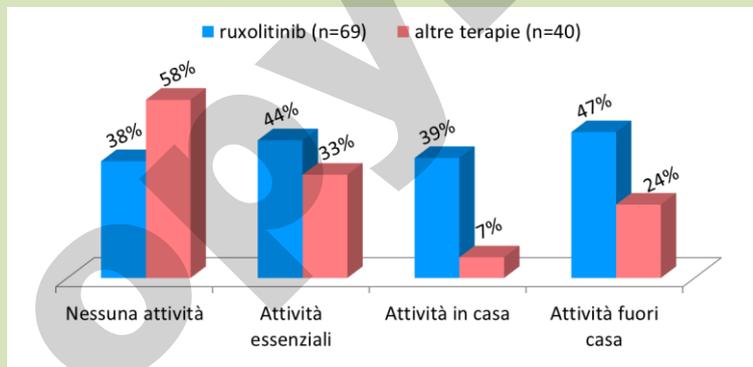


Figura 42 – Attività riprese dopo il trattamento da pazienti con splenomegalia

Focus sul paziente affetto da anemia

Una seconda analisi di sottogruppo è stata condotta su pazienti che hanno accusato anemia dalla diagnosi: questi sono il 40% del campione totale pari a 61 persone. Le terapie seguite sono il ruxolitinib nel 49% (n=30) dei casi, in aumento rispetto al campione totale e ai precedenti sottogruppi, e altre terapie nel 34% (n=21), mentre il 10% (n=6) dei pazienti non segue nessuna terapia.

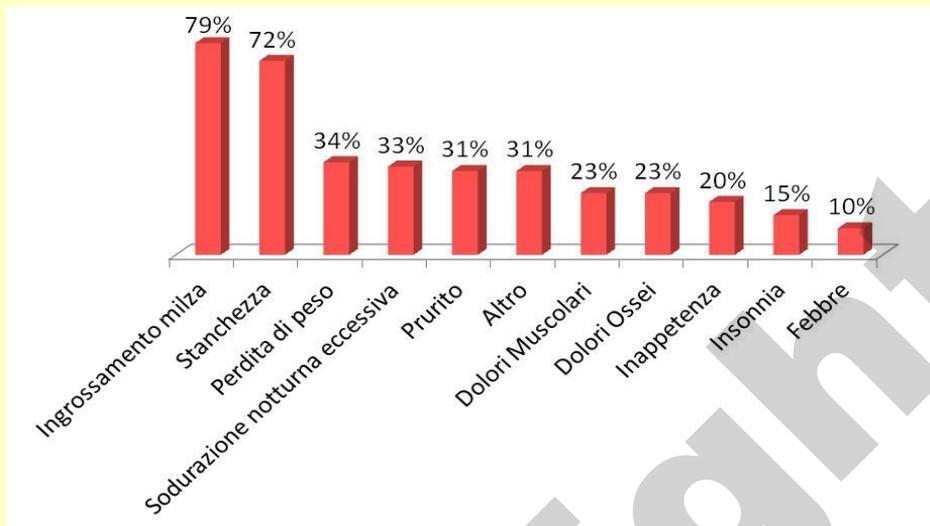


Figura 43 – Manifestazione dei sintomi della mielofibrosi in pazienti con anemia (n=61)

Dalla figura 14 possiamo osservare che l'incidenza dei sintomi percepiti resta paragonabile a quella riportata dal campione totale, ma in questo campione la stanchezza è avvertita dal 72% (n=44) dei pazienti.

Le persone che hanno dovuto sospendere delle attività a seguito della splenomegalia sono il 32% (n=17) e, in media, la milza è ingrossata di 16,46 cm. Inoltre, al momento della diagnosi il 34% (n=21) dei pazienti è stato da subito sottoposto a trasfusioni.

Nella figura seguente si può osservare che l'effetto della terapia con ruxolitinib rispetto alle altre terapie sia differente rispetto a quello evidenziato nel campione totale. In particolare si nota sempre un effetto più evidente di ruxolitinib sull'ingrossamento della milza e sulla sudorazione notturna eccessiva: rispettivamente pari a 75% (n=18) e 62% (n=8) in pazienti in terapia con ruxolitinib e a 21% (n=3) e 0% in pazienti che seguono altri trattamenti. Da notare, invece, un miglioramento più evidente della stanchezza in pazienti in trattamento con altre terapie (71%, n=10) rispetto ai pazienti che assumono ruxolitinib (33%, n=8). Si nota anche una riduzione dei pazienti in trattamento con terapie diverse dal ruxolitinib che affermano che non hanno avuto nessun miglioramento (22%).

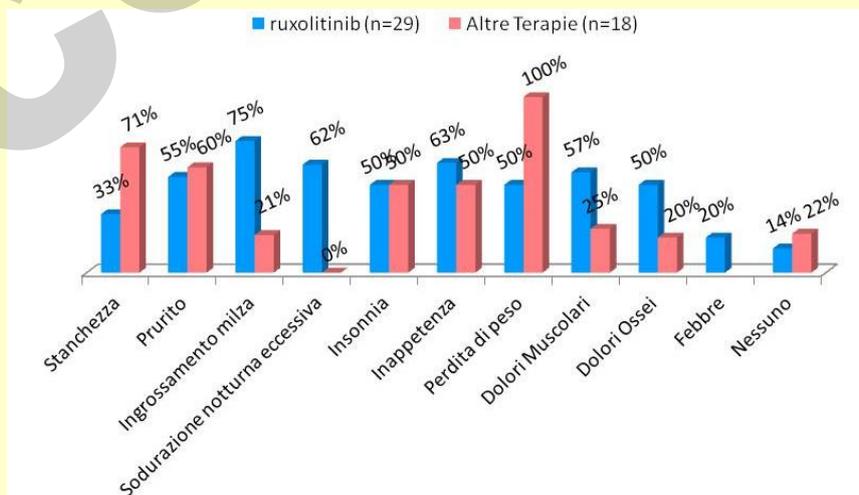


Figura 44 – Sintomi migliorati dopo il trattamento terapeutico in pazienti con anemia

Anche in questo campione si nota un buon miglioramento della splenomegalia nel 68% (n= 19) dei pazienti trattati con ruxolitinib e nel 34% (n=6) dei pazienti in trattamento con altri farmaci; mentre l'anemia è sempre un fattore di rischio, in questo caso il 21% (n=6) dei pazienti in trattamento con ruxolitinib, e il 10% (n=2) con altre terapie, accusa un peggioramento tale da necessitare di trasfusioni.

I pazienti con anemia affermano mediamente di avere una buona qualità di vita 65% (n=92) (Figura 45), ma si nota un aumento delle persone che affermano di avere una scarsa o pessima qualità di vita rispetto a quella del campione totale. Anche in questo campione lo stato d'animo al momento della diagnosi più ricorrente è la paura che si manifesta nel 72% (n=44) delle persone intervistate, seguita dalla depressione nel 21% (n=13).

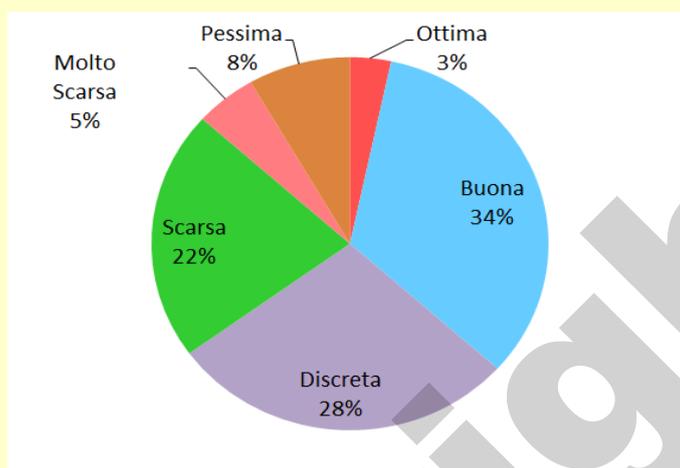


Figura 45 – Qualità della vita percepita al momento della diagnosi in pazienti con anemia (n=60)

Andando a valutare le attività che sono state sospese a causa della patologia (figura 46) osserviamo che in questo caso solo il 34% (n=21) dei pazienti non ha sospeso nessuna attività (dato sensibilmente inferiore rispetto al 52% del campione complessivo), a conferma del fatto che l'anemia è un sintomo invalidante per questa patologia. Le attività maggiormente sospese sono fare le scale 39% (n=24), fare attività sportiva 30% e lavori domestici 30% (n=18).

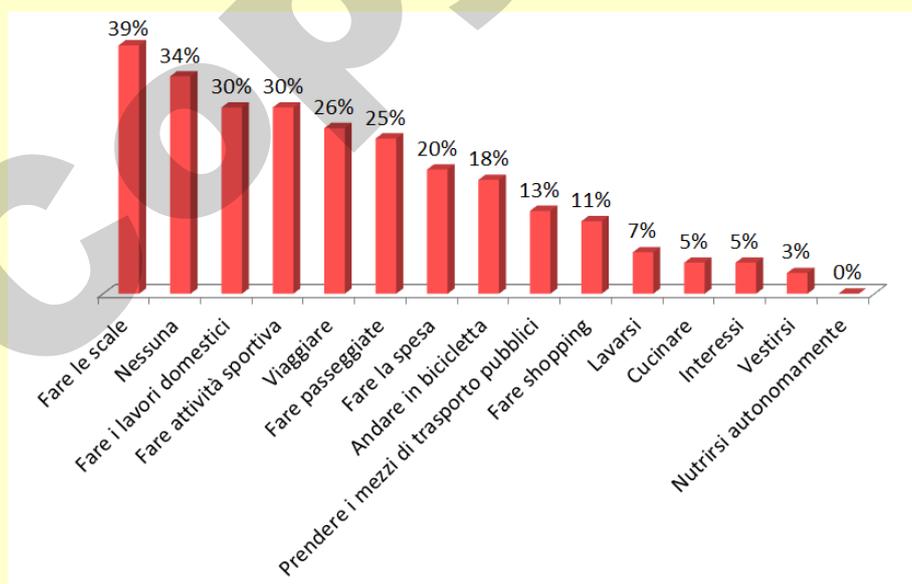


Figura 46 – Attività sospese al momento della diagnosi da pazienti con anemia (n=61)

Nei pazienti con anemia si nota che si ha un miglioramento del 52% della qualità della vita rispetto al momento della diagnosi indifferentemente dalla terapia seguita, ma si nota che l'11% (n=2) dei pazienti non in terapia con ruxolitinib accusa un peggioramento.

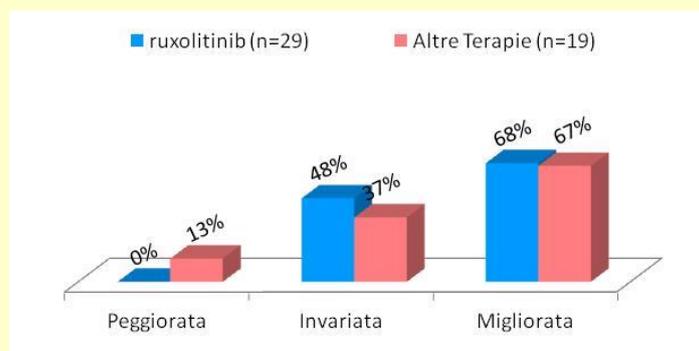


Figura 47 – Qualità percepita della vita dopo il trattamento in pazienti con splenomegalia

La maggiore efficacia del ruxolitinib in questo sottogruppo è dimostrata dal miglioramento degli stati d'animo in seguito al trattamento (Figura 48). Si può, infatti, osservare che il 48% (n=10) dei pazienti con ruxolitinib non prova più paura e il 48% (n=10) non si sente più depresso, rispetto al 29% se in trattamento con altre terapie. A questo dato si aggiunge il fatto che il 19% (n=4) afferma ora di provare sentimenti di gioia e il 29% (n=6) è più tranquillo. Da notare il fatto che il 29% (n=4) dei pazienti che assumono farmaci tradizionali afferma di non aver migliorato nessuno stato d'animo.

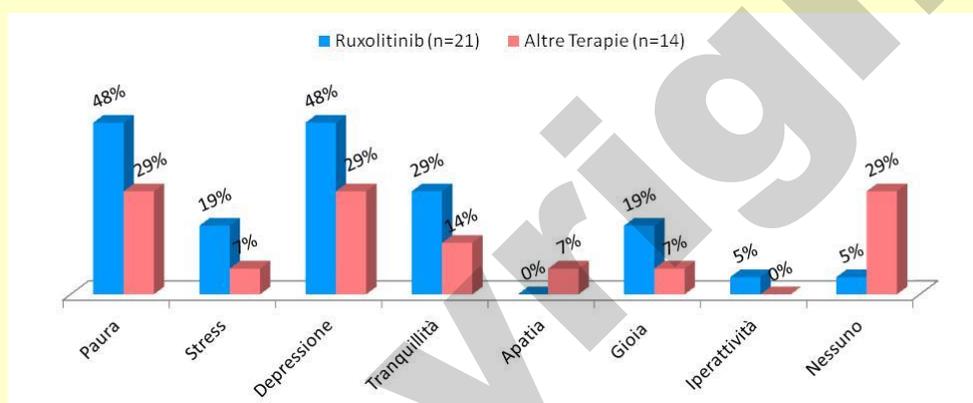


Figura 48 – Stati d'animo migliorati dopo il trattamento in pazienti con anemia

Mentre nell'altro sottogruppo valutato precedentemente la situazione lavorativa viene modificata in modo simile a quello che si osserva nel campione totale, è stata rilevata una netta differenza a favore della terapia con ruxolitinib se prendiamo in considerazione solo i pazienti che presentano anemia.

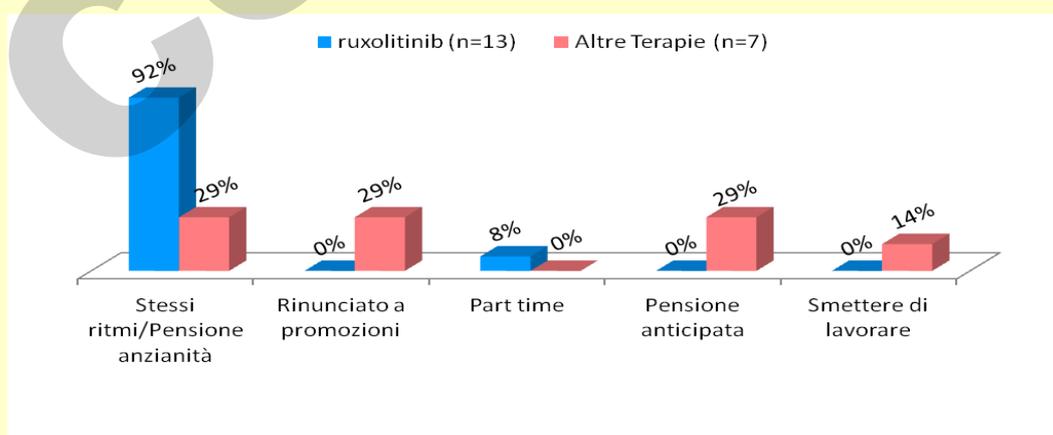


Figura 49 - Confronto tra la situazione lavorativa delle persone con mielofibrosi prima e dopo la terapia i pazienti con anemia alla diagnosi

Dalla figura 49 possiamo osservare che in questo campione il 92% (n=12) delle persone in trattamento con ruxolitinib riesce a mantenere inalterata la propria situazione lavorativa e solo 1 persona (8%) ha dovuto modificare il suo contratto in contratto di part time. Questo dato dimostra che sebbene il ruxolitinib sembri non riuscire a dare dei benefici clinici in merito alla risoluzione dell'anemia, abbia comunque un effetto generale sulla qualità della vita che porta al mantenimento dell'attività lavorativa rispetto alle altre terapie.

Copyright

Il primo contatto con la mielofibrosi avviene nel 40% delle occasioni durante l'intimità delle vite private (casa, vacanza, pensione), un contesto quotidiano dove sono i segnali del corpo a rompere l'equilibrio. Per altri invece la malattia irrompe durante un percorso di cura 19%, in ospedale oppure in un laboratorio analisi dove sono altri ad informare il paziente che qualcosa non va.

"ero in casa..."

"totalmente sano"

"ero in vacanza la scorsa estate"

Il restante 41% ha fatto riferimento alla propria condizione di salute (10% in buona salute, 23% cura per altre patologie, 8% condizioni di malessere).

Con una buona probabilità le patologie già presenti cui fanno riferimento i pazienti sono la policitemia vera o la trombocitemia essenziale, condizioni che nel lungo periodo possono evolvere nella patologia oggetto del nostro studio, ma come evidenziano alcune citazioni riportate qui sotto, non sono le uniche malattie che hanno favorito il riscontro della mielofibrosi.

"in cura per piastinosi..."

"era da almeno da vent'anni che avevo la policitemia quella vera..."

"le piastrine si sono alzate, sono diventata anemica durante i soliti controlli."

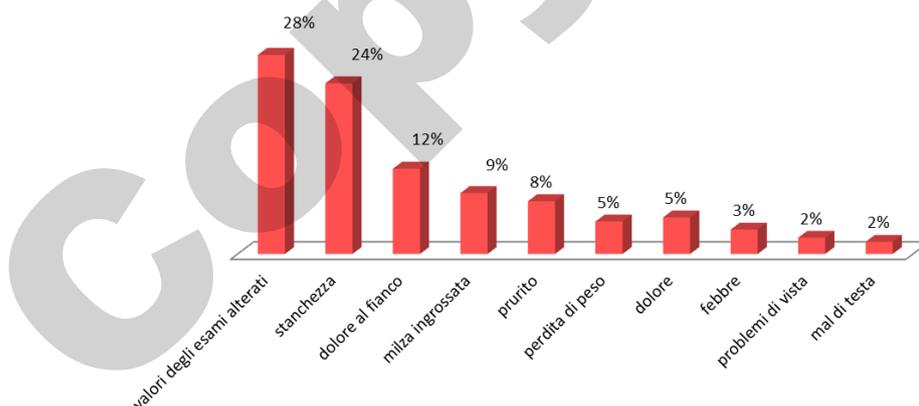
Quando mi è successo di....

Proseguendo nella narrazione, i rispondenti hanno appreso dei cambiamenti della propria condizione di salute dai valori alterati di esami diagnostici svolti. Le principali manifestazioni dei sintomi risultano essere i valori del sangue alterati (28%), la stanchezza (24%), dolore al fianco (12%), ingrossamento della milza (9%), il prurito (8%).

"non avere più le forze di fare qualcosa (apatia) e soprattutto mancanza di recupero fisico per diversi giorni se magari provavo a fare attività fisica"

"avvertire stanchezza dopo le prime ore di lezione"

"accusare fortissimi dolori sul fianco sinistro (milza)"



N=172

Figura 51 – Manifestazione dei sintomi

E' frequente la coesistenza di più sintomi, infatti stanchezza, l'ingrossamento della milza e dolori vanno di pari passo.

"sentire ingrossata la milza e di avere disturbi alla vista"

"avere giramenti di testa seguito da vomito e la testa mi stava scoppiando"

Alla fine per capire cosa stesse accadendo ...

Indagando quale sia il primo riferimento del protagonista nel momento in cui inizia a realizzare la necessità di un aiuto medico per far fronte a quanto gli sta accadendo, vediamo che il 49% si rivolge direttamente all'ematologo.

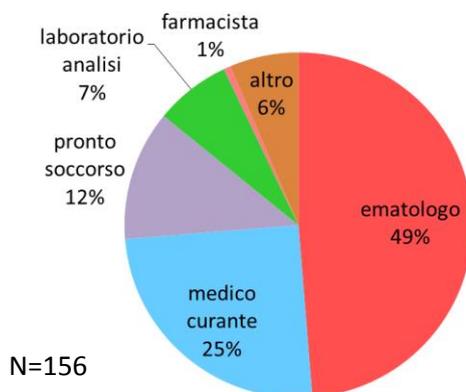


Figura 52 – Decisi di rivolgermi a...

Nell'analisi delle storie è importante tener presente che una parte dei pazienti è già in cura per policitemia vera o trombocitemia essenziale, e quindi l'ematologo rappresenta già un punto di riferimento acquisito e consolidato. Ma anche coloro che non sono in terapia arrivano presso i centri di ematologia in tempi rapidi perché indirizzati in modo efficace dal medico di medicina generale (25%). Si segnala il 7% di referenti del laboratorio analisi che rappresentano il primo interlocutore con cui il paziente ha un confronto al momento del ritiro delle analisi con valori alterati e il pronto soccorso (12%) al quale i malati si rivolgono per l'irrompere di alcuni sintomi non quando sono lievi ma in situazioni di urgenza.

I dati emersi delineano una sostanziale appropriatezza del percorso diagnostico: il 49% dei pazienti si rivolge subito all'ematologo a testimoniare l'efficace sistema di presa in carico.

Non mancano i casi in cui i malati si ritrovano a consultare medici di aree differenziate (altro 6%: ortopedico, endocrinologo, internista, neurochirurgo), ma spesso avviene perché vengono fuorviati dai sintomi che avvertono.

"ho telefonato disperata al mio medico di famiglia che mi prescriveva delle analisi del sangue. E dai risultati, mi inviava subito al centro presso cui sono in cura."

"andai al pronto soccorso dove mi riscontrarono una milza molto ingrossata, trombosi della vena porta e mi dissero che tutto poteva essere riconducibile ad una malattia"

"il medico di base mi ha indirizzata verso l'ematologo e mi sono sottoposta agli accertamenti richiesti."

"sono andato dall'ematologo"

"mi sono rivolto ad un ematologo che attraverso esami più accurati mi ha diagnosticato la mielofibrosi"

Alla fine gli esperti mi dissero che

In questo campo viene analizzato il momento della comunicazione della diagnosi: il 46% dichiara di aver appreso di avere la mielofibrosi mentre il 15% parla utilizzando il termine generico “malattia” e definendola in alcuni casi rara, curabile, mieloproliferativa. Il 19% fa riferimento all’evoluzione di precedenti condizioni di salute in mielofibrosi. Il 15% racconta di aver appreso dai professionisti sanitari di dover fare ulteriori accertamenti diagnostici mentre il 5% parla di necessità di cure.

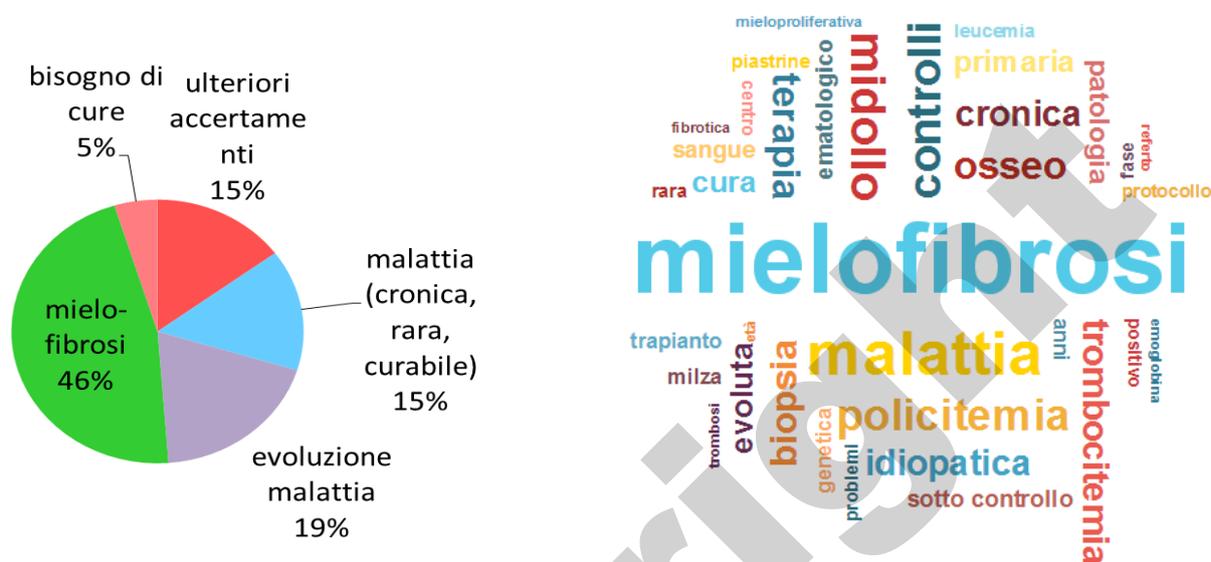


Figura 53 – Gli esperti dissero che ... n=168

“malattia mutata in mielofibrosi”
“dovevo fare la biopsia del midollo”
“mi hanno dato la diagnosi trombocitemia”

Nel momento in cui mi comunicarono che avevo la mielofibrosi io mi sentii come

Al fine di approfondire ulteriormente l’analisi delle emozioni provate al momento della comunicazione della diagnosi si fa riferimento all’opera di Daniel Goleman¹³, in particolare alle quattro categorie emozionali principali e universalmente diffuse che sono *“gioia, rabbia, dolore e paura”* alle quali abbiamo affiancato la *“rassegnazione”* e coloro i quali non hanno avuto *“nessuna reazione”*.

In questo specifico campione si è deciso di sostituire alla parola gioia la parola speranza, in quanto era l’unico sentimento positivo presente;

Per rabbia si sottintendono: odio, rancore, risentimento, ira;

Per dolore si sottintendono: dispiacere, male, sofferenza;

Per paura si sottintendono: angoscia, ansia, spavento, terrore;

¹³ il cui testo più famoso è *Emotional Intelligence* del [1995](#)

Il 29% dei pazienti pensa di dover affrontare la malattia, il 24% che fosse arrivata la fine. Il 18% fa delle riflessioni su come sarebbe cambiata la propria vita con la malattia, a cosa vuol dire “essere malato” 16% e quali sono state le cause 4%. Il restante 6% fa dei riferimenti alla propria famiglia mentre il 3% dichiara di non aver pensato a nulla.

Questi dati evidenziano come il pensiero dei rispondenti è rivolto al passato nel 4% dei casi (le cause della malattia), al presente nel 51% dei rispondenti (ad affrontare la malattia 29%, all’essere malato 16%, alla famiglia 6%) e al futuro nel 18% dei casi (come sarebbe cambiata la mia vita). Il 24% dei rispondenti non ha una collocazione temporale (pensavo che fosse la fine).

“che avevo una vita, una famiglia, un marito e una figlia (allora adolescente) che erano meravigliosi e che avrei trovato la forza di adattarmi a questa nuova situazione”

“alla mia figlia, a non poterla vedere crescere ed esserci per lei. Di aver paura di non esserci più, di non poter fare tutte le cose che vorrei”

“che mi rimaneva poco tempo da vivere”

“avrei vissuto ancora tranquillamente cercando di seguire le indicazioni dei medici”

“essendo una persona emotiva e non sapendo cosa fosse questa malattia pensavo!!!! quanto mi resta da vivere?”

E decisi di...

Al pensiero, che consente di riordinare gli eventi nella confusione delle emozioni, subentra la fase decisionale, un percorso spesso non immediato. Per questo motivo bisogna tener conto che la narrazione rilasciata dai pazienti può ricadere in una fase decisionale in itinere.

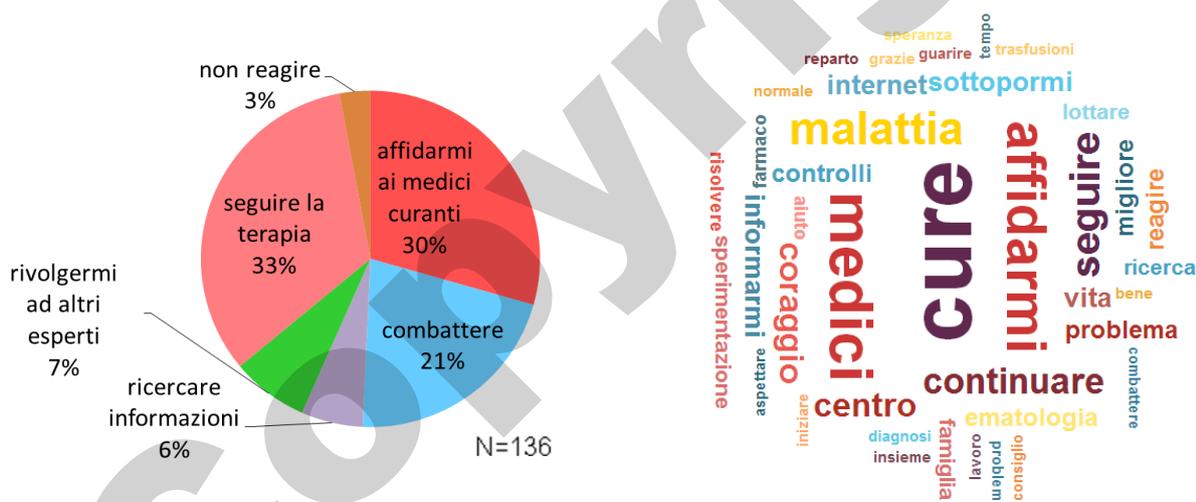


Figura 56 – E decisi di ...

Il 30% dei pazienti arriva alla decisione di affidarsi ai medici curanti a differenza del 7% che preferisce rivolgersi ad altri esperti. Il 33% dichiara di seguire la terapia prescritta, di voler combattere 21%, mentre un 6% sente il bisogno di approfondire la propria condizione attraverso la ricerca di ulteriori informazioni. Un 3% dichiara di non reagire alla notizia della diagnosi di mielofibrosi.

Nel complesso si può affermare che, dopo il momento disorientante per le emozioni spesso negative legate alla diagnosi, il malato riflette sulle proprie risorse e consapevolmente intraprende le cure avvalendosi anche di strumenti preziosi come l’accettazione della situazione ed il desiderio di affrontare le difficoltà.

“seguire scrupolosamente le prescrizioni”

“vivere nella “normalità” e cercare soluzioni presso altri centri”

“farmi forza e affidarmi alle cure dei sanitari che mi davano fiducia”

“lottare, combattere con tutte le mie forze e con l'aiuto dei medici veramente professionali e attenti ai loro pazienti. Si va avanti, i primi giorni era normale, la mente era sempre lì”

“prendere la cosa con filosofia, reagire e aspettare, come fanno tutti. Ho pianto tanto, ma poi è scattata una sorta di resistenza molto forte. E se pur tra mille difficoltà con l'aiuto di Dio ce la devo e ce la voglio fare.”

In casa riuscito/non riuscito

A questo punto del racconto il narratore è indotto a fare uno sforzo di memoria per ricordare come si sentiva in quel periodo in cui la malattia era stata appena diagnosticata e i sintomi potevano essere anche molto importanti, perché capita che le prime avvisaglie degenerino rapidamente soprattutto per quanto riguarda la *performance fisica*

Il 39% dei rispondenti racconta che riusciva con fatica a svolgere le attività quotidiane in casa. Il 40% è composto da coloro che non riuscivano a svolgere lavori impegnativi (6%) e le più piccole attività (34%). Il restante 21% è diviso tra coloro che in casa non trovavano la tranquillità (19%) e coloro che non riuscivano a concentrarsi (2%).

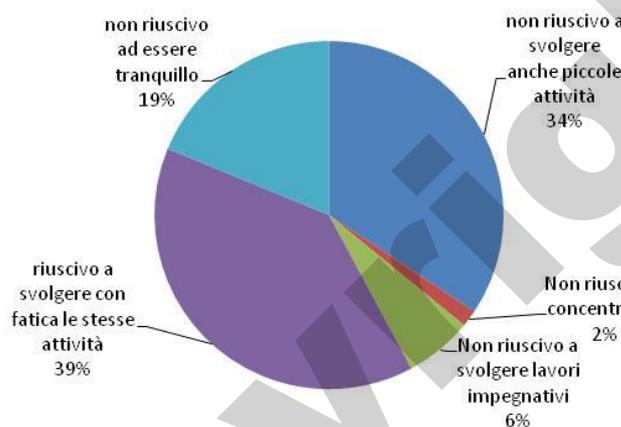


Figura 57 – In casa riuscito/non riuscito ... (n=64)

“In casa non riesco più a fare lavori pesanti a fare la spesa in autonomia ad allontanarmi da sola senza avere crisi di panico”

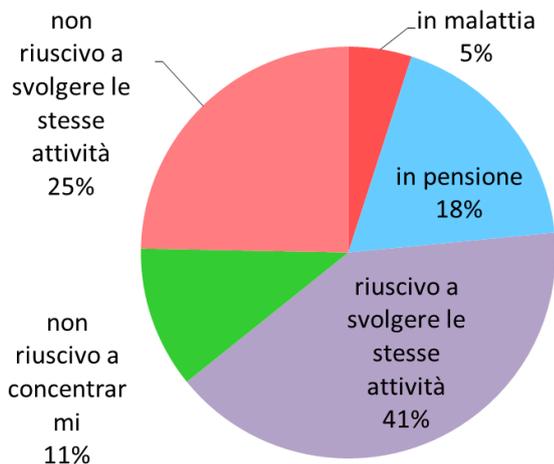
“Sono stata un mese. Ho dovuto annullare un viaggio pianificato e comprato con mia figlia negli USA, una cosa molto sentita perché tanto desiderata. Mi sentivo un cencio in generale”

“Riesco più o meno a fare quasi tutte le cose più importanti, essere autosufficiente, frequentare amici, attività non faticose”

“riesco a fare tutto abbastanza normalmente anche se con un po' di fatica”

Al lavoro riuscito/non riuscito

A fronte di un 18% di pazienti che non lavorava al momento della diagnosi di mielofibrosi, il 41% riesce a svolgere con gli stessi ritmi le proprie mansioni. Il 36% si suddivide tra chi non riusciva a svolgere le stesse attività (25%) e coloro che dichiarano di non riuscire a concentrarsi (11%).



N=81

Figura 58 – A lavoro all’inizio...



“riuscivo a svolgere i miei compiti ma sfruttavo tutte le mie energie”
“riuscivo in qualche modo a staccare dai pensieri negativi, mi teneva occupata la mente e stare circondata di altro che malattia”
“non riesco più a lavorare come prima”
“mi capitava di dovermi assentare a causa dei dolori che non cessavano”
“non riesco più a concentrarmi completamente per tante ore come una volta e infatti ho assunto un'altra persona oltre a me e al mio compagno”

Fuori casa riescivo/non riescivo

La narrazione prosegue analizzando se e come la mielofibrosi ha inciso sullo svolgimento della propria vita al di fuori del contesto domestico.

A fronte di un 41% dei rispondenti che riesce a svolgere normalmente le stesse attività che portava avanti prima della malattia c'è un 33% che ha problemi motori (camminare a lungo, fare sport, fare commissioni). Il restante 26% degli intervistati ha modificato le proprie abitudini per motivazioni legate al proprio stato d'animo, in particolare il 16% preferiva non uscire, il 5% dichiarava di avere difficoltà ad essere sereno nel rapportarsi con amici/conoscenti e 5% provava paura nell'allontanarsi da casa. I dati emersi evidenziano il rischio isolamento che una malattia come la mielofibrosi può generare nelle persone che non hanno una rete familiare/amicale a supporto.

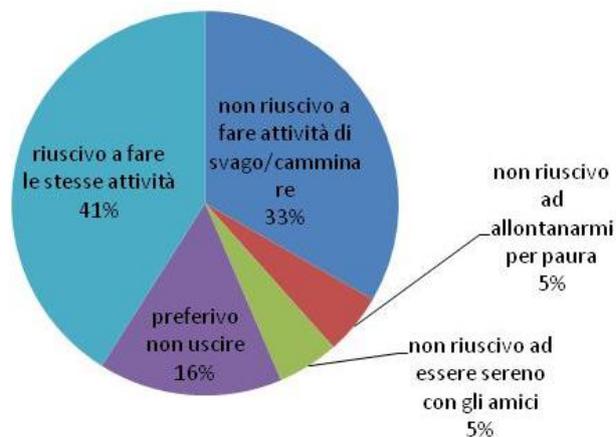


Figura 59 – Fuori casa riescivo/non riescivo ... (n=39)

Con i miei cari mi capitava di...

Rispetto al rapporto con la propria famiglia e la rete amicale di riferimento il 14% dichiara che in quei momenti sentiva il bisogno di parlare della propria malattia, mentre il 13% ha deciso di vivere un momento così delicato in solitudine.

Analizzando le storie raccolte si hanno due tipologie di contributi: da un lato chi si è soffermato sulle emozioni che ha provato, dall'altro chi è andato oltre descrivendo i propri comportamenti - parlare (14%).

In merito alle emozioni, utilizzando i criteri di classificazioni di Goleman è la paura il sentimento prevalente (23%), seguito dalla serenità 18%, dalla rabbia 19% e dal dolore 10%.

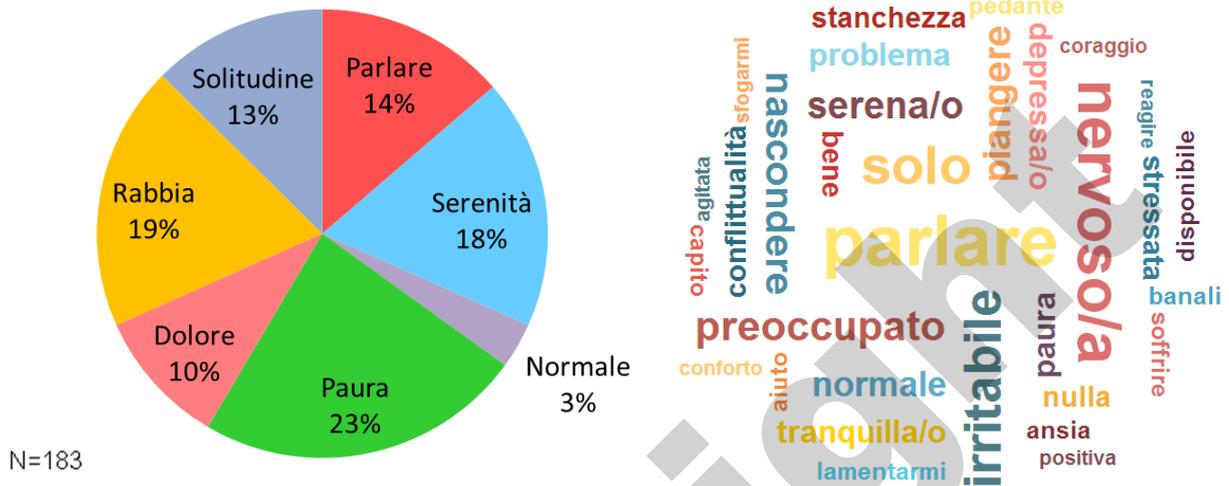


Figura 60 – Classificazione delle emozioni prevalenti provate nelle relazioni con i propri cari

“Con i miei cari mi capitava di essere nervosa, poco disponibile, ma anche di essere più disponibile verso la sofferenza. Desideravo di stare più con loro”

“essere nervoso ansioso molto preoccupato anche per il lavoro”

“mi capitava di essere spesso nervoso.”

“comportarmi nel modo più normale possibile, pur senza nascondere a nessuno la mia condizione”

“mi capitava di piangere per paura di perderli e di non vedere più i miei nipoti e i miei amati cagnolini che ho con me da 7 anni e che mi danno una grande forza per reagire”

“Essere nervoso in situazioni di stanchezza fisica. Con il passare del tempo diventavo facilmente irritabile quando mi sentivo stanca fisicamente”

Sentivo che il mio corpo

Per descrivere la sofferenza del corpo i pazienti fanno riferimento ai sintomi, in particolare stanchezza gonfiore/aumento di peso perdita di peso/muscolatura ridotta, prurito, dolore. Il 34% dichiara di non riconoscersi nel proprio corpo.

“non rispondeva a quello che volevo fare”

“non era sotto il mio controllo, ma forse anche che mi diceva di cambiare qualche cosa nella mia vita e che in realtà ero fortissima e fortunata.”

“non reagiva come volevo: la testa voleva fare una cosa e il corpo non rispondeva (stanchezza)”

“non mi appartiene più, non sono più io la padrona specialmente in certi momenti. Io sono innamorata della vita, amavo fare mille cose e ora mi sento tanto limitata in quasi tutto.”

Mi feci visitare...

Il 18% delle persone con mielofibrosi ha consultato altri centri. In questa percentuale si collocano coloro che hanno effettuato visite in altre strutture sanitarie perché desideravano secondi pareri oppure cercavano un

ospedale che somministrasse il ruxolitinib, trattamento non ancora disponibile in tutti i centri perché in fase di sperimentazione.

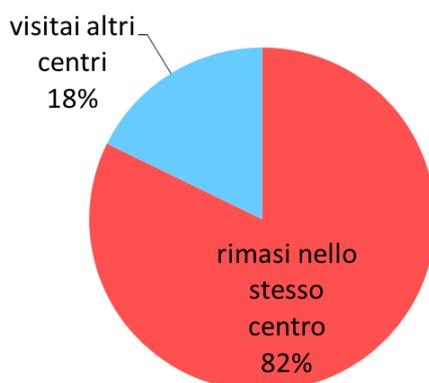


Figura 61 – Rimasi sempre nello stesso centro/ visitai altri centri (n=186)

L'82% invece decide di rimanere sempre nello stesso centro; le motivazioni per cui il malato di mielofibrosi tende a rimanere sempre nello stesso centro sono legate alla buona qualità del servizio offerto e al buon rapporto con i professionisti sanitari.

La maggior parte dei pazienti infatti dichiarano di sentirsi curati in modo adeguato (47%), buono (21%) ottimo (24%) presso il centro dove sono in trattamento. Questo conferma l'ottima immagine e reputazione degli specialisti che si occupano di mielofibrosi: la penna dei pazienti descrive situazioni di grande efficienza clinica e di profonda empatia da parte dei medici che li hanno in carico. Solo l'1% dichiara di non essere stato curato in modo adeguato.

Quando ero a casa...

La traccia della storia ha voluto indagare durante la fase delle cure, cosa la persona con mielofibrosi riesce a fare in casa.

La classificazione delle narrazioni analizzate è stata suddivisa in:

- emozioni passivizzanti (45%) ossia le narrazioni che contengono emozioni che non innescano alcun tipo di comportamento – (mi sentivo nervoso, avevo paura, mi sentivo depresso, mi sentivo passivo, ero steso a letto, mi sentivo triste)
- comportamenti attivi (19%) – ossia le narrazioni che parlano di i comportamenti attivi intrapresi dai rispondenti - (cercavo di essere attivo, cercavo di combattere, cercavo di non pensare)
- stare bene/ero tranquillo - ossia quelle risposte che non indicano emozioni, ne generano un comportamento, ma indicano una fase di stallo (stare bene, ero tranquillo, conduco la stessa vita).

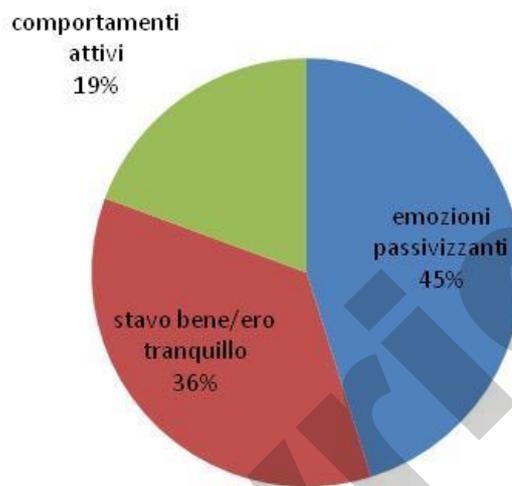


Figura 64 – In casa ... (n=31)

Emerge quanto sia difficile per chi è affetto da mielofibrosi convivere con la malattia ed i suoi sintomi, che hanno un effetto passivizzante a causa della difficoltà nello svolgimento di attività motorie.

“mi sentivo spesso triste e frustrata”

“dormivo molto”

“seguivo esattamente tutte le cure date e riuscivo a svolgere tutte le attività domestiche”

“non volevo stare mai da sola, avevo paura che mi capitassero cose strane”

“ero tranquillo”

Mi sentivo utile se...

I pazienti con mielofibrosi riescono a sentirsi utili soprattutto quando riescono in attività di movimento, siano esse lavorare (3%), svolgere faccende domestiche (10%), uscire (6%), essere attivi (29%), o raggiungere a svolgere delle piccole attività che rappresentano delle vere e proprie conquiste (23%). Il 26% delle persone che hanno rilasciato la loro testimonianza si sentono utili se riescono ad aiutare gli altri, mentre un 3% delle persone indica di sentirsi utile se riesce ad essere come prima.

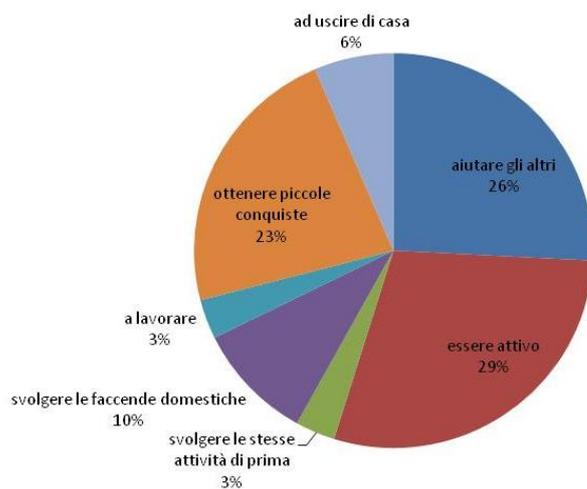


Figura 65 – Mi sentivo utile se riuscivo a... (n=31)

“mi sentivo utile se tenacemente continuavo a svolgere nei limiti le mie attività”

“mi sentivo utile se mi impegnavo per la mia famiglia”

“più che utile, mi sentivo bene quando uscivo per andare a teatro, al cinema, ecc.”

“potevo essere utile alla famiglia”

In alcuni momenti ho avuto paura che...

Le persone con mielofibrosi temono soprattutto l'evolvere della malattia: il 40% teme un peggioramento, il 17% teme i risvolti che la patologia avrà sulla propria autonomia e sulla famiglia e il 34% teme già la fine. Il 2% dei pazienti ha paura di non sapere la verità, di vivere la cura della malattia senza avere tutte le informazioni necessarie, solo il 7% afferma di non aver mai avuto paura.

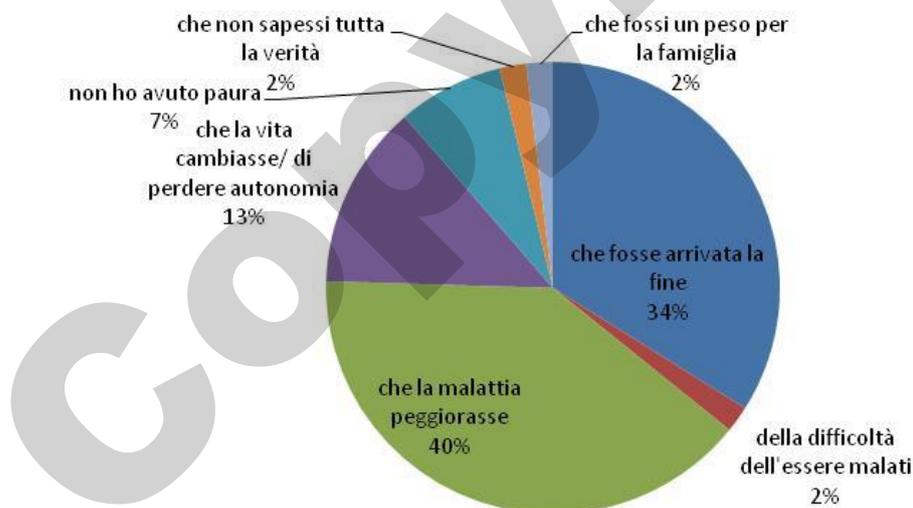


Figura 66 – In alcuni momenti ho avuto paura...(n=53)

“non ho avuto paura”

“fosse arrivata la fine”

“la vita cambiasse”

In altri momenti ho avuto speranza di...

Accanto a queste paure le persone hanno la speranza di un miglioramento (25%) e soprattutto della guarigione (45%). Il 13% spera di vivere a lungo e alcuni si affidano alla speranza dell'identificazione di nuove cure. Solo il 6% dei pazienti afferma di non avere alcuna speranza.

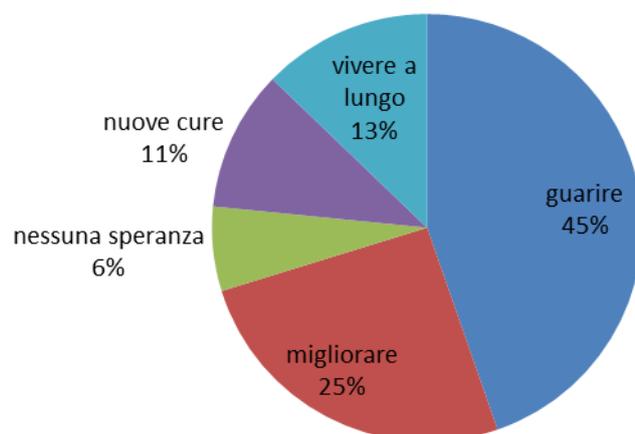


Figura 67 – In altri momenti ho avuto speranza di...(n=47)

“poter essere curata con una nuova terapia che non è stata ancora scoperta”

“speranza di svegliarmi un giorno, andare per la solita visita di controllo e sentirmi dire dal dottore che tutto era passato e che questa cattiva compagna mi aveva abbandonato”

Ora mi sento...

In questa fase del racconto, dopo aver analizzato il passato, ossia l'incontro della malattia e le sensazioni durante le cure, ci troviamo ad un punto di svolta: il paziente è preso in cura presso un centro qualificato e quindi la narrazione si svolge in un tempo presente.

La storia si riporta repentinamente nel momento attuale ed il protagonista deve lasciarsi il passato alle spalle e concentrarsi sul *qui ed ora* facendo mente locale su come si sente adesso e come sono cambiate le cose dal primo periodo in cui nella gran parte dei casi c'erano dei sintomi fastidiosi da fronteggiare.

Oggi per fortuna, sommando le percentuali solamente il 15% dei pazienti dichiara di non stare bene (stanco e male), mentre il 30% si sente migliorato, il 47% sta bene, il 5% si sente normale, mentre un 3% tranquillo.

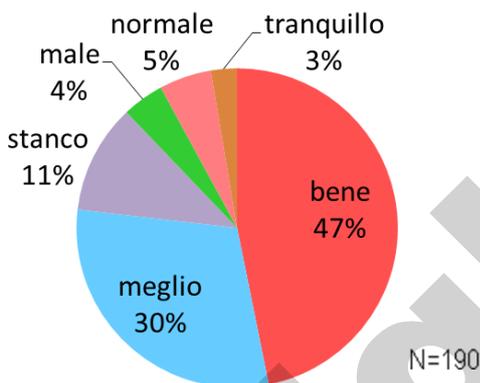


Figura 68 – Ora mi sento....

“Ora mi sento come rivivere ho persino progetti in mente da fare (nonostante l'età)”

“Ora mi sento normale. Sento di poter fare quasi tutto anche se sto attenta a non spingermi troppo forte e di coccolarmi più spesso, di rispettare il mio corpo che nonostante tutto mi tiene viva e tiene duro con me”

“Ora mi sento un po' stanco a causa dell'anemia, però senza fare sforzi riesco a camminare e a superare l'handicap piano piano”

“Oggi ho acquistato la consapevolezza della malattia ed una serenità mascherata che mi aiuta”

“Ora mi sento molto meglio, la milza, a distanza di circa 5 mesi, si è ridotta molto (circa 23 cm). Mi muovo meglio e ho ripreso l'attività fisica in palestra”

Per approfondire il percepito dei pazienti sul “come si sentono oggi”, è stata fatta una sotto analisi tra coloro che sono in terapia con ruxolitinib rispetto a coloro che seguono altri trattamenti: i pazienti in terapia con ruxolitinib sono in buona parte soddisfatti di come la terapia ha influito sul loro stato fisico, infatti il 41% dichiara di sentirsi meglio, il 40% di sentirsi bene e l'8% normale, solo il 7% si dichiara stanco mentre il 4% di stare male.

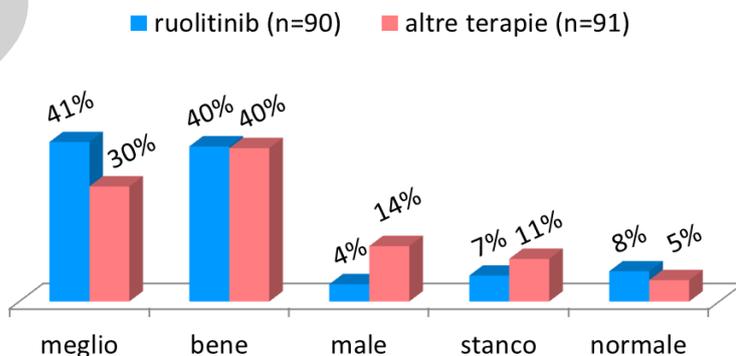


Figura 69 Ora mi sento (pazienti in terapia con ruxolitinib – pazienti che seguono altre terapie)

Soltanto il 7% ritiene che le terapie a cui è stato sottoposto siano risultate non efficaci.

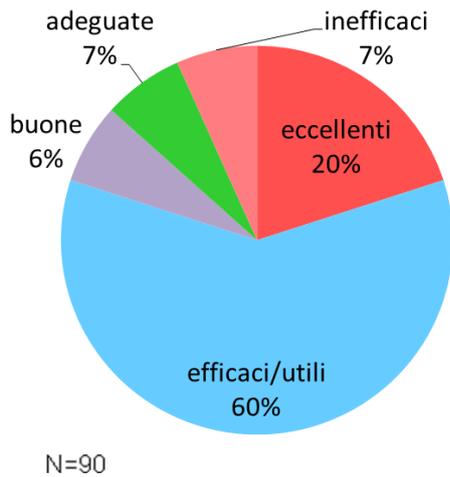


Figura 71 – Penso che le mie cure siano state...

Questi sono dati indicativi per i professionisti sanitari che curano la mielofibrosi: è rilevante una valutazione così positiva considerando che nessun farmaco proposto al paziente è in grado di debellare rapidamente la malattia.

“Penso che le cure siano state adeguate...”

“Penso che le cure siano state efficaci...”

“Penso che le cure siano state ottime...”

“Penso che le cure siano state fondamentali...”

“Penso che le cure siano date nel modo migliore e ho tanta fiducia nel dott. perciò vedo che possa veramente migliorare”

Analizzando nello specifico la percezione di efficacia della cura da parte dei pazienti sia in terapia con ruxolitinib che con altro, si evidenzia una netta prevalenza di soddisfazione tra coloro che assumono la terapia sperimentale. Infatti si può osservare che la percentuale di persone che percepisce come eccellenti/ottime le cure raggiunge il 13%.

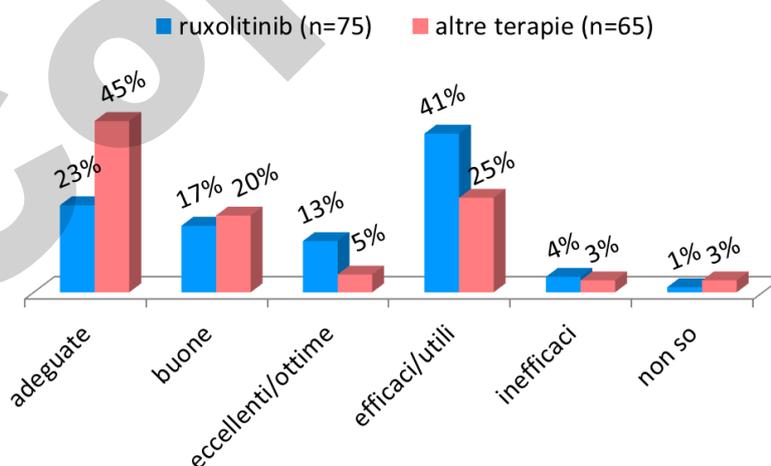


Figura 72 – Penso che le mie cure siano state (pazienti in terapia con ruxolitinib – pazienti che seguono altre terapie)

Invece, analizzando le risposte dei pazienti che seguono terapie differenti da ruxolitinib si registra un minor grado di soddisfazione, solo il 5% le definisce ottime e è più ampia la percentuale di coloro che le valutano come adeguate (45%).

In casa mi capita di...

Per quanto riguarda lo stare in casa, rispetto alla situazione descritta prima di iniziare le terapie si notano miglioramenti. La percentuale di coloro che non riescono a svolgere alcune attività è l'8% e la stanchezza derivata dal farle è scesa al 9%. Anche la percentuale di persone con mielofibrosi che ancora non riescono a sentirsi tranquilli dentro casa è scesa all'11%.

Inoltre la percentuale di chi ora in casa si sente sereno è al 11%, e chi riesce totalmente o in parte a riprendere o continuare le proprie attività è il 61% di coloro che hanno narrato la propria storia.

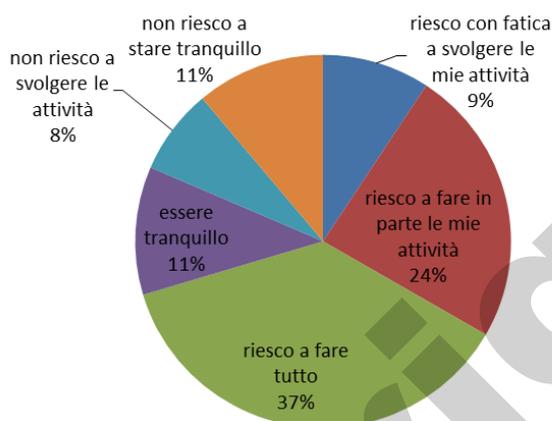


Figura 73 – Quando sono in casa riesco/non riesco ... (n=54)

“Quando sono in casa riesco a rilassarmi, a godere la casa, sto attenta di non entrare troppo in pensieri “neri” e depressivi.”

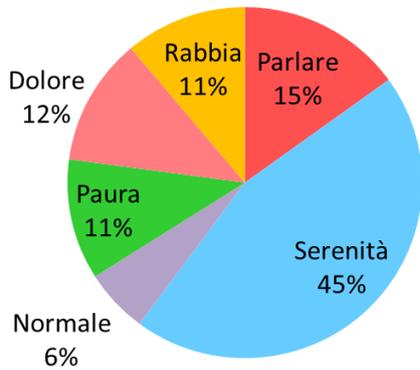
“Quando sono in casa riesco a svolgere le mie consuete attività, sebbene mi stanco prima, ma dipende anche dalla mia età.

“Quando sono in casa riesco a fare tutte le cose che mi interessano, ho ripreso a leggere, guidare, viaggiare, ecc.”

“Quando sono in casa non riesco ad essere efficiente come vorrei e spesso mi sento un peso. Quando mi mancano le forze mi sento inadeguata e qualche volta vorrei scomparire.”

Con i miei cari...

In famiglia la situazione, dopo la presa in carico da parte del centro, sembra essersi modificata in positivo, infatti incrementa la percentuale dei protagonisti che vive in maniera serena il rapporto con i familiari diventando il 45%; rimane inalterata l'esigenza di parlare e condividere l'esperienza di malattia con i propri cari (15%). Diminuisce all'11% la percentuale di quelli che prova rabbia, al 11% coloro che provano paura. In aumento la sensazione di dolore (+2%).



N=136

Figura 74 – Con i miei cari....



Come evidenziano i dati il clima familiare è sicuramente più disteso anche se permangono delle caratteristiche del malato di mielofibrosi come la tendenza a non parlare e nascondere le proprie sofferenze che potrebbero essere mitigate attraverso un aiuto psicologico, servizio che non viene evidenziato all'interno delle narrazioni.

“Con i miei cari mi sento a mio agio ed in grado di stare al loro passo...”

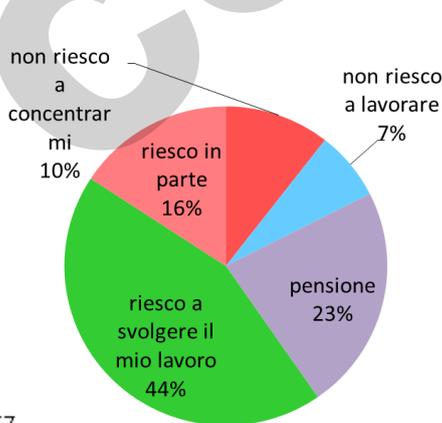
“Con i miei cari cerco di dissimulare la depressione...”

“Con i miei cari sono nervoso ed impaziente....”

“Con i miei cari sono più serena e riesco a gioire di tutti i momenti che vivo con loro...”

Sul lavoro riesco/non riesco...

Tra coloro che lavorano si vede che la terapia migliora la qualità di vita: il 44% dichiara di riuscire a svolgere il proprio lavoro ed il 16% riesce anche se ha ridimensionato la propria attività, il 10% dichiara di avere problemi di concentrazione sul lavoro, il 7% non riesce a lavorare.



N=57

Figura 75 – Sul lavoro riesco/non riesco ...



“Sul lavoro riesco a dare il meglio di me pur nella fatica e nella sofferenza”

“Sul lavoro riesco a staccare i pensieri negativi e focalizzare su altro. È la mia terapia e non posso immaginare di non lavorare.”

“Riesco ancora a rispettare l'orario pieno e un lavoro pressante”

“Sono in pensione e non parlo più di lavoro...”

Fuori casa riesco/non riesco...

Grazie alla bontà e all'efficacia delle terapie si osserva che anche in merito alle attività fuori casa si ha un miglioramento di quanto si riesce a fare. Infatti il 57% riesce a uscire e divertirsi e l'11% delle persone con mielofibrosi riesce ora a sentirsi sereno. È ancora presente, però, una netta percentuale di pazienti che non riesce a uscire (8%) o a fare attività *outdoor* (21%) e di persone che non si sentono a proprio agio con gli amici (3%).

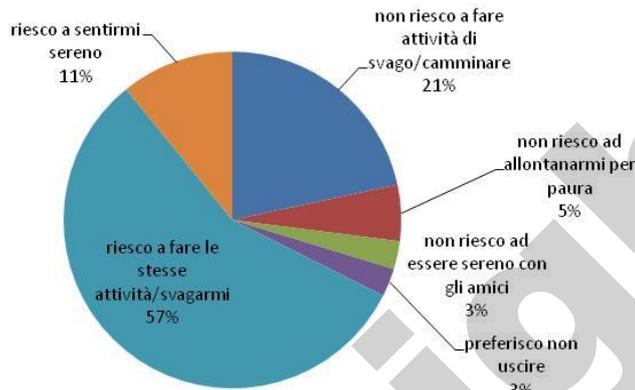


Figura76 – fuori casa riesco/non riesco a... (n=37)

“Fuori casa riesco a fare attività di una vita quasi normale (amici, cinema, stadio, ecc.) non attività fisica, né sport.”

“Fuori casa riesco a mantenere le amicizie e gli impegni di svago”

“Fuori casa non riesco a avere resistenza fisica per affrontare tutte le situazioni.”

“Fuori casa non riesco a non stancarmi facilmente”

Nel corso della malattia, i soldi...

Per comprendere non solo il carico emotivo, ma anche il carico economico della malattia, è stato chiesto, durante la narrazione di commentare il proprio rapporto con i soldi. Il 50% dei rispondenti non ha evidenziato problematiche, mentre per il 34% delle persone con mielofibrosi i soldi sono diminuiti. È presente anche un 16% di pazienti che afferma che i soldi sono importanti, ma non comunica come o se sono variati durante il percorso di cura.

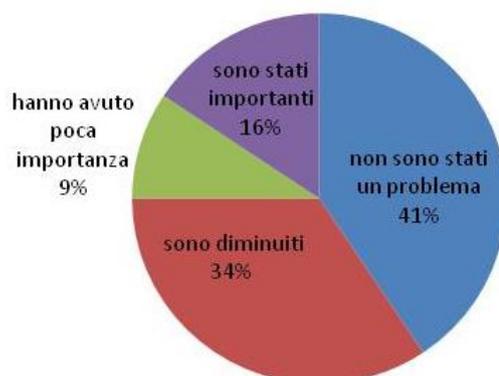


Figura 77– Nel corso della malattia, i soldi... (n=32)

“Nel corso della malattia, i soldi hanno contato pochissimo anche perché ho speso poco”

“Nel corso della malattia, i soldi sono ridotti in quanto ho perso il lavoro per la malattia”

“Nel corso della malattia, i soldi non sono tutto anche se mancano e facevo sacrifici per raggiungere il centro”

Se penso al domani vorrei che succedesse che....

Arrivati quasi alla conclusione della narrazione ci si confronta con il tempo futuro, con il domani, quella dimensione che spesso spaventa chi soffre di una condizione debilitante. Dal grafico si riscontra che, a differenza dei pazienti oncologici che tendenzialmente non pensano alla guarigione, ma a vivere in modo soddisfacente il più a lungo possibile per le persone con mielofibrosi desiderano intensamente la guarigione o che avvenisse un miracolo (46%).

Il domani genera paura (10%) o nel 6% dei rispondenti lo sguardo rivolto al futuro non è proprio contemplato. Ma a fronte di un 10% che risponde con un’accezione negativa, un 20% che risponde in modo neutrale (non penso, stabile) prevale la spinta positiva verso il futuro (70%). Questa positività è data non solo dalla speranza di migliorare (13%), di avere nuove cure o di ricevere un miracolo (46%), di avere serenità (11%).

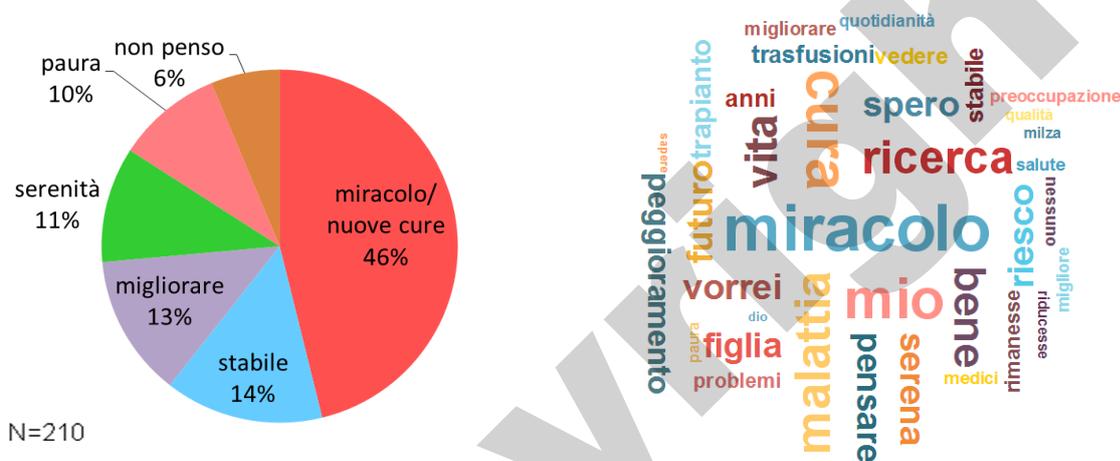


Figura 78 – Se penso al domani...

“Se penso al domani spero di vivere per vedere il matrimonio di mio figlio e di vedere mia figlia con un lavoro migliore”

“Se penso al domani vorrei quello che sognano tutti, la tranquillità familiare e la salute fisica”

“Se penso al domani penso positivo che la scienza avanza grazie al cielo”

Emerge un panorama variegato come l’umanità stessa che unisce ottimisti e pessimisti, realisti e sognatori, ma quel che conta è che questi malati siano ancora in grado di avere un sogno a cui tendere ed impieghino le loro migliori energie per vivere al meglio il loro tempo.

“Vorrei che succedesse che mia figlia partecipasse ad un progetto di ricerca (studia biologia biomedica) che curasse la mia malattia e poi vorrei vedere nascere il mio nipotino futuro.”

“Vorrei che succedesse l'impossibile: un miracolo!”

“Vorrei che succedesse che i ricercatori potessero avere un lavoro fisso che potessero avere i mezzi per scoprire nuove cure e si sentissero tutelati.”

“Vorrei che domani succedesse un miracolo che aiutasse i miei figli ad affrontare la vita con più fiducia e serenità.”

“Vorrei che succedesse che se dovessi subire fino in fondo gli effetti della malattia (che peraltro non voglio sapere quali siano e quando verranno) possa intervenire poco prima un altro accidente come quello che mi è capitato all'inizio del mio problema per poter evitare di soffrire troppo.”

Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza?

In conclusione alla storia è stato chiesto ai pazienti di commentare questa esperienza di medicina narrativa, per comprendere se l'aprirsi e mettere nero su bianco i propri pensieri e i propri ricordi fosse un'esperienza di "lutto" e sofferenza o una possibilità di crescita e di serenità. Dall'analisi di questo campo è emerso chiaramente che solo per il 15% delle persone questa esperienza è stata negativa, in quanto sono riemersi ricordi e sensazioni spiacevoli che cercavano di dimenticare.

Nel 54% dei casi, invece, questa esperienza è stata vissuta positivamente, come possibilità di ricordare il passato e capire come si è cresciuti e migliorati, o come possibilità di condividere la propria storia e sentirsi maggiormente seguiti e "coccolati". Vi è poi un 21% degli intervistati che si è sentito veramente utile nel condividere con altre persone la propria esperienza e che spera in questo modo di poter essere anche un sostegno per le altre persone che soffrono di mielofibrosi. Solo un 10% dei partecipanti dichiara di aver trovato "normale" la condivisione della propria esperienza senza aspettarsi nulla in cambio e senza provare disagio.

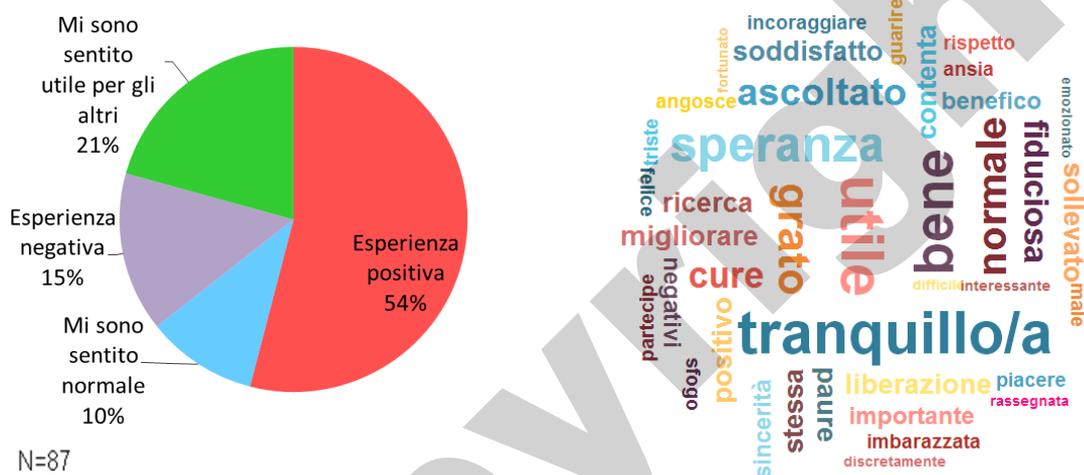


Figura 79– Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza?

“È stato un po' strano di dover mettere su carta tanti pensieri che frullano per la testa e molto personali.”

“Oggi non amo particolarmente raccontare il passato perchè mi riporta alla mente mesi in cui ho vissuto con molta paura tutto ciò che mi è successo.”

“Mi sono sentito risollevato e tenuto in considerazione.”

“Mi sono sentito una persona importante perchè qualcuno leggerà un piccolo passo della mia vita e poco lo so a me fa piacere. Un in bocca al lupo a tutti quelli che sono nella mia stessa situazione.”

“Un senso di liberazione, spero che voi possiate capire e aiutare chi ha bisogno anche più di me.”

“Mi sono sentita tranquilla e di poter essere utile anche ad altri, in modo positivo.”

“Nessuna sensazione, ho cercato di rispondere con scrupolosa sincerità.”

Convivere con la mielofibrosi: analisi del *coping*

Le storie sono state analizzate non soltanto per i singoli campi di cui è composto il format narrativo utilizzato ma anche nella loro interezza cercando di comprendere, grazie ai passaggi temporali della narrazione, se le persone con mielofibrosi riescono a fare *coping* costruttivo, ovvero accettare e vivere serenamente con la propria malattia e quali sono i fattori, le strategie, che permettono questo risultato.

Da una lettura completa è emerso, innanzitutto, che il 10% dei pazienti ha rilasciato una testimonianza che è stata classificata come “schermata”. In questi casi, infatti, gli intervistati hanno, intenzionalmente o inconsciamente, deciso di non aprirsi e di non condividere la loro esperienza, compilando spesso solo alcuni dei campi della traccia fornita. Questo non ci ha permesso di poter definire se ci fosse, o meno, *coping* con la mielofibrosi; possiamo, però, affermare che il desiderio di celare o evitare il pensiero della malattia è una costante nelle risposte analizzate in precedenza.

I pazienti invece che sono riusciti a fare *coping*, ovvero ad imparare a convivere con la mielofibrosi accettandola come parte del proprio essere, sono circa il 48% (n=99) dei 210 rispondenti che hanno lasciato la propria testimonianza.

Dalle storie i fattori che hanno reso possibile questa evoluzione positiva sono principalmente la ripresa, o il mantenimento delle attività quotidiane e la buona riuscita della terapia come testimoniano, rispettivamente, il 61% e il 32% dei pazienti.

A confermare questi dati è il fatto che i pazienti in terapia con ruxolitinib, che, secondo l'analisi quantitativa, porta più efficacemente ad una riduzione del *burden of illness*, riescono a convivere positivamente con la malattia nel 53% dei casi, rispetto ai pazienti che seguono altre terapie che vi riuscivano solo nel 36%.

I fattori che portano al *coping*, però, non sono dati solo dal miglioramento clinico della patologia, ma anche dal rapporto di condivisione, confronto e supporto con gli altri. Infatti dalle storie emerge che la famiglia e i professionisti del centro ematologico sono state le figure chiave che hanno permesso ai pazienti di accettare la propria situazione nel 23% e nel 18% delle esperienze. I familiari sono riusciti a dare il sostegno, la forza e l'affetto necessari alle persone con mielofibrosi per capire che era ancora possibile avere una vita. Il rapporto di fiducia e sostegno con i professionisti del centro, invece, ha permesso ai pazienti di comprendere il significato della patologia di cui sono affetti e l'onestà e la chiarezza dei medici fa sì che i pazienti si sentano seguiti e rassicurati, fiduciosi che il percorso di cura seguito sia il migliore possibile al momento. Parallelamente a questo, dal 11% delle storie dei pazienti emerge che proprio la conoscenza della propria patologia grazie alla ricerca di informazioni sul web o attraverso i medici permette il *coping*.

Un altro fattore che secondo l'11% dei pazienti ha permesso loro di convivere serenamente con la mielofibrosi è l'età avanzata. Infatti, questi pazienti sentono di aver avuto una vita piena e, sebbene sperino comunque di poter migliorare e/o guarire, si sentono “fortunati” rispetto ad altre persone incontrate frequentando il centro di ematologia che anche se molto più giovani di loro devono già affrontare malattie che incidono anche più negativamente sulla qualità di vita.

Analizzando le storie dove il *coping* non è avvenuto vediamo che una delle cause che incide maggiormente è, oltre alla mancata possibilità di salvaguardare la propria routine quotidiana, l'assenza di confronto e di relazioni costruttive con le persone attorno. Spesso, infatti, le persone che hanno rilasciato queste testimonianze non hanno familiari, amici o colleghi con cui condividere la propria esperienza oppure si sentono intrappolati tra il vivere con la malattia e gli oneri familiari. Dalle analisi delle storie in cui i pazienti non sono riusciti ad accettare serenamente la malattia è emerso che le donne che hanno più difficoltà nell'accettare questa nuova situazione sono il 62%, proprio a causa del rapporto con la famiglia. Le donne intervistate raccontano di essere state molto attive per la famiglia prima della malattia e, ora, non accettano di doversi fermare e delegare agli altri, oppure non trovano il supporto da parte dei familiari che permetta

loro di riposarsi e rilassarsi. Per gli uomini, invece, sembra che sia più semplice accettare l'idea di rallentare i propri ritmi e lasciarsi "coccolare".

Ad incidere negativamente sulle esperienze di vita con la mielofibrosi, però, è anche la scarsa discussione con il personale del centro ematologico e la poca o frammentaria informazione sulla propria patologia. Da alcune testimonianze, infatti, si osservano paure che derivano spesso da una scarsa comunicazione e dalla mancata possibilità di avere un dialogo aperto con il personale curante.

Un dato positivo, però, è che anche se dalle storie narrate non emerge una situazione di *coping* vincente il 74% di queste persone ha trovato molto positiva questa esperienza di medicina narrativa, dato che conferma che spesso a mancare è proprio l'ascolto del vissuto del paziente per rendere più facile la vita con la malattia.

In ultima analisi sono state messe in relazione il livello di *coping* dei pazienti e le perdite economiche sostenute per valutare se esiste una possibile correlazione tra l'atteggiamento di cambiamento positivo (*coping*) e le perdite economiche.

Dalla tabella sottostante si può notare che i pazienti con *coping* perdono mediamente il 18% in meno (1.365 Euro) rispetto ai pazienti non in *coping*. Se andiamo ad analizzare in dettaglio il tipo di terapia seguita notiamo come nei pazienti con *coping* in terapia con Ruxolitinib le perdite economiche si riducono del 45% (3.491 Euro) rispetto alla perdita economica media, mentre le persone con *coping* che seguono altre terapie hanno un saving sulle perdite annuali medie del 10,5% .

Classificazione dei pazienti sulla base del coping	Saving sulla perdita annuale
Pazienti con coping (n=22) vs perdita media	1.365€ (-18%)
Pazienti con coping in terapia con ruxolitinib (n=12) vs perdita media	3.491€ (-45%)
Pazienti con coping in terapia con altri farmaci (n=9) vs perdita media	819€ (-10,5%)

Tab 9. Rapporto tra coping e saving sulla perdita annuale

Il significato delle narrazioni dei familiari con mielofibrosi

La ricerca del vissuto dei familiari con la mielofibrosi ha voluto espandersi, andando oltre allo strumento quantitativo, attraverso una storia semistrutturata che si è snodata sui tempi di sviluppo, che ha compreso il passato- l'inizio, il presente, e la prospettiva futura.

Le storie di *caregiver* raccolte sono state 62, il 63% del campione opportunistico dello studio, di cui 37 (60%) scritte da donne e 25 scritte da uomini (40%). Questa percentuale di ripartizione di testimonianza scritta rispetto al genere è coerente con la parte meramente quantitativa. L'età media dei *caregiver* che hanno compilato le narrazioni è pari a 56 anni.

Genere	Numero di pazienti inseriti nello studio	Numero di storie raccolte	%
M	41	25	61%
F	55	37	67%

Tab 10. Percentuale dei *caregiver* che hanno partecipato alla ricerca, suddivise per genere

La struttura del testo narrativo¹⁴

Le storie, similmente a quelle rivolte ai pazienti, hanno un copione (*plot*) guidato: il vantaggio della stesura della trama è consistito nell'esaminare un percorso degno di particolare attenzione, il viaggio del paziente nel mondo delle cure di questa malattia, da quando questa "protagonista", la mielofibrosi è entrata in scena ed è stata riconosciuta.

La storia è stata suddivisa in tre fasi:

1. L'inizio - il momento di comparsa dei primi segni della malattia
2. Ieri, il viaggio nelle cure - la convivenza del paziente con la mielofibrosi al passato
3. Oggi - la situazione al tempo presente- l'ultimo spazio di narrazione da scrivere che riguarda il tempo futuro, il progetto, il desiderio che potrebbe accadere.

E' riportata la traccia: le persone avevano molto più spazio per scrivere rispetto a quanto riportato di seguito alcuni l'hanno usato tutto, altri soltanto alcune parti, altri invece si sono interrotti prima di arrivare al futuro.

Certamente questa trama è condizionante il racconto, che in questo modo deve assumere una forma lineare nel tempo, srotolandosi dal passato al futuro, senza possibilità di *flash backs*, e certamente è molto legato al sistema di cure offerte per questa malattia. Ma dietro le parole già scritte, negli spazi vuoti ogni singola frase è lo specchio di un modo di vivere, sentire e pensare dell'IO narrante. E l'interpretazione dei testi è il cuore della medicina narrativa.

1. L'inizio

Ero
quando mio/a.....
ha iniziato a non stare bene. Ho notato che gli succedeva di.....
Allora per capire cosa stesse accadendo
Alla fine gli esperti mi dissero che.....
Nel momento in cui mi comunicarono che mia/o.....

¹⁴ La traccia così strutturata è sviluppata sulla base della metodologia di Greenhalgh e Hurwitz pubblicata su BMJ su Narrative medicine: le tappe guidate della storia sono 1) falling ill – L'ammalarsi, 2) being ill – L'essere ammalato con il viaggio nelle cure 3) Getting better or worse - lo stato presente e il finale della storia ad oggi

avevo la mielofibrosi .io provai sensazioni di.....
Pensai che.....
e decisi di.....
Mentre vedevo mia/o.....
io fisicamente mi sentivo.....
Il mio stato emotivo.....
Con me era di umore.....
e quindi prendersi cura di lei/lui era.....

2. Ieri: il viaggio nelle cure

Mia/o..... fu visitato in seguito presso il centro che *gli/le aveva-non gli/le aveva* diagnosticato la malattia e *mi sembrò/non mi sembrò* che lo stessero curando in modo.....
Rimase sempre nello stesso centro /visitò altri centri perché.....
Mi son sentito/ non mi son sentito tenuto in considerazione da parte dell'equipe medica.....
Il mio rapporto con.....
nel periodo delle cure è stato.....
A casa la situazione era.....
e *la persona/le persone* a me vicine *era/erano*.....
Mi sembrava che la malattia di mia/o.....avesse su di me un effetto.....di giorno.....
.....di notte.....
Nella mia giornata.....ad esempio.....
Al lavoro.....
E coi colleghi.....

3. Oggi

Ora
e la malattia di mio/a
Il mio corpo e le mie sensazioni sono.....
I miei sentimenti sono.....
In casa mi capita di.....
Sul lavoro mi capita di.....
Con gli altri in famiglia mi capita di.....
Penso che le cure siano state.....
Nel corso della malattia del mio/a caro/a, i soldi.....
Se penso al domani.....
E vorrei che succedesse

Grazie per il tempo, l'energia e il pensiero che ha dedicato.
Le poniamo un'ultima domanda:

Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza?

Le persone erano rassicurate sul fatto che non si trattava di una "composizione di italiano" e che non ci fosse alcun giusto o sbagliato nelle modalità di scrittura, ma gli si chiedeva semplicemente di provare questo strumento per lasciarsi andare e esprimere che cosa significa essere accanto a un paziente ammalato di mielofibrosi.

E pensai che...

La narrazione è stata strutturata per comprendere quali sono state le prime reazioni alla notizia della malattia da parte dei familiari. La prima cosa a cui il 58% degli intervistati ha pensato sono le difficoltà che avrebbero dovuto affrontare come nucleo familiare, ma, mentre il 32% lo fa provando timore, il 26% dichiara l'immediata volontà di trovare le forze per reagire. Il 19% dei caregiver alla diagnosi di mielofibrosi sente il bisogno di stare insieme alla persona malata, mentre il 23% pensa alla ricerca e alla rassicurazione di una possibile cura.

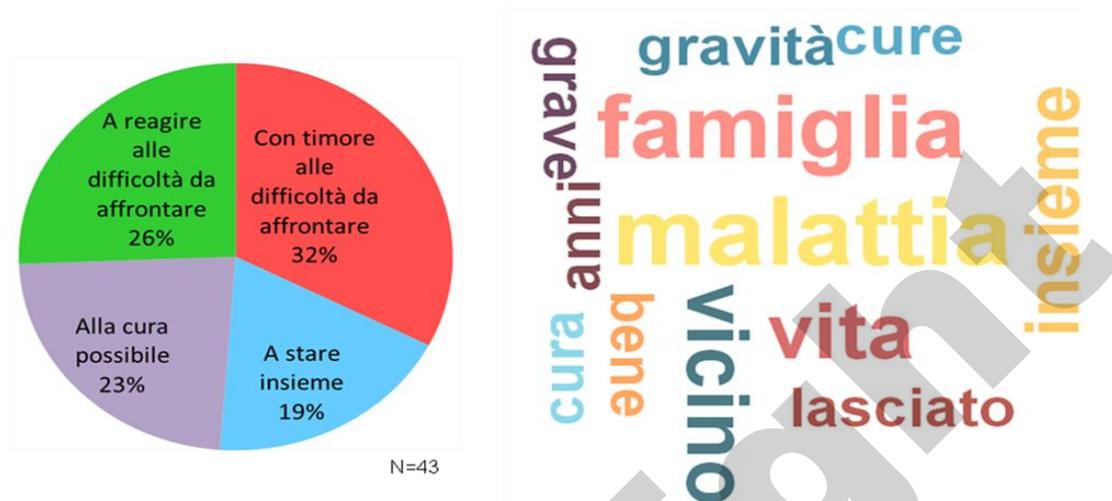


Figura 81 -E pensai che... (n=43)

"dovevo farmi forza per combattere questa battaglia."

"alla gravità di questa malattia invalidante e alla paura di perdere anche lei come già era successo con mio padre e mio marito entrambi morti di tumore"

"se le cose vanno male gli starò vicina tutta la vita"

"comunque ci sarebbe stata sicuramente una cura più o meno lunga"

E decisi di

Nonostante le difficoltà, i caregiver cercano di accettare la situazione, trovando quei fattori che permettono loro di sentirsi più tranquilli. Il 44% di loro ha deciso di stare vicino al proprio familiare e di combattere insieme, trovando nell'affetto reciproco la forza di continuare. Il 22% cerca la serenità attraverso una maggiore conoscenza della patologia consultando altri medici o internet. Il 19% delle persone che hanno rilasciato la propria storia dichiara di aver deciso di reagire non specificando in che modo, mentre il 15% testimonia di essersi affidato alle cure del centro ematologico sperando nella buona riuscita del trattamento terapeutico.

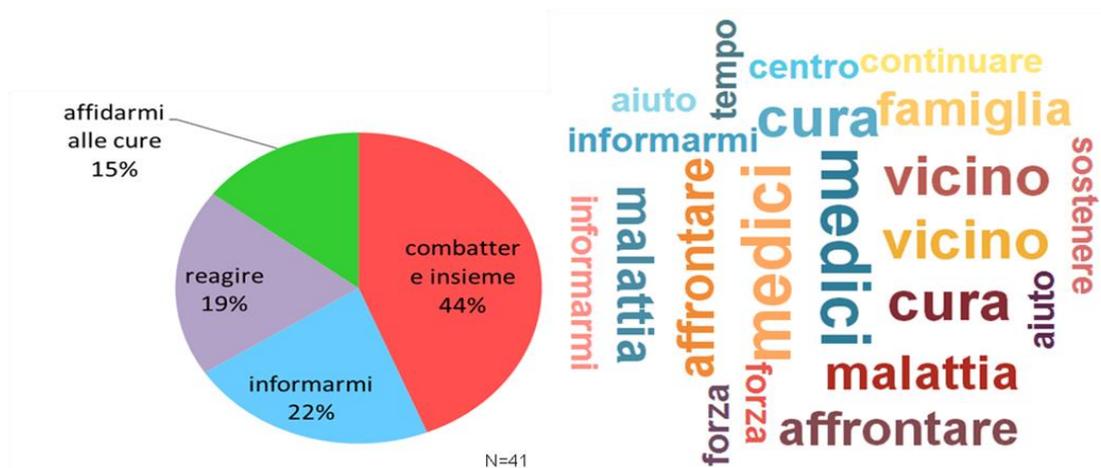


Figura 82 -E decisi di... (n=41)

*“stargli molto vicino, incoraggiarlo, spronarlo a non arrendersi e a sottoporsi con fiducia alle nuove cure”
 “e decisi di chiedere al medico di che cosa si trattava. Il medico mi disse che si potevano curare bene i sintomi”*

“rimboccarmi le maniche e farmi questa esperienza.”

“ascoltare e seguire i consigli dei medici che tenevano in cura mia madre.”

Mentre vedevo il mio caro affrontare la malattia, io mi sentivo...

Siamo ancora nella prima parte del racconto quando sia i pazienti che i familiari si trovano a dover affrontare i primi problemi della convivenza con la mielofibrosi. Solo il 9% dei *caregiver* si sentono bene, spesso grazie al fatto che il loro caro non ha ancora manifestato fortemente i sintomi di questa malattia. Per il restante 91% di coloro i quali hanno completato questo campo prova sensazioni spiacevoli, che caratterizzano negativamente le loro giornate, quali: stanchezza (28%), stress (25%), demoralizzazione (22%), impotenza (16%).

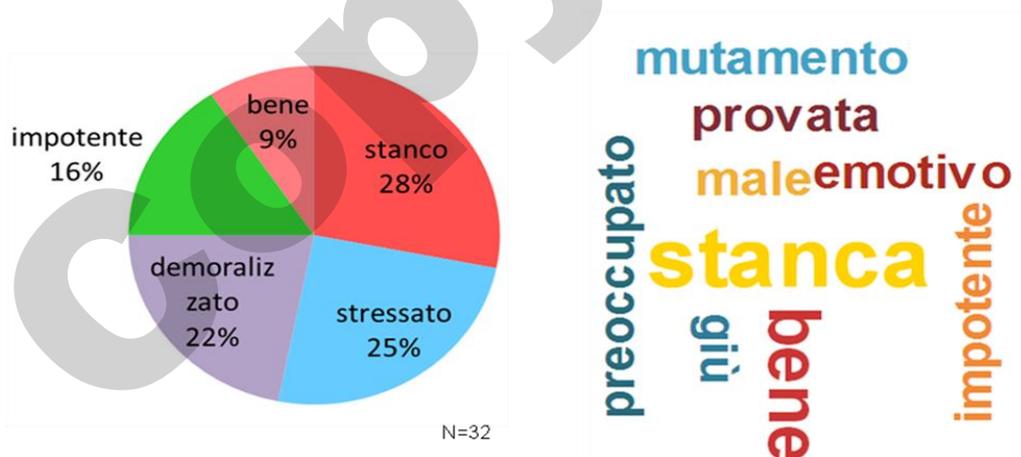


Figura 83 - Mentre vedevo il mio caro affrontare la malattia, io mi sentivo... (n=32)

“nervoso e impaurito dal non essere in grado di gestire la situazione”

“svuotato di ogni energia”

“tutto sommato bene”

“impotente e pigro. Avevo voglia di non fare nulla, anche nel lavoro il mio ritmo era altalenante, pieno di energia per non pensare, apatico quando il pensiero aveva il sopravvento.”

“molto più giù di lei. Ma dovevo essere io la sua roccia perciò con i figli cercavamo di distrarla per non farla pensare tanto. Il mio stato emotivo cercavo di mascherarlo per non farla preoccupare.”

Prendersi cura di lui/lei era...

Il plot della storia prevedeva uno spazio narrativo per descrivere come l'attività di assistenza fornita fosse percepita dai caregiver stessi. Nonostante le sensazioni di stress e disagio, il 28% dei rispondenti afferma che, grazie al buon rapporto con il proprio assistito, era facile prendersi cura di lui/lei, mentre sono il 40% coloro che dichiarano di aver incontrato delle difficoltà. Vi è poi una percentuale di caregiver che ha sottolineato come il prendersi cura del proprio caro fosse per loro un impegno importante, indipendentemente dalla fatica o meno provata nel portarlo avanti.



Figura 84 –Prendersi cura di lui/lei era... (n=40)

“molto semplice e scorrevole. A volte per suo merito dimentico che ha questa malattia.”

“la cosa più bella perché faceva sentire bene anche me nel vederla sorridere.”

“difficile per la sua scarsa voglia di parlare e per il suo forte pessimismo.”

“abbastanza complicato, essendo io impreparata a farlo.”

“impegno spontaneo perché lo facevo con tanto amore e tanta dedizione sdrammatizzando spesso sulla sua condizione di salute.”

“il principale scopo della mia vita”

Il rapporto con il centro di cura

Per quanto riguarda la frequentazione del centro ematologico da parte del caregiver un dato significativo messo in luce dalle storie analizzate è che la totalità dei rispondenti (100%) si è sentito tenuto in considerazione da parte di tutta l'equipe che ha seguito il proprio caro.

Per quanto riguarda invece la permanenza o meno presso lo stesso centro, l'analisi delle storie ha mostrato che solo il 22% è ricorso a visite presso altri centri di cura, solitamente per problemi di vicinanza o per sperimentazioni, solo in un caso per problemi con il personale medico. La motivazione alla base della permanenza nello stesso centro di cura è per il 17% dovuta all'ottimo rapporto di fiducia instaurato con i terapeuti che non ha generato l'esigenza di cercare assistenza altrove, per il 7% è l'alta considerazione del centro ematologico ritenuto il migliore.

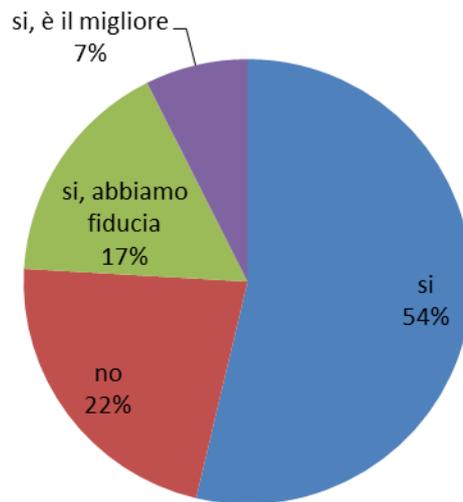


Figura 85 –Rimase nello stesso centro di cura... (n=54)

“si è instaurata una fiducia incondizionata con i medici curanti.”

“perché è seguito con attenzione”

“perché il personale medico era veramente bravo.”

“no, perché me lo consigliarono i medici che tutt'ora la tengono in cura.”

“no, per farmaco sperimentale”

La malattia aveva un effetto su di me...

Nonostante le cure e il rapporto di fiducia e di sostegno con il centro ematologico, dalla lettura delle storie emerge che la malattia ha un effetto negativo sul 70% dei *caregiver*, con ripercussioni sia a livello fisico che emotivo. Di questi, il 12% dichiara di riuscire a reagire. Il restante 18% invece vive positivamente il rapporto con la malattia del proprio caro e riesce a trarne forza.

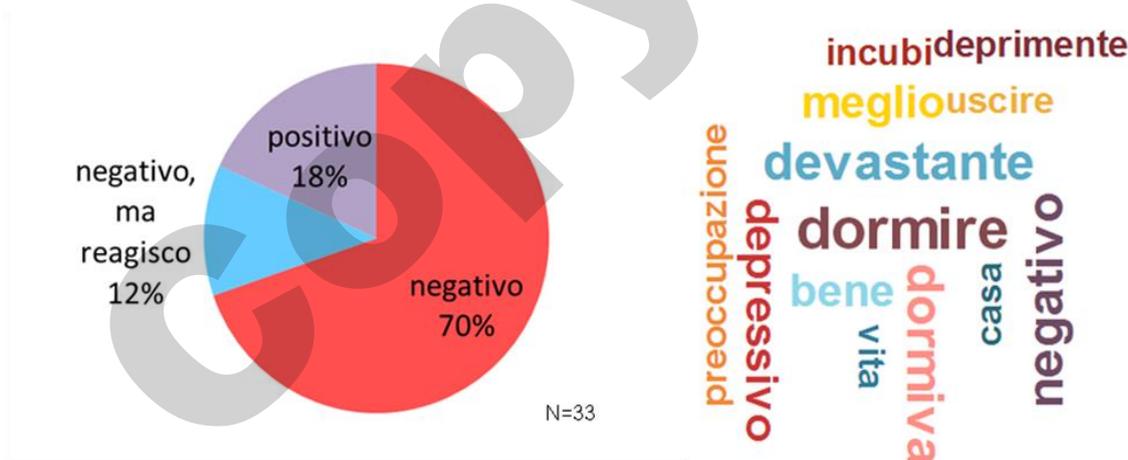


Figura 86 -La malattia aveva un effetto su di me... (n=33)

“prima deprimente, ma poi ho reagito con più determinazione per farlo stare meglio.”

“deprimente perché volevo aiutarla ,ma il suo carattere ed i miei modi a volte sbagliati contribuivano di giorno in giorno a creare distacco e conflitto con mia moglie e di notte lei spesso non dormiva o aveva incubi.”

“tanto amore: di giorno tanto parlare, e di notte tanto pensare.”

I miei sentimenti ora sono...

Temporalmente la storia si sposta al tempo presente, per comprendere come, al momento della compilazione, l'attività di assistenza e la convivenza con le cure hanno avuto effetto sulla sfera emotiva dei caregiver. Rispetto alla fase iniziale dalle storie emerge che solo il 37% prova ancora sentimenti negativi, come frustrazione, inappropriata, paura, preoccupazione, tristezza, e il 5% ha ancora momenti di "alti e bassi". Il 16% nutre ancora speranza per il miglioramento e il 42% prova sensazioni positive come amore, affetto, accettazione e tranquillità. Rispetto la fase iniziale di impatto con la mielofibrosi aumentano i sentimenti positivi fonte di energia per affrontare questa esperienza di malattia.

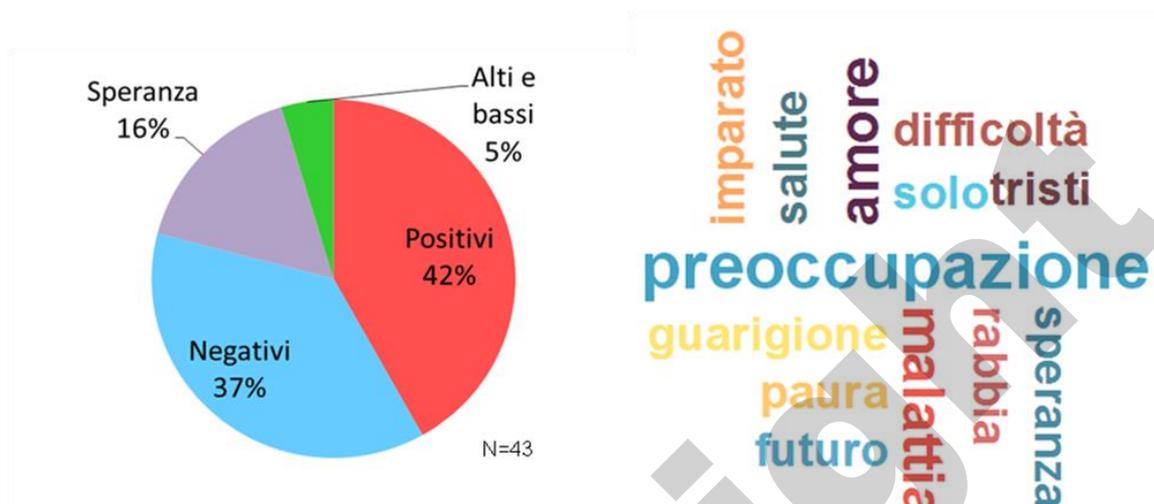


Figura 87 – I miei sentimenti ora sono... (n=43)

"continua preoccupazione verso una malattia senza prospettive di guarigione"

"soggetti ad alti e bassi"

"ci possa essere ancora margine di miglioramento (sono un'inguaribile ottimista) incrocio le dita e spero."

"molto diversi dai primi tempi della malattia, sono più tranquillo e le mie sensazioni sono molto positive."

Penso che le cure siano state...

Solo il 7% dei caregiver delle persone con mielofibrosi ha trovato inefficaci le cure che il proprio familiare ha sostenuto da quando gli è stata data la diagnosi. Per il restante 97% le terapie sono state adeguate (53%), buone (30%) e nel 10% dei casi ottime, anche se spesso ricorre nelle storie la mancanza di una cura che porti alla guarigione.

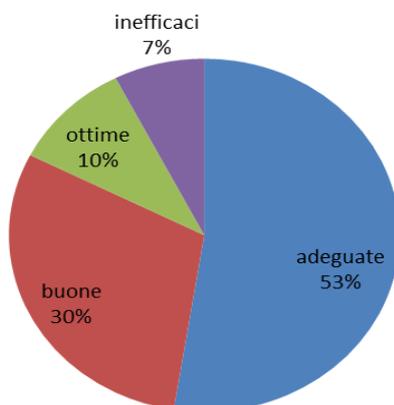


Figura 88- Penso che le cure siano state.... (n=40)

“buone e necessarie per curare i sintomi ben sapendo che ancora non c'è una cura definitiva.”
“giuste per ora ma spero che ci sia qualche farmaco nuovo capace di guarirlo”
“perfette”
“pesanti e lunghe”

Nel corso della malattia, i soldi....

La traccia fornita prevedeva anche un commento a come la mielofibrosi avesse influito sulle entrate economiche del nucleo familiare. Per il 10% di coloro che hanno deciso di condividere la propria esperienza la gestione dei soldi è stato fonte di preoccupazione che si è aggiunta alle difficoltà di gestione della malattia: queste persone hanno dovuto lasciare il lavoro per assistere il proprio caro, o si sono trovate nella situazione di dover assumere una persona che svolgesse alcune delle mansioni di assistenza. Il 48% afferma di non aver avuto particolari problemi economici durante il periodo di convivenza con la mielofibrosi, mentre il restante 42% ha puntualizzato di aver affrontato spese maggiori a causa della malattia.



Figura 89- Nel corso della malattia, i soldi... (n=31)

“sono importanti, ma non sono una questione prioritaria. Ci siamo adattati alla circostanza e badiamo all'essenziale.”

“per fortuna non hanno rappresentato un problema e comunque non abbiamo sostenuto spese economiche eccessive o inadeguate.”

“sono pochi dovendo andare 2 volte a settimana all'ospedale sono circa 200 euro mese più la colf settimanale altri circa 200, pago fitto (700) acqua-luce-gas-assicurazione e rata auto (necessaria) da 1500 euro circa!”

“sono un po' diminuiti dovendo comprare medicine per questa cura.”

Se penso al domani....

Siamo arrivati alla conclusione della storia, dove ai caregiver è stata chiesto di guardare in avanti e riflettere su quello che sarà il futuro. Emergono sentimenti quali paura, angoscia, tristezza e il rifiuto nel 37% delle narrazioni. Mentre sentimenti positivi, di fiducia, serenità e ottimismo, si manifestano nel 27% delle testimonianze. Dai racconti, inoltre, emerge un sentimento preponderante: la speranza. Nel 40% dei casi è la speranza di un “miracolo” ovvero la guarigione, sia essa per natura divina o grazie alla scoperta di una nuova cura. Nel 21% dei casi, invece, questa speranza è il desiderio di vivere serenamente e sfruttando ogni momento possibile gli ultimi anni con il proprio caro.

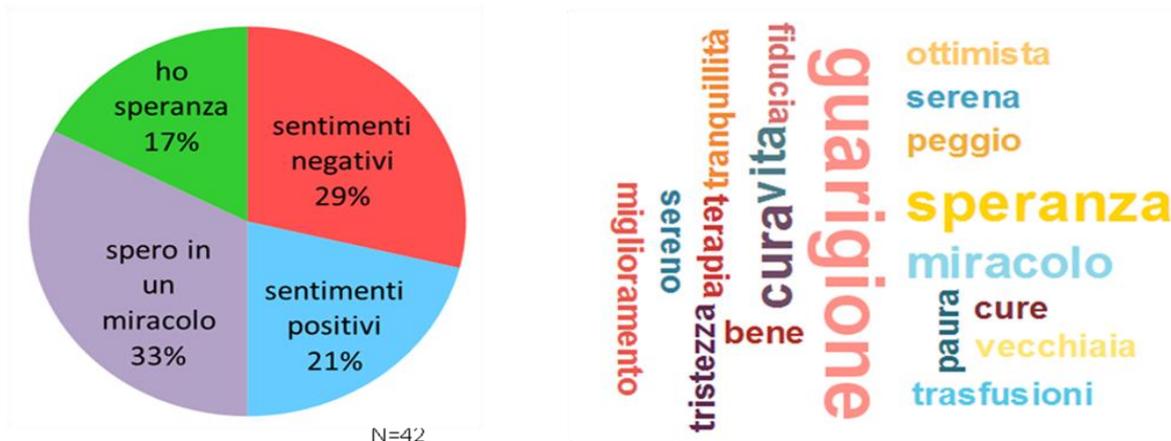


Figura 90- Se penso al domani... (n=42)

“è molto triste, non vedo spiragli, non c’è nessun progetto, non si va mai in vacanza, non ci possiamo allontanare dal centro viste le frequenti trasfusioni e vorrei che succedesse un miracolo, o qualche altra terapia atta a farlo sentire meglio se non c’è la possibilità di guarigione.”

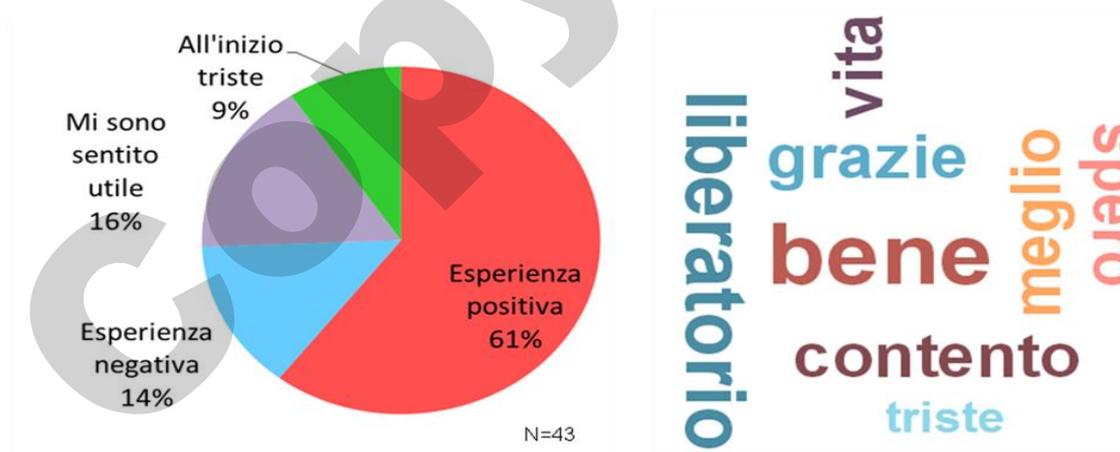
“spero di vivere con tranquillità la nostra vecchiaia.”

“vorrei un farmaco in grado di guarire mio marito e mi piacerebbe invecchiare con lui.”

“sono più serena perché vedo piccoli miglioramenti e vorrei che succedesse che la malattia si assestasse affinché mia madre possa godersi un po’ della sua vecchiaia.”

Scrivere per me stato

Il 61% dei caregiver ha risposto che è stata una esperienza positiva quella di pensare e scrivere la storia di assistenza, il 16% si è sentito utile nel poter mettere a disposizione di altri il proprio vissuto. Il 9% inizialmente ha provato tristezza mentre per il 14% si è rivelata un’esperienza negativa.



Il valore aggiunto delle storie: l'analisi di coping

Se consideriamo il punto di partenza validato, con l'applicazione del livello di stress del *caregiver* è palese che la situazione è critica dal punto di vista dello stress, come si osserva dalla figura 28. In particolare, nelle persone che hanno scritto le storie, il livello di stress è elevato nell'85% dei casi.

Le storie scritte possono quindi essere lette usando come chiave di lettura la capacità di far fronte (*coping*) ad una situazione complessa, malgrado una situazione stressogena. E le storie si possono dividere in storie "ferme", quelle che non evolvono verso alcuna situazione di accomodazione, e in storie di *vittoria*, ovvero quelle che anche in situazioni di grande complessità e sofferenza evolvono in capacità di *coping*.

L'inizio della storia comunque è stata per la grande maggioranza estremamente destabilizzante per i familiari, che hanno accompagnato il paziente in centri diversi per la conferma della diagnosi, fino al momento della diagnosi in cui hanno temuto per la vita del proprio caro.

Eppure, dopo la grande paura iniziale, malgrado l'elevato livello di stress dichiarato nell'indagine quantitative, 32 storie su un totale di 62 indicano che il *caregiver* ha saputo fronteggiare la malattia: il 51%, uno su due, un dato molto più alto di quello che è risultato dal livello di stress. Ed è interessante notare che sul totale per genere, il 60 % degli uomini hanno scritto storie "positive" verso un 46% delle donne.

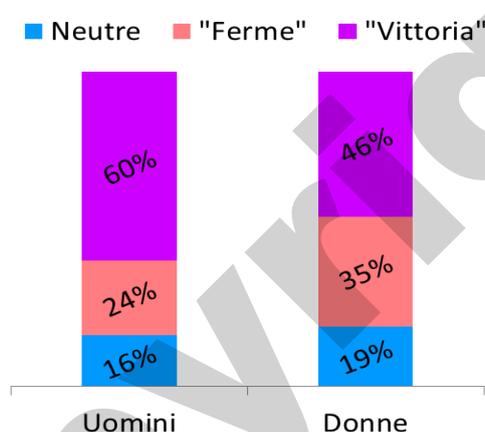


Figura 92 – Il vissuto dei caregiver secondo le storie

Il segreto della vittoria

I comportamenti e i sentimenti che hanno portato a questa vittoria le cui parole sono riportate frequentemente nelle diverse storie di successo sono state: *responsabilizzazione, senso del dovere, sacrificare il proprio tempo, poter seguire, amore, altruismo, condivisione, poter fare conto e poter chiedere a, pazienza, prendersi cura di*. Abbiamo quindi due categorie di appartenenza: una prima è legata ad un senso "morale", di alterità, di rispetto della famiglia e di volontà di proseguire, di lottare e combattere assieme contro la malattia. Indipendentemente dall'esito delle cure.

"decisi di ricavare il più tempo possibile per poterlo seguire"

"dovevo essere forte"

"non avremmo mollato"

"aiutarla a farla stare meglio"

"facevo molto sport a cui ho dovuto rinunciare per non lasciare sola mia moglie"

"mi rendevo utile in qualche lavoro domestico"

"e decisi con lei parlare e spiegare la situazione ai figli per affrontarla assieme"

Una seconda è legata alla sfera dell'affettività, dove è l'amore, ripetuto con grande frequenza nel lessico, che fa la differenza e fa sopportare i continui sbalzi d'umore, il contraddittorio che si genera nella coppia moglie

–marito, figlia- madre, figlia- padre, e altre situazioni assistenziali. Le storie non vengono definite “di vittoria” perché sono assenti gli stati d’animo triste e negativi, ma per la capacità di far fronte, di sostenere e di stare dentro il legame anche quando la situazione è difficile e incerta.

“gli starò vicina tutta la vita”

“starle vicino”

“rimanere uniti”

“cure amorevoli”

Oltre all’affettività e alla responsabilità vi è un terzo elemento che permette la riuscita brillante nella vita di un *caregiver*: la possibilità di condividere, in primis con la persona malata, poi con la famiglia, poi sul lavoro (e diversi condividono con i colleghi i quali sostengono il familiare), e nello spazio amicale.

“le persone vicino a me erano molto attive nell’aiutare mio fratello”

“coi colleghi cercavo di farmi dare una mano se la stanchezza a volte ceca di sopraffarmi”

“la situazione era molto collaborativa”

“al lavoro sono molto comprensivi e i miei colleghi mi aiutano se ho bisogno”

“capita di sfogarmi”

“coi colleghi colloquiavo in modo allegro”

L’elemento razionale è un altro ingrediente che porta al successo del *coping*, ovvero la capacità di contenere le proprie emozioni senza esserne travolti: *“abbiamo sempre parlato con i nostri figli in modo sereno ma chiaro. Sono giustamente preoccupati ma non angosciati”*.

E ulteriore elemento essenziale, esterno alla famiglia, è la possibilità di contare su professionisti esperti e preparati nella quasi totalità delle testimonianze raccolte, sottolineando la grande competenza dell’ematologia.

“Rimase sempre nello stesso centro perché con disponibilità e professionalità si sente protetta”

“Il mio rapporto con il dottore nel periodo delle cure è stato familiare”

“avevamo piena fiducia nei medici che l’hanno in cura”

“era contento dei medici ed era vicino a casa”

“è una buona struttura... equipe medica molto preparata”

“il mio rapporto con tutto il personale sanitario nel periodo delle cure è stato ottimo”

“i medici molto gentili e disponibili”.

Queste strutture che funzionano sono veramente una risorsa preziosa non solo per i pazienti ma anche per i familiari che non hanno mai scritto in alcuna storia che si sono sentiti “di troppo”, “trattati come inopportuni”, rispetto al solo paziente, ma anzi la famiglia viene accolta nella sua totalità dall’ematologia.

L’interpretazione dell’insuccesso

Se il 51% delle storie ha indicato un *coping* positivo, il 30% delle storie (19 persone) non ha potuto o saputo sviluppare la capacità di accomodamento di fronte a una situazione di complessità come la malattia. E questo succede nel 35% delle donne verso il 24% degli uomini.

Le storie che abbiamo definito di insuccesso sono quelle avviluppate su sé stesse, “ferme”, dove le parole di dolore, sconforto, impotenza, e incapacità, si ripetono nei tempi passato e presente e per il futuro molto prevedono una incapacità di gestire la situazione, oppure non è previsto alcun tempo futuro. Sono quindi storie statiche e non dinamiche.

Se analizziamo quali sono i comportamenti e le emozioni che si cristallizzano nella storia sono ascrivibili all’isolamento, al non parlare, al sentirsi soli, al piangere sempre, all’essere sfiduciati, allo sconforto e al

sentirsi in prigione dalla situazione. Poco menzionati in queste storie i sentimenti affettivi, poco menzionata la pazienza e l'altruismo, mentre la fanno da padrone per tutta la durata della storia e le emozioni quali paura e dolore. E anche qui indipendentemente dall'esito delle cure: il 21% di coloro che hanno narrato della propria esperienza vive con pazienti migliorati ma il familiare ha uno stato d'animo di terrore che qualcosa possa succedere di nuovo, alterando quindi la propria e l'altrui qualità di vita.

Dalla storia di un marito:

Passato: "Con me era di umore distaccato e quindi era difficile prendersi di cura per la sua scarsa voglia di parlare e per il suo forte pessimismo"

Il viaggio: "il suo carattere e i miei modi sbagliati contribuivano di giorno e di notte a creare distacco e conflitto con mia moglie"

Presente: " spesso i suoi sbalzi d'umore sfociano in situazioni che portano a squilibrio. In casa mi capita di essere nervoso perché mia moglie non sopporta alcuni atteggiamenti che ammetto di sbagliare, ma è anche vero che lei è molto nervosa e si agita per ogni minima controversia"

Dalla storia di una moglie:

Passato: "Il suo stato emotivo era agitato, con me era di umore nervoso e quindi prendersi cura di lui era difficile"

Il viaggio: "Il mio rapporto con mio marito è stato di alti e bassi"

Presente: "In casa mi capita di essere incompresa, abbandonata, con gli altri in famiglia mi capita di essere scontroso"

Futuro: "Se penso al domani mi vedo sola"

Dalla storia di un marito:

Passato: "Con me era di umore pieno di nervosismo, io provavo impotenza"

Presente: "i miei sentimenti sono di inappropriatazza"

Dalla storia di una moglie:

Passato: "vedevo mio marito soffrire e fisicamente mi sentivo impotente, con me era di umore pessimo, perdersi cura di lui era abbastanza complicato essendo io impreparata a farlo"

Il viaggio: "mi sembrava che la malattia di mio marito avesse su di me un effetto devastante... nella mia giornata mi concentravo solo sulle sue esigenze ad esempio assecondare i suoi capricci" dovuti al suo improvviso cambiamento di umore"

Presente: "In casa mi capita di piangere e di pensare al peggio"

Futuro: " Se penso al domani vorrei essere più ottimista"

Questi tra i passaggi più significativi a dimostrare la staticità degli stati d'animo e dei comportamenti delle storie che non riescono a sviluppare un "coping" positivo: e quindi nel segreto del successo c'era amore, ottimismo, voglia di combattere, speranza e fiducia, e condivisione quindi sentimenti e pensieri attivanti, nelle storie "ferme" vi sono invece comportamenti stereotipati che si ripetono senza possibilità di spezzare questa situazione.

L'isolamento è un fattore da combattere spesso ripetuto in queste storie ferme: *“tendo ad isolarmi per non far pesare la cosa glia altri”*; però nella stessa storia la donna ci informa anche che *“le persone vicino a me erano comprensive ma distaccate”*: in questi due passaggi il cuore fondante della relazione che comunque non è mai agita da una sola persona ma da più persone.

Bisogna aggiungere che, nonostante dalla storia emerga sofferenza e disagio, solo il 16% dei *caregiver* che non sono ancora riusciti a fare *coping* con la situazione familiare hanno trovato difficile o inutile questo strumento di medicina narrativa. Percentuale che si abbassa al 6% se analizziamo le storie con esito positivo. Questo conferma l'ipotesi emersa dalla lettura delle storie che sia proprio la condivisione e il riuscire a parlare della propria esperienza una delle chiavi per avere una storia di *“vittoria”*.

“Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza? E' un po' pesante ripercorrere tutte le varie tappe della malattia.”

“Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza? In modo strano.”

“Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza? Nel raccontare la mia esperienza mi sento grato di poter esprimere le nostre esperienze in modo positivo.”

“Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza? Tranquillo ,spero di aver quantomeno contribuito allo scopo prefisso dalla Fondazione. Parlarne è anche un modo di esorcizzare quanto accaduto, se poi si ha fiducia e voglia di vivere tutto il resto viene da se.”

“Come si è sentito nel poter raccontare la sua esperienza? Grazie per la possibilità di sfogo.”

Considerazioni conclusive

Il presente progetto è nato con l'obiettivo di quantificare il *Burden of illness*, letteralmente carico della malattia, delle persone con Mielofibrosi e dei rispettivi *caregiver* in Italia analizzando i diversi aspetti sociali, assistenziali ed economici che comporta la gestione della malattia.

Sono state raccolte 287 testimonianze di pazienti e 98 di *caregiver*, grazie alla disponibilità e al contributo di 35 centri ematologici distribuiti su tutto il territorio nazionale che hanno aderito alla proposta.

Dall'analisi dei dati emerge che la sintomatologia riportata da parte dei pazienti è la stanchezza (70%) e la splenomegalia (68%), valori coerenti con i dati presenti in letteratura.

I pazienti in terapia con ruxolitinib sono il 49% (n=125) e mostrano una riduzione della milza nel 71% dei casi (valore che si riduce al 19% se in trattamento con altre terapie). Soltanto l'8% delle persone in trattamento con ruxolitinib non ha migliorato alcun sintomo a differenza del 41% di quelli trattati con altre terapie.

Grazie al miglioramento della sintomatologia, quindi, i pazienti riescono a riprendere maggiormente le attività inizialmente sospese a causa della malattia: in particolare la terapia con ruxolitinib ha permesso al 56% di riprendere le attività essenziali (lavarsi, vestirsi, nutrirsi autonomamente), valore pari a 40% con le altre terapie. Il 53% dei rispondenti in trattamento con ruxolitinib dichiara di ricominciare a svolgere le attività in casa (23% con altre terapie), mentre il 54% riprende a svolgere attività fuori casa (29% con altre terapie). I pazienti in cura con ruxolitinib non riescono a riprendere alcuna attività nel 32% dei casi, mentre tale percentuale arriva al 71% nei pazienti seguiti con altre terapie.

Il principale *cost driver* del *burden of illness* è la grande difficoltà di chi manifesta i sintomi della mielofibrosi a mantenere un'attività lavorativa costante. Da questo studio osserviamo che i pazienti in terapia con ruxolitinib hanno mantenuto gli stessi ritmi lavorativi nel 73% dei casi mentre il 47% dei pazienti con altre terapie è riuscito a mantenere inalterata la propria attività. Dalle testimonianze abbiamo quantificato la perdita di guadagno delle persone che seguono altre terapie che risulta essere pari a 310.690 euro annui dovuta alla perdita del lavoro o al prepensionamento. Inoltre chi è riuscito a mantenere il lavoro denuncia una diminuzione di reddito mediamente pari a 5.414 euro l'anno se in terapia con ruxolitinib e a 9.950 se con altre terapie.

La mielofibrosi rappresenta anche per i *caregiver* una possibile causa di diminuzione del reddito dovuta all'attività di assistenza che essi assolvono. Tale riduzione di guadagno è pari in media a 4.692 euro annui.

Un risultato emerso dalle interviste ai *caregiver* è l'elevato stress che accusa l'87% di coloro che hanno rilasciato la loro testimonianza, sebbene il carico di assistenza richiesto non sia così oneroso (inferiore a 2 ore al giorno nel 55% dei casi) come in altre patologie croniche invalidanti.

Per quanto riguarda l'attività di *caregiving* le persone in terapia con ruxolitinib risultano essere generalmente autonome e richiedono un numero contenuto di ore di assistenza. Lo studio ha evidenziato che le persone in trattamento con ruxolitinib trascorrono nel 57% dei casi meno di 2 ore al giorno con un *caregiver*, mentre nel caso dei pazienti in trattamento con altre terapie il 52% dichiara di trascorrere più di 6 ore al giorno con il proprio assistito. Inoltre il 3% dei *caregiver* dei pazienti in terapia con ruxolitinib ha dovuto lasciare il lavoro, valore pari al 6% dei *caregiver* di persone in terapia con altri farmaci.

Inoltre, è stato stimato che l'attività di *caregiving* necessaria comporta un costo medio annuo pari a 3.408 Euro per *caregiving* formale e 7,879 Euro per *caregiving* informale.

Dall'analisi complessiva dei risultati si evince che la mielofibrosi di per sé non è dispendiosa dal punto di vista di costi diretti sanitari a carico del paziente ma provoca una pesante perdita di mancato guadagno per chi è ancora nella fascia produttiva, oltre a elevati costi intangibili determinati dai forti limiti che la malattia induce sulla qualità della vita dell'individuo.

Il *burden of illness* complessivo della mielofibrosi in Italia è pari a 25,997 € all'anno, calcolato secondo la prospettiva dai pazienti e *caregiver*.

Le storie di vita con la mielofibrosi, raccolte all'interno di questa progettualità di medicina narrativa, sono 178 di cui 116 di pazienti e 62 di loro familiari (*caregiver*). Queste voci vanno considerate come un regalo che le persone che vivono con la malattia, o a loro stretto contatto, offrono a noi per individuare orientamenti per la cura, o più precisamente per il prendersi cura di loro.

Le narrazioni rappresentano efficacemente il quadro dinamico e variegato che è proprio dell'eziologia di questa malattia: la mielofibrosi, infatti, è una patologia cronica che può presentarsi in forma quasi silente o, se non viene seguito il giusto trattamento, si possono avere ripercussioni che non permettono di gestire la quotidianità in autonomia. Le storie di pazienti cominciano da situazioni differenti: in alcuni casi le persone soffrono già di altre patologie (*"in cura per trombocitemia"*) o si trovano in ospedale per curare altri disturbi (*"in ospedale in attesa di un piccolo intervento"*); in altri casi le storie si soffermano su un evento particolare (*"ero a casa per le vacanze di Natale, quando ho cominciato a sentire un peso all'addome"*), una mancata attività (*"non riesco a salire le scale perché mi sentivo stanca e distrutta"*), che ha fatto sorgere il dubbio della malattia; in altri ancora la mielofibrosi è silente e le persone se ne sono accorte per pura casualità, grazie a degli esami del sangue di routine (*"ad uno dei controlli semestrali ematologici ho scoperto di avere le piastrine alte"*). Questa situazione si conferma anche nelle storie dei familiari vicini al paziente anche prima di scoprire la malattia.

Quello che le storie raccolte narrano è l'attesa (*"ho atteso pazientemente che i medici finalmente si esprimessero per una diagnosi precisa"*), gli esami necessari per comprendere di cosa si tratta (*"Dopo tempo mi sottoposi alla biopsia osteomidollare"*), le visite in alcuni casi errate (*"mi recai presso l'ospedale tramite un amico il quale mi portò presso il reparto di medicina interna"*), la prescrizione di esami e altre visite da parte dei medici di base (*"mi sono rivolta al medico curante che mi ha fatto eseguire degli esami di sangue e mi ha mandato dall'ematologo"*)... tutto questo per poi arrivare a quel **"e alla fine mi dissero che..."**. È a questo punto che i pazienti per la prima volta in assoluto si trovano davanti alla mielofibrosi: molti la chiamano con il nome scientifico (*"avevo la mielofibrosi idiopatica"*), alcuni ripetono la descrizione che li ha tanto impressionati la prima volta (*"che non c'erano cure ma che si poteva tenere a bada i sintomi"*), altri ricordano gli ulteriori esami fatti (*"bisognava eseguire degli esami sul midollo osseo e indagare in modo approfondito"*).

È proprio la diagnosi il momento più critico della relazione medico-paziente e medico-caregiver: l'ematologo deve dare alla persona che gli sta di fronte la notizia di avere una neoplasia cronica, la cui cura è ancora in fase di evoluzione. Dalle storie si evince che i sentimenti più provati al momento della diagnosi sono la **paura** (43%) e il **dolore** (33%) sia da parte dei pazienti (*"mi sono sentita distrutta, ero così giovane avevo paura di non veder crescere i miei figli"*) che dei caregiver (*"provai sensazioni di sofferenza, disagio e di paura di cosa stesse andando incontro"*). In alcuni casi, sia di caregiver, sia di pazienti, vi sono state testimonianze dove emergeva il disagio di **non aver compreso** inizialmente di quale malattia si trattasse (*"smarrimento perché non conoscevo la malattia e a cosa poteva portare."*, *"angosciata, ansiosa, perché non sapevo di cosa si trattasse, e non avevo mai sentito parlare di questa malattia."*) e di essersi sentiti ignoranti e poco informati. La **comunicazione della diagnosi** è, quindi, il passaggio più importante nella determinazione di un buon rapporto sia tra medico e paziente/nucleo familiare, sia con la mielofibrosi stessa. L'attenzione, la chiarezza e la disponibilità sono elementi imprescindibili di ogni dialogo efficace, ma nella condivisione della notizia di questa particolare patologia, poco conosciuta e differente dalle altre di cui generalmente si occupano i centri ematologici, diventa fondamentale scegliere accuratamente il lessico utilizzato cercando di fornire tutte le informazioni necessarie senza creare allarmismo e assicurandosi che la persona che riceve la notizia sia pronta a comprendere, ad esempio senza parlare di leucemia (*"ero affetto da una malattia che era simile ad una leucemia cronica"*) e senza affermare che non ci sarà nessuna speranza di guarigione (*"non sapevo niente di questa malattia ma il colloquio col dott. P. mi mise un po' di ansia."*), ma lasciando la porta aperta a quello che la ricerca ha fatto e potrà ancora fare. Nel momento in cui le storie mostrano un buon dialogo tra il paziente o il familiare, e il personale dell'equipe del centro di cura si crea un **rapporto di fiducia** tale da rappresentare un sostegno per queste persone. I pazienti che dicono di essersi affidati ai medici o ai trattamenti da loro proposti sono il 31% (il 15% per i loro familiari) e spesso questa relazione li ha aiutati a convivere con la malattia. Bisogna aggiungere, comunque, che tutti i centri ematologici che hanno partecipato al progetto hanno dimostrato di essere eccellenti nel loro lavoro in quanto il 99% dei pazienti afferma di essersi sentiti curati in maniera adeguata, se non ottimale, e il 100% dei caregiver afferma di essersi sentito tenuto in considerazione dall'equipe. Un punto migliorabile però è l'ascolto del paziente da parte dei medici e degli infermieri, che, sebbene non vi siano dubbi della loro

eccellenza dal punto di vista tecnico, mancano a volte della capacità di ascolto. Questo è lo scopo della medicina narrativa: far diventare il rapporto tra medico e paziente, che viene spesso visto solo nella sfera *disease*, un rapporto tra un esperto e una persona con una sua storia che ha bisogno di aiuto. Già questo diverso approccio può migliorare non solo la capacità di fare *coping*, ovvero elaborare positivamente l'esperienza vissuta, con la malattia, ma anche la gestione della terapia, l'organizzazione delle cure e il *burn out* di professionisti e *caregiver* (*"Parlai poi con i medici, i quali mi tranquillizzarono"*). Dall'altra parte, però, bisognerebbe sempre offrire la possibilità di relazionarsi con figure di supporto, come uno psicologo o un *counselor*, nel caso in cui il diretto interessato o i familiari lo richiedessero; queste figure sono raramente menzionate all'interno delle storie e in alcuni casi ci sono richieste esplicite in tal senso (*"decisi di farmi aiutare, dopo i primi incidenti causati dalla malattia da uno psichiatra che mi ha poi affidato ad una psicoterapeuta"*). Dopo la notizia della diagnosi sono poche le persone che si chiedono il perché della malattia (*"1- perchè a me? 2- perchè non a me?"*), mentre emerge dalle narrazioni la **rassegnazione**, la mancata possibilità di pensare al futuro (*"pesai che mi rimaneva poco tempo da vivere"*). Sono il 26% i pazienti che pensano al fatto che per loro la vita fosse già arrivata alla fine, senza futuro (*"mi sono sentito come morire – la vita era finita"*), pensiero che non si trova così prepotentemente nelle testimonianze dei *caregiver* (*"pensai che la sua e la nostra vita fosse finita, ma mi feci forza"*). Queste persone si trovano spiazzate davanti alla malattia e in alcuni casi decidono di non reagire (5%), aspettando solo il momento in cui tutta la loro sofferenza sarà finita (*"e decisi di programmare la mia fine"*).

Ma accanto a queste persone vi è anche chi più pragmaticamente pensa alle **difficoltà** che porterà la gestione della mielofibrosi (*"sarebbe stato tutto molto complicato"*); questo pensiero si trova espresso nel 31% della totalità delle storie (*"pensai a come gestire la mia vita in base a una malattia così "instabile"*). In effetti questa malattia porta spesso a sintomi che incidono sulla qualità di vita se non vengono seguite delle terapie appropriate. Dalle testimonianze dei pazienti il 40% di loro, all'inizio della storia, non riusciva a portare a termine le attività che svolgeva prima (*"In casa non riuscivo più a fare lavori pesanti a fare la spesa in autonomia ad allontanarmi da sola senza avere crisi di panico"*) e questa percentuale aumenta al 59% se si prendono in esame le attività fuori casa come le passeggiate, il viaggiare o fare attività sportiva (*"non riuscivo a fare le commissioni da sola perché mi sentivo stanca e mi girava la testa"*). Un altro tasto dolente è il mantenimento dell'attività lavorativa, infatti il 42% denuncia che all'inizio della gestione della terapia non riusciva a mantenere i ritmi di sempre (*"al lavoro non riuscivo più a gestire il mio lavoro da manager e responsabile del personale, per questo ho chiesto di essere spostata ad un incarico più tranquillo ed ho rinunciato alla carriera"*).

Come accennato in precedenza, in alcune storie si osserva la necessità di ottenere più **informazioni** (19%). I pazienti e i loro familiari ricordano di aver chiesto pareri ad altri specialisti o a medici di fiducia (*"informarmi con i medici, ma a volte non danno soddisfazione alle nostre speranze"*); altri hanno cercato conforto in libri di medicina o in internet (*"e decisi di documentarmi su Internet per essere consapevole di ciò che avrei dovuto affrontare"*), spesso senza ottenere risultati confortanti. Questa patologia è poco conosciuta e viene classificata come malattia rara, quindi è difficile conoscere direttamente altre persone che hanno avuto la stessa esperienza. La scarsa conoscenza della mielofibrosi non si riflette solo sull'approccio della persona alla notizia della malattia, ma si ritrova anche nei passaggi successivi della storia, soprattutto in merito alla relazione con gli amici, i conoscenti e i colleghi (*"non riuscivo ad avere relazioni con altre persone"*). Infatti può capitare che nei contesti sociali non venga attribuito alla mielofibrosi il peso effettivo che rappresenta per chi convive con essa e per il nucleo familiare, rendendo così difficile la possibilità di aprirsi e trovare conforto e sostegno in queste relazioni; sono molti i pazienti e i familiari che dicono di sentirsi più a proprio agio a fingere di stare bene piuttosto che cercare di spiegare i propri disagi (*"non riesco a uscire molto spesso se non per questioni di lavoro e allora mi sforzo, mi faccio bella, indosso una maschera e vado."*). Per cercare di dare un sostegno a queste persone basterebbe iniziare con una maggiore informazione a livello generale in merito a questa patologia ed ai suoi effetti in modo che sia più facile per chi ne è affetto condividere il suo problema con gli altri, ammettendo la fragilità e la passività inerziale in cui questa malattia ti pone.

Le esperienze raccolte, comunque, parlano anche di **storie di forza** in cui il primo pensiero è quello di reagire e fare tutto il possibile per trovare la giusta convivenza con la malattia. I pazienti che subito pensano alla **famiglia** sono il 12% di coloro che hanno rilasciato la testimonianza ed è proprio per loro che cercano di farsi forza (*"che avevo una vita, una famiglia, un marito e una figlia che erano meravigliosi e che avrei trovato la forza di adattarmi a questa nuova situazione"*). Questi sentimenti vengono espressi con ancora

più forza nelle storie dei *caregiver*. I familiari sono le prime persone che si relazionano quotidianamente con la persona con mielofibrosi: su di loro i pazienti spesso riversano la propria paura (54%), la propria rabbia (17%) e il proprio dolore (9%) e questo rende spesso difficile il prendersi cura dell'altro, come testimonia il 40% dei *caregiver* intervistati (*"prendersi cura di lui era pesante. Aveva bisogno continuamente di essere tranquillizzato"*). Le persone che si prendono cura dei pazienti affermano che su di loro la malattia del proprio caro ha spesso un effetto negativo (*"deprimente perché volevo aiutarla ,ma il suo carattere ed i miei modi a volte sbagliati contribuivano di giorno in giorno a creare distacco e conflitto con mia moglie"*) ma allo stesso tempo hanno deciso fin da subito di **stargli vicino** (*"starle accanto, di sostenerla moralmente e se la sua malattia si fosse svegliata l'avrei accompagnata ovunque fosse stato necessario per garantirle le migliori cure."*) e sostenere i pazienti sia per l'**affetto** e l'amore (*"prendermi cura di lei amorevolmente come lei fa quotidianamente con me."*) sia per un senso di **impegno** e dovere nei loro confronti (*"prendersi cura di lei era il minimo che potessi fare"*). Grazie al tempo e alla convivenza con la malattia i rapporti con i propri cari diventano uno stimolo positivo per il 53% dei pazienti e proprio il confronto e il colloquio permettono sia a loro che ai loro *caregiver* di convivere serenamente con la malattia (*"le persone a me vicine sono meravigliose, dolci, sensibili, tutto per me sono tutto"*). Per queste persone la narrazione della propria esperienza diventa una storia di "vittoria", di "evoluzione": i pazienti, così come i loro familiari, riescono a superare quei momenti iniziali di paura e dolore trovando in se stessi e negli altri gli stimoli positivi per convivere serenamente con la malattia. Le altre storie vengono definite ferme, poiché, nonostante il tempo, le terapie e la cura del centro, le narrazioni mostrano ancora angoscia e rassegnazione per il futuro. Nelle **storie ferme** si osserva che i protagonisti tendono ad **isolarsi** e a tenere il dolore dentro, a volte per non preoccupare ulteriormente i familiari (*"sfogarmi qualche volta, ma cercavo di essere ottimista per non farli preoccupare"*), altre per paura di non essere capiti e risultare "pesanti" (*"parlare un po' troppo della mia malattia e quindi di annoiarle"*).

Con il trascorrere del tempo narrativo si vede che quei sentimenti iniziali di paura e dolore pian piano si ridimensionano e grazie alle terapie corrette alcuni pazienti riescono a **recuperare** la propria **autonomia** e quindi la storia, come la vita, "evolve": le persone che oggi riescono a fare lavori in casa sono l'81% (*"riesco a fare i lavori domestici con ...calma.."*) e a completare attività fuori casa sono l'84% (*"riesco a distrarmi, giocare a carte, chiacchierare e a non pensare alla malattia"*). per quanto riguarda il lavoro sono solo il 16% i pazienti che hanno ancora alcune difficoltà (*"al lavoro riesco a staccare i pensieri negativi e focalizzare su altro. È la mia terapia e non posso immaginare di non lavorare"*). Questi miglioramenti, l'esperienza e la conoscenza della propria malattia hanno quindi permesso alle persone con mielofibrosi e ai loro cari di affermare che ora **si sentono bene**(41%) se non meglio (37%) e ad avere molta **speranza** per il futuro.

Questo è anche merito della **terapia** fornita dal centro che, infatti, risulta essere valutata positivamente nel 93% delle storie anche se appare ricorrente il dispiacere di non poter beneficiare di una cura che permetta la guarigione definitiva (*"penso che le cure siano state buone ma non ottengono il risultato di guarigione."*). Questo è un altro tema a cui bisogna prestare un'attenzione particolare: il 72% dei pazienti spera nella **guarigione** completa, così come il 40% dei *caregiver*. Queste persone non si sono rassegnate all'idea di convivere per sempre con la mielofibrosi, sperano in un **miracolo** (*"vorrei che succedesse per mia sorella un miracolo!"*), o nella scoperta di **nuove terapie** (*"e vorrei che qualche ricercatore trovasse la "formula magica" che guarisse questa malattia."*), a volte soffermandosi anche a pensare a quelle persone che soffrono della loro stessa malattia (*"e vorrei che in futuro i malati possano usufruire di nuove cure senza trasfusioni"*). La speranza della cura non si ha solo nelle storie ferme, dove le paure e il dolore sono sempre presenti, ma anche nelle esperienze di *coping* dove si è imparato ad accettare la malattia e a renderla parte della propria quotidianità.

Le persone capaci di accettare la malattia sono quelle che riescono a trovare la forza di proseguire, di ritrovare la gioia delle piccole cose, cercando di vivere serenamente gli anni che la gestione della malattia ha loro concesso. Le **storie di "vittoria"** dei pazienti sono il 40% delle narrazioni, mentre per i *caregiver* sono il 51%. Attraverso la narrazione si riescono ad apprezzare maggiormente le sfaccettature delle persone intervistate: dall'analisi quantitativa era emerso, infatti, un livello di stress allarmante per l'87% dei *caregiver* attraverso il *"Caregiver self-assessment questionnaire"*, dall'analisi delle storie, invece, si è osservato che sono circa il 30% i familiari che non riescono ancora ad accettare la malattia del proprio caro.

Questo dato evidenzia il fatto che il questionario fa emergere dei falsi positivi, e quindi vi è la necessità di integrare l'analisi di queste risposte dicotomiche, si/no, sto bene/sto male, con l'ascolto dell'esperienza di

vita che, come in questo caso, mostra che le persone sono un caleidoscopio di emozioni: accanto allo stress, all'angoscia, al dolore si trovano anche l'affetto, l'amore, la speranza, l'altruismo, il dinamismo, la voglia di fare e di stare insieme all'altro. Non c'è un modo per cristallizzare queste emozioni in una immagine unica, se non leggendo tutta la storia, dalla diagnosi della malattia fino al tempo presente, dove queste sensazioni girano e si rimescolano, come i tasselli colorati di un caleidoscopio, mostrando tutta la complessità umana. Alcune storie sono "ferme" e quindi le immagini presentate si ripetono nel tempo, mentre le storie di "vittoria" sono in continua evoluzione e partendo da scenari bui riescono a trasportarci in un mondo di colori. I fattori che permettono queste storie di "vittoria" sono diversi come il buon rapporto con il centro ematologico, la capacità di confrontarsi e aprirsi con gli altri, sia familiari, sia amici e colleghi, la ripresa di una propria routine grazie alla riconquista dell'autonomia, in alcuni casi anche la fede e la preghiera, che, anche se poco nominate all'interno delle storie, danno speranza e forza.

Gli elementi chiave sembrano, quindi, proprio la condivisione costruttiva e il sentirsi ascoltati per la buona convivenza con la malattia: questo è testimoniato anche dal fatto che il 75% dei pazienti e il 74% dei *caregiver* hanno trovato positiva la possibilità di condividere con altri la propria esperienza attraverso la **scrittura** della propria storia ("*Mi sono sentita che può interessare a qualcuno. Grazie.*"), sentendosi utili e importanti ("*Spero che l'esperienza della mia malattia possa servire a migliorare la vita di noi malati. Ho scritto spontaneamente e con piacere le mie ansie, le paure e sono grato e coloro che mi curavano con affetto rispetto molta umanità, questa è solo la mia esperienza.*"), apprezzando in alcuni casi anche gli effetti terapeutici del ripercorrere le tappe della propria storia ("*Sono riuscita a scaricare un po' le mie paure ed ansie*") essendo così in grado di sistematizzare i propri pensieri e comprendere sia i sentimenti negativi che non permettono una evoluzione ("*È stato molto utile per farmi capire alcuni sentimenti negativi*"), sia le esperienze positive che hanno portato al *coping* e al... **back to life**: la ripresa della vita attiva ascoltando i ritmi del proprio corpo; il tempo insieme che è diventato ancora più prezioso e intenso; la speranza di un futuro che, grazie alle terapie, al sostegno dei centri ematologi e all'affetto dei familiari, sembra aver ora sostituito la paura e il dolore che all'inizio della storia immobilizzavano le persone.

Bibliografia

- Emanuel RM, Dueck AC, Geyer HL, Kiladjan JJ, Slot S, Zweegman S, Te Boekhorst PA, Commandeur S, Schouten HC, Sackmann F, Kerguelen Fuentes A, Hernández-Maraver D, Pahl HL, Griesshammer M, Stegelmann F, Doehner K, Lehmann T, Bonatz K, Reiter A, Boyer F, Etienne G, Ianotto JC, Ranta D, Roy L, Cahn JY, Harrison CN, Radia D, Muxi P, Maldonado N, Besses C, Cervantes F, Johansson PL, Barbui T, Barosi G, Vannucchi AM, Passamonti F, Andreasson B, Ferarri ML, Rambaldi A, Samuelsson J, Birgegard G, Tefferi A, Mesa RA. *Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs*, Journal of Clinical Oncology, 2012 November;
- Mayo clinic, www.mayoclinic.com/health/myelofibrosis/DS00886;
- Cancer research UK, www.cancerresearchuk.org;
- Lee, et al. *Wintrobe's Clinical Haematology*. 12th edition. 2009. Lippincott, Williams and Wilkins.
- Reilly J, et al. Guideline for the diagnosis and management of myelofibrosis. *British Journal of Haematology*. 2012. 158: 453-471
- Best Practice (British Medical Journal). www.bestpractice.bmj.com (accessed September 2012).
- Myelofibrosis Awareness, www.MyelofibrosisAwareness.org
- Cervantes F, Dupriez B, Passamonti F, Vannucchi AM, Morra E, Reilly JT, Demory JL, Rumi E, Guglielmelli P, Roncoroni E, Tefferi A, Pereira A. *Improving survival trends in primary myelofibrosis: an international study*, Journal of Clinical Oncology, 2012 August
- Barbui T, Thiele J, Carobbio A, Passamonti F, Rumi E, Randi ML, Bertozzi I, Vannucchi AM, Gisslinger H, Gisslinger B, Finazzi G, Ruggeri M, Rodeghiero F, Rambaldi A, Gangat N, Tefferi A. *Disease characteristics and clinical outcome in young adults with essential thrombocythemia versus early/prefibrotic primary myelofibrosis*, Blood 2012 July
- Istituto Superiore di Sanità, www.iss.it
- Brown ML, Lipscomb J, Snyder C, *The burden of illness of cancer: economic cost and quality of life*, Annual Report of Public Health 2001
- Riforma del lavoro Fornero, *Legge 28.06.2012 n° 92* , G.U. 03.07.2012
- Roehrig B, Hoeffken K, Pientka L, Wedding U. *How many and which items of activities of daily living (ADL) and instrumental activities of daily living (IADL) are necessary for screening*, Crit Rev Oncol Hematol. 2007;62(2):164–71.
- Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR. *A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: Development and validation*, J Chronic Dis. 1987;40:373–83 Pubmed.
- Karnofsky DA, Burchenal JH. (1949), *"The Clinical Evaluation of Chemotherapeutic Agents in Cancer."* In: MacLeod CM (Ed), *Evaluation of Chemotherapeutic Agents*. Columbia Univ Press. Page 196.
- Mystakidou K, Cleeland C, Tsilika E, Primikiri A, Parpa E, Vlahos L, Mendoza T, Greek M. D. Anderson, *Symptom Inventory: validation and utility in a cancer patient population*. Oncology 67: 203-210, 2004.
- Gold M.R. et al. *Cost-effectiveness in health and medicine*, Oxford University Press, New York, 1996.
- Drummond MF et al. *Methods for the economic evaluation of health care programs - Third edition*(2005) Paperback ed
- Karnofsky DA, Burchenal JH *"The Clinical Evaluation of Chemotherapeutic Agents in Cancer."* In: MacLeod CM (Ed), *Evaluation of Chemotherapeutic Agents*. Columbia Univ Press (1949)
- Mor V, Laliberte L, Morris JN, Wiemann M. *The Karnofsky, Performance Status Scale. An examination of its reliability and validity in a research setting*, (1984) Cancer
- Puchalski C, Romer AL, *Taking a spiritual history allows clinicians to understand patients more fully*. (2000) Journal of Palliative Medicine
- Lowry, Richard. *"Concepts & Applications of Inferential Statistics"*. Retrieved 24 March 2011.
- Barbui T, Thiele J, Carobbio A, Passamonti F, Rumi E, Randi ML, Bertozzi I, Vannucchi AM, Gisslinger H, Gisslinger B, Finazzi G, Ruggeri M, Rodeghiero F, Rambaldi A, Gangat N, Tefferi A. *Disease characteristics and clinical outcome in young adults with essential thrombocythemia versus early/prefibrotic primary myelofibrosis*, Blood 2012 July

- Brown ML, Lipscomb J, Snyder C, *The burden of illness of cancer: economic cost and quality of life*, Annual Report of Public Health 2001
- Cervantes F, Dupriez B, Passamonti F, Vannucchi AM, Morra E, Reilly JT, Demory JL, Rumi E, Guglielmelli P, Roncoroni E, Tefferi A, Pereira A. *Improving survival trends in primary myelofibrosis: an international study*, Journal of Clinical Oncology, 2012 August
- Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR. *A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: Development and validation*, J Chronic Dis. 1987;40:373–83 Pubmed.
- Charon R., *Honoring The Stories of Illness*, Oxford University Press, Oxford 2008
- Charon R., *Narrative evidence-based medicine*, "Lancet", 2008
- Chomsky N., *La grammatica trasformazionale*, Bollati Boringhieri, Torino, 1975
- Drummond MF et al. *Methods for the economic evaluation of health care programs* - Third edition(2005) Paperback ed
- Emanuel RM, Dueck AC, Geyer HL, Kiladjan JJ, Slot S, Zweegman S, Te Boekhorst PA, Commandeur S, Schouten HC, Sackmann F, Kerguelen Fuentes A, Hernández-Maraver D, Pahl HL, Griesshammer M, Stegelmann F, Doehner K, Lehmann T, Bonatz K, Reiter A, Boyer F, Etienne G, Ianotto JC, Ranta D, Roy L, Cahn JY, Harrison CN, Radia D, Muxi P, Maldonado N, Besses C, Cervantes F, Johansson PL, Barbui T, Barosi G, Vannucchi AM, Passamonti F, Andreasson B, Ferarri ML, Rambaldi A, Samuelsson J, Birgegard G, Tefferi A, Mesa RA. *Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs*, Journal of Clinical Oncology, 2012 November;
- Gold M.R. et al. *Cost-effectiveness in health and medicine*, Oxford University Press, New York, 1996.
- Greenhalgh P., Hurwitz B. (a cura di), *Narrative-based medicine: dialogue and discourse in clinical practice*, BMJ Books, Londra 1998.
- Greenhalgh T., Hurwitz B., *Narrative based medicine: why study narrative*, "BMJ", 318 (7175), 1999.
- Hurwitz B., *Narrative and the practice of medicine*, "Lancet", 2086-89, 2000
- Hurwitz B., *The narrative turn in medical ethics*, "The Lancet", v. 361, n. 9365, 2003
- Istituto Superiore di Sanità, www.iss.it
- Karnofsky DA, Burchenal JH "The Clinical Evaluation of Chemotherapeutic Agents in Cancer." In: MacLeod CM (Ed), Evaluation of Chemotherapeutic Agents. Columbia Univ Press (1949)
- Karnofsky DA, Burchenal JH. (1949), "The Clinical Evaluation of Chemotherapeutic Agents in Cancer." In:MacLeod CM (Ed), Evaluation of Chemotherapeutic Agents. Columbia Univ Press. Page 196.
- Lakoff G, Johnson M., *Metafora e vita quotidiana*, Bompiani, Torino, 2004
- Lowry, Richard. "Concepts & Applications of Inferential Statistics". Retrieved 24 March 2011.
- Marini M.G., Arreghini L. (a cura di), *Medicina narrativa per una sanità sostenibile*, Editrice Lupetti, Milano 2012
- Mor V, Laliberte L, Morris JN, Wiemann M. The Karnofsky, Performance Status Scale. An examination of its reliability and validity in a research setting, (1984) Cancer
- Mystakidou K, Cleeland C, Tsilika E, Primikiri A, Parpa E, Vlahos L, Mendoza T. Greek M. D. Anderson, Symptom Inventory: validation and utility *in a cancer patient population*. Oncology 67: 203-210, 2004.
- Pinker S., *Fatti di parole. La natura umana svelata dal linguaggio*, Mondadori, Milano, 2009
- Propp V., *Morfologia della fiaba*, Einaudi, Torino 2000.
- Puchalski C, Romer AL, *Taking a spiritual history allows clinicians to understand patients more fully*. (2000) Journal of Palliative Medicine
- Riforma del lavoro Fornero, *Legge 28.06.2012 n° 92*, G.U. 03.07.2012
- Roehrig B, Hoeffken K, Pientka L, Wedding U. *How many and which items of activities of daily living (ADL) and instrumental activities of daily living (IADL) are necessary for screening*, Crit Rev Oncol Hematol 2007;62(2):164–71.

- Zannini L., *Medical Humanities e medicina narrativa. Nuove prospettive nella formazione dei professionisti della cura*, Raffaello Cortina, Milano 2008.

Copyright