



**RACCOMANDAZIONI PER IL SUPPORTO PSICO-SOCIALE  
DEI SOGGETTI CON TALASSEMIA**

*a cura*

*della Società per lo Studio delle Talassemie ed Emoglobinopatie e della Fondazione Italiana  
"Leonardo Giambrone"*

## *PREFAZIONE*

Continua il lavoro della So.S.T.E. e della Fondazione “Leonardo Giambrone”. Dopo le Linee Guida sulle complicanze cardiologiche nella talassemia major e quelle sulla talassemia intermedia, ecco concludersi un'altra fatica le “Raccomandazioni per il Supporto Psico-Sociale nei Soggetti con Talassemia “. Diverse le novità che potrete trovare all'interno di queste raccomandazioni !!! Una tra tutte è che non si parlerà più di talassemici ma di soggetti con talassemia, a sottolineare il cambiamento netto nella prognosi di questa malattia avvenuto in questi ultimi anni. La seconda novità è che alla stesura di queste raccomandazioni hanno partecipato in prima persona anche i ragazzi con talassemia. Ognuno ha portato il proprio contributo in base anche alla propria esperienza lavorativa ed ai rapporti sociali che ha sperimentato nel corso della propria attività familiare e sociale.

Permetteteci di estendere un particolare ringraziamento al Prof. re John Spinetta, psicologo dell'Università di San Diego (U.S.A.), per essersi unito a noi, da così lontano, nella stesura di queste raccomandazioni.

Speriamo che da queste raccomandazioni i soggetti con talassemia possano trarre la forza e l'ottimismo necessari a curarsi sempre meglio nell'attesa della guarigione definitiva dalla malattia che, auspichiamo, possa arrivare nel più breve tempo possibile grazie alla ricerca.

Prossima tappa (sono già in preparazione) saranno le Linee Guida per le Complicanze Epatologiche e le Linee Guida Internazionali sulla Terapia Chelante. Vi ricordiamo che anche possibile scaricare le Linee Guida dai siti <http://www.soste.org> - [www.fondazionegiambrone.it](http://www.fondazionegiambrone.it) .

**Il Presidente della Fondazione**

**“Leonardo Giambrone”**

Dott.ssa Angela Iacono

**So.S.T.E.**

Prof.re Aurelio Maggio

**Editori:**

**Amato Elvira** , Ragioniere, Via Volturmo n°21, 95123 Catania (Italy), E-mail: [elviramato@virgilio.it](mailto:elviramato@virgilio.it)

**Bellomo Aldo**, Volontario, Via Michele Pitone 61, 90129 Palermo (Italy). E-mail: [a.bellomo@mail.it](mailto:a.bellomo@mail.it)

**Canneto Francesca**, Studentessa, Via Del Carmine 5, 89065 Motta San Giovanni (Reggio Calabria) (Italy) Email: [patty710@virgilio.it](mailto:patty710@virgilio.it)

**Cannistrà Luigina**, Impiegata, Vicoletto Orfanotrofio 10, 88100 Catanzaro (Italy) E-mail: [valerametti@tiscali.it](mailto:valerametti@tiscali.it)

**D'AmatoGiuseppina**, Psicologa, Via Quarto 8, 90010 Sant'Elia (Palermo) (Italy). E-mail: [giusi.damato@libero.it](mailto:giusi.damato@libero.it)

**Giansanti Alberto**, Professore, Dipartimento di Sociologia e Ricerca Sociale dell'Università di Milano-Bicocca, Piazza dell'Ateneo Nuovo 1, 20126 Milano (Italy).

E-mail: [alberto.giansanti@unimib.it](mailto:alberto.giansanti@unimib.it)

**Gigliuto Alice**, Laureanda in Psicologia, Via Piave 71, 21407 Saronno (Italy). E-mail: [agigliu@tin.it](mailto:agigliu@tin.it)

**Iorno Tomasina**, Impiegata, Via Dino Compagni 3, 20131 Milano (Italy). E-mail: [iorno@fastwebnet.it](mailto:iorno@fastwebnet.it)

**Ligato Vincenzo**, Disoccupato, Via Reggio Campisi sc111, 89100 Reggio Calabria (Italy).

**Magnano Carmelo**, Dirigente Medico, P.O. S. Luigi-Currò, Via A. Fleming 24, 95125 Catania (Italy). E-mail: [thal.garibaldi@tiscalinet.it](mailto:thal.garibaldi@tiscalinet.it)

**Maniscalco Caterina** Laureanda in Psicologia, Via Maugli 58A, 95028 Valverde (Catania) (Italy). E-mail: [maniscalco.catcri@virgilio.it](mailto:maniscalco.catcri@virgilio.it)

**Manoli Giancarlo**, Imprenditore, Via Imera 34, 96016 Lentini (Siragusa) (Italy). Email: [giancarlo@manoli.it](mailto:giancarlo@manoli.it)

**Masera Giuseppe**, Professore, Clinica Pediatrica dell'Università di Milano-Bicocca, Ospedale San Gerardo di Monza, Via Pergolesi 33, 20052 Monza (Italy).

E-mail: [Giuseppe.Masera@pediatriamonza.it](mailto:Giuseppe.Masera@pediatriamonza.it)

**Mele Giuseppe**, Giornalista, Associazione Provinciale per il bambino Talassemico, Via Duca di Genova 63/A, Taranto (Italy). E-mail: [giuseppe\\_mele@yahoo.it](mailto:giuseppe_mele@yahoo.it)

**Mor Rita**, Studentessa, Via Tintagrande 26, 88836 Cotronei (Crotone) (Italy). E-mail: [ritamor81@libero.it](mailto:ritamor81@libero.it)

**Parolini Maddalena**, Psicologa, Clinica Pediatrica dell'Università di Milano-Bicocca, Ospedale San Gerardo di Monza, Via Pergolesi 33, 20052 Monza (Italy).

E-mail: [maddalena.parolini@pediatriamonza.it](mailto:maddalena.parolini@pediatriamonza.it)

**Piazza Calogero**, Impiegato, Villa Sofia, Piazzetta Salerno 1, 90100 Palermo (Italy). E-mail: [kalos.agora@tiscali.it](mailto:kalos.agora@tiscali.it)

**Rizzello Carmen**, Libero Professionista, Via Cantiano 24/B, 00010 Roma (Italy). E-mail: [karmenrizzello@yahoo.it](mailto:karmenrizzello@yahoo.it)

**Soncin Eugenio**, Impiegato, Via Belvedere 4, 28923 Verbania (Italy). E-mail: [genio.01@libero.it](mailto:genio.01@libero.it)

**Sapienza Salvatore**, Dirigente Psicologo, U.O. Malattie Infettive, Osp. Cannizzaro, 95100 Catania (Italy). E-mail: [turi.alfa@infinito.it](mailto:turi.alfa@infinito.it)

**Spinella Silvia**, Impiegata, Via Marchese Villabianca 4, 90047 Partinico (Palermo) (Italy). E-mail: [spnslv80@libero.it](mailto:spnslv80@libero.it)

**Spinetta John**, Psicologo, Department of Psychology, San Diego State University, 6363 Alvarado Court, San Diego, CA 921120-4913 (U.S.A.). E-mail: [jspinett@sunstroke.sd.su.edu](mailto:jspinett@sunstroke.sd.su.edu)

**Coordinamento Scientifico: Giuseppe Masera**, Clinica Pediatrica dell'Università di Milano-Bicocca, Ospedale San Gerardo di Monza

#### **Coordinamento Organizzativo**

**Aurelio Maggio**, U.O. Ematologia II con Talassemia, A.O. "V. Cervello", Palermo

**Vincenzo De Sanctis**, U.O. di Pediatria ed Adoscentologia, Azienda Ospedaliera Universitaria, Arcispedale S. Anna, Ferrara

**Angela Iacono**, Fondazione Italiana "Leonardo Giambrone"

#### **RINGRAZIAMENTI**

Si ringrazia per il contributo alla discussione : il Dr. Luciano Prossomariti dell'U.O.C. di Microcitemia ed il Dr. Aldo Filona del Dipartimento di Pediatria dell'A.O.R.N. "A. Cardarelli" di Napoli. Un particolare ringraziamento va alla Capo Sala dell'U.O.C. di Microcitemia , Angela La Fortezza, per il suo indispensabile supporto organizzativo.

## **PREMESSA**

Il supporto psico-sociale, nella talassemia come nelle altre malattie croniche, costituisce un'area della medicina nella quale non sono molto numerosi studi formali tali da fornire indicazioni "basate sulla medicina dell'evidenza". Questa situazione è determinata, in parte, dai diversi fattori ambientali (situazione organizzativa, culturale, situazione economica) che interagiscono nella strategia d'intervento.

Nel 1990 si è attivato un "Gruppo Italiano di Studio per i Problemi Psico-Sociali della Talassemia e della Emoglobinopatie" che pubblicò un documento dal titolo "Raccomandazioni per il supporto psico-sociale". Tale documento fu messo a punto tra gli anni 1987-1995 da un gruppo di lavoro nell'Organizzazione Mondiale della Sanità.

L'attuale documento si ispira a tali raccomandazioni (1) ed è stato elaborato da un gruppo di lavoro, coordinato da G. Masera, che si è riunito a Napoli l'1-2 Luglio 2005. Tale gruppo era costituito da medici esperti di talassemia, psicologi, psichiatri, assistenti sociali, un sociologo e numerosi adulti con talassemia provenienti da tutte le regioni italiane.

## **INTRODUZIONE**

I progressi terapeutici conseguiti negli ultimi 30 anni hanno determinato importanti miglioramenti nello stato di salute, nella durata e nella qualità di vita dei soggetti con talassemia, così che oggi tale malattia può essere considerata a "prognosi aperta" e proiettata verso la guarigione, se la terapia "convenzionale" (trasfusioni periodiche di globuli rossi, terapia ferrochelante) viene effettuata in modo ottimale (2,3) fin dai primi anni di vita.

A questo si può aggiungere che il trapianto di cellule staminali ha permesso di ottenere la "guarigione" in oltre l'85% dei soggetti con donatore familiare HLA compatibile (4).

Risultati promettenti sono stati ottenuti anche con donatori compatibili non familiari, individuati dalla Banca Donatori di Midollo Osseo (5,6).

Importanti progressi sono, inoltre, stati conseguiti negli ultimi anni nella ricerca sulla terapia genica (7) anche se dovranno essere confermati da "trials clinici" di fase I sull'uomo. Per questi motivi, si è molto modificato il modo con cui la talassemia viene affrontata dagli stessi interessati, dai loro familiari e dai vari operatori sanitari. Si ha oggi un maggiore ottimismo che ha generato una speranza in un futuro in cui sempre più soggetti con talassemia potranno raggiungere la guarigione. Comunque per tutti, se trattati adeguatamente, si prospetta una durata e qualità di vita sempre migliori.

Tale miglioramento si potrebbe ulteriormente esplicitare anche attraverso un cambiamento del lessico per cui, in queste Raccomandazioni, ci riferiremo a "soggetti con talassemia" e non più a "pazienti talassemici" o "talassemici".

Alla luce di queste considerazioni assume sempre maggiore importanza il concetto di "assistenza globale" (olistica) rivolta ai "soggetti con talassemia", assistenza intesa come terapia medica e intervento psicologico, sociale ed educativo, avente come obiettivo principale la migliore qualità di vita e l'inserimento nella vita sociale al più alto livello possibile (8).

## **A. LA FAMIGLIA**

I genitori devono essere sostenuti emotivamente così da poter aiutare il figlio a realizzare il suo percorso educativo e formativo in un'ottica di progressiva autonomia e di possibile guarigione, evitando l'iperprotezione ed attuando un comportamento educativo analogo a quello dei fratelli e delle sorelle (9,10).

I genitori devono incoraggiare l'adesione scrupolosa e continua ai trattamenti, con la ferma convinzione che questi rappresentino al momento attuale il migliore approccio terapeutico possibile. È opportuno che anche i fratelli e le sorelle siano coinvolti a partecipare alle problematiche che la famiglia affronta nel percorso di crescita del soggetto con talassemia. A tutti i componenti della famiglia deve essere garantito un adeguato supporto psicologico e sociale.

Per intervento psicologico intendiamo un intervento di "counselling" atto a promuovere lo sviluppo, l'autonomia, la valorizzazione delle risorse personali dell'individuo e la sua capacità di gestione dei problemi all'interno di una relazione.

Per intervento psico-sociale intendiamo, invece, un intervento rivolto a risolvere problematiche a livello socio-economico e relazionale. In questa prospettiva si possono anche realizzare attività di promozione sociale e di prevenzione volte a sensibilizzare ed informare la popolazione sulle tematiche della talassemia.

I genitori devono essere informati adeguatamente e continuamente aggiornati sui nuovi progressi e su eventuali innovazioni terapeutiche.

Occorre ricordare che l'intervento psico-sociale va modulato sulle esigenze dei singoli casi e quindi sarà il gruppo degli operatori sanitari a valutare le modalità di intervento più idonee.

È compito del Centro di cura stimolare i rapporti con le famiglie dei soggetti con talassemia, proponendo la partecipazione attiva a specifici programmi sociali ed il contatto con le associazioni di supporto.

## **B. STRUTTURA DEI SERVIZI MEDICI – STRATEGIE DI INTERVENTO**

Il supporto psicosociale è una parte essenziale del trattamento globale dei soggetti con talassemia. La responsabilità del trattamento complessivo deve essere riposta in modo chiaro in una équipe multidisciplinare coordinata da un medico responsabile che rimanga sempre lo stesso il più a lungo possibile per assicurare la continuità delle cure.

Idealmente, il trattamento della talassemia richiede l'impegno di un gruppo multidisciplinare composto da: il medico responsabile, gli infermieri, l'assistente sociale, i consulenti specialisti, lo psichiatra o lo psicologo. Spetta al medico responsabile il coordinamento del gruppo multidisciplinare.

È opportuno che da un lato tutti i componenti dell'équipe abbiano avuto una formazione specifica sulla talassemia e sul "counselling" e dall'altro che lo psicologo o lo psichiatra abbiano esperienza sul trattamento delle malattie croniche.

È molto importante che un componente del gruppo multidisciplinare riservi tempo e spazio adeguati ad incontrare sia i genitori che i pazienti durante le visite al centro di cura.

È auspicabile che, in caso di morte, vi sia una comunicazione agli altri soggetti con talassemia, nei tempi e secondo modalità preventivamente scelti e condivisi nei singoli centri.

E' bene facilitare il processo di elaborazione del lutto sia all'interno dell'équipe curante che con quei soggetti che segnalano disagi conseguenti alla comunicazione dell'evento.

## **C. BAMBINO ED ADOLESCENTE**

I bambini con talassemia crescono in continuo contatto con le cure mediche. Questo confronto con le difficoltà derivate dalla patologia cronica offre loro la possibilità, se sostenuti adeguatamente dalla famiglia, dalla scuola e dall'equipe curante, di esprimere, crescendo, una spiccata voglia di vivere in modo normale ed una naturale capacità di fronteggiare la malattia, quindi di sviluppare un positivo comportamento adattivo (resilienza) (11,12)).

Questi concetti sono già stati enunciati vari anni fa da C. Vullo a conclusione di uno studio condotto a Ferrara (11). In tale studio gli adolescenti talassemici hanno dimostrato un normale sviluppo psicologico e sociale con una valutazione migliore rispetto ai coetanei in alcune aree relative all'autostima. Si identificò nel "fattore V" l'elemento critico di tale successo ( per "fattore V" intendiamo il ruolo determinante del medico, nel caso specifico il responsabile di tale Centro, C. Vullo, che ha saputo trasfondere ai suoi talassemici non solo sangue ma, soprattutto, fiducia, ottimismo e forza d'animo).

I soggetti con talassemia dovrebbero essere periodicamente aggiornati sui progressi che la ricerca scientifica ottiene, così da diventare "esperti" del loro problema e, quindi, consapevoli dell'importanza della terapia e della sua adeguata applicazione. Essi devono essere, inoltre, coscienti del fatto che le complicanze, che possono comparire nel corso degli anni, non necessariamente rappresentano un aggravamento della prognosi.

Essi devono essere spronati a guardare al futuro con speranza ed ottimismo.

A tal fine devono essere stimolati a partecipare ai programmi ed alle iniziative che hanno per scopo la promozione dell'autogestione della malattia. Gli interventi medici, psicologici e sociali devono stimolare lo sviluppo armonico in accordo con le capacità individuali.

## **C1. SCUOLA APPRENDIMENTO**

L'integrazione del bambino a scuola costituisce un momento fondamentale per il suo sviluppo psicologico e sociale. Scopo ultimo è l'evoluzione del bambino in un adulto che partecipi a pieno titolo alla vita sociale.

Qualora insorgano problemi nella classe, può essere utile che il medico si renda disponibile a contattare la scuola, previa autorizzazione del soggetto interessato e/o dei genitori.

Il soggetto con talassemia deve essere educato a seguire un percorso formativo verso l'autonomia in modo analogo ai suoi coetanei.

## **D. ADULTO CON TALASSEMIA**

### **D1. LAVORO**

Al fine di facilitare l'integrazione nella società, tutti coloro che si occupano sul piano medico, educativo e psicologico dei soggetti con talassemia devono preoccuparsi di prepararli promovendone l'indipendenza, per l'inserimento al più alto livello possibile nel mondo del lavoro.

Le Associazioni attraverso contatti con esperti potrebbero rendere disponibili informazioni relative alle prospettive di lavoro ai soggetti con talassemia.

Deve essere incoraggiata la cooperazione e la comunicazione con le strutture che hanno la responsabilità dell'inserimento nel mondo del lavoro.

È consigliabile ricorrere ai sussidi assistenziali soltanto quando veramente necessario. È auspicabile che i soggetti con talassemia vengano stimolati a percorsi formativi così da promuovere la valorizzazione delle proprie capacità personali.

## **D2. INTERVENTI DI TUTELA SOCIALE**

Tali tipi di intervento, benché importanti in quanto possono rimuovere quelle condizioni di tipo economico ed organizzativo che possono costituire un ostacolo, non devono mai essere considerati sostitutivi dell'attività lavorativa e della possibilità di sviluppo delle capacità lavorative dei soggetti con talassemia. Va, quindi, evitato che tali provvedimenti assumano un carattere di iperprotezione e di discriminazione sociale con possibilità di ostacolare il soggetto con talassemia a considerarsi (ed a essere considerato) una persona che, seppur con problemi, è in grado di avere una vita personale e sociale del tutto normale.

## **D3. COPPIE**

Alle nuove coppie, alle coppie a rischio o alle coppie con diagnosi prenatale di feto con talassemia e alle coppie con soggetti adulti con talassemia, è opportuno che vengano date informazioni corrette ed obiettive sia circa la patologia "talassemia" che sulla sua prognosi e qualità di vita, anche con l'aiuto del "paziente esperto", affinché possano scegliere secondo coscienza ed in piena autonomia in merito alla procreazione.

I genitori maturi e gli stessi soggetti talassemici "esperti", possono essere invitati a collaborare con l'èquipe assistenziale grazie al loro peculiare ruolo di "testimoni autorevoli".

*“ Ogni persona brilla con luce propria fra tutte le altre cose. Non ci sono due fuochi uguali, ci sono fuochi grandi, fuochi piccoli e fuochi di ogni colore. Ci sono persone di un fuoco sereno, che non sente neanche il vento e persone di un fuoco pazzesco, che riempie l'aria di scintille. Alcuni fuochi, fuochi sciocchi, né illuminano, né bruciano, ma altri si infiammano con tanta forza che non si può guardarli senza esserne colpiti e chi si avvicina si accende*

*“ Eduardo Galeano – Il libro degli abbracci – Sperling&Kupfer 2005”*

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Maggio A., Caronia F., Russo G. Clinica e Terapia della Talassemia, SEE Firenze, 2000; 347-357.
- 2) Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, Zhao H, Cappellini MD, Del Vecchio GC, Romeo MA, Forni GL, Gamberini MR, Ghilardi R, Piga A, Cnaan A. Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine. *Haematologica*. 2004 Oct;89(10):1187-93.
- 3) Borgna-Pignatti C, Cappellini MD, De Stefano P, Del Vecchio GC, Forni GL, Gamberini MR, Ghilardi R, Piga A, Romeo MA, Zhao H, Cnaan A Cardiac morbidity and mortality in deferoxamine- or deferiprone-treated patients with thalassemia major. : *Blood*. 2005 Dec 22; [Epub ahead of print]
- 4) Gaziev J, Sodani P, Polchi P, Andreani M, Lucarelli G. Bone marrow transplantation in adults with thalassemia: treatment and long-term follow-up. *Ann N Y Acad Sci*. 2005 Nov;1054:196-205.
- 5) La Nasa G, Argioli F, Giardini C, Pession A, Fagioli F, Caocci G, Vacca A, DE Stefano P, Piras E, Ledda A, Piroddi A, Littera R, Nesci S, Locatelli F. Unrelated Bone Marrow Transplantation for {beta}-Thalassemia Patients: The Experience of the Italian Bone Marrow Transplant Group. *Ann N Y Acad Sci*. 2005 Nov;1054:186-95
- 6) Feng Z, Sun E, Lan H, Zhang C, Li Q, Zhu W. Unrelated donor bone marrow transplantation for beta-thalassemia major: an experience from China. *Bone Marrow Transplant*. 2006 Jan;37 (2):171-4.
- 7) Samakoglu S, Lisowski L, Budak-Alpdogan T, Usachenko Y, Acuto S, Di Marzo R, Maggio A, Zhu P, Tisdale JF, Riviere I, Sadelain M. A genetic strategy to treat sickle cell anemia by coregulating globin transgene expression and RNA interference. *Nat Biotechnol*. 2006 Jan;24 (1):89-94. Epub 2005 Dec 25.
- 8) G. Masera, W. Monguzzi, A. Piga, M.P. Massaggia, A. Vania, A. De Pascale, C. Magnano, A. Di Palma : Come affrontare le necessità dei soggetti con emoglobinopatie – raccomandazioni per il supporto sociale – Gruppo di lavoro dell’OMS. Atene dicembre 1989“Raccomandazioni per l’intervento psico-sociale nella talassemia”. *Riv. Ital. di Pediatria* 22 gen. 1996 pag. 110.
- 9) J. Tsiantis: Family reactions and relationship in thalassemia. *Ann.N.Y.Acad. Sci.* 612;451-461,1990
- 10) J. Tsiantis, Th. Dragonas, C. Richardson et al.: Psychosocial problems and adjustment of children with  $\beta$ -thalassemia major and their families. *Eur. J. Child. Adolesc. Psychiatr.* 5;193-203,1986.
- 11) A.Di Palma, C. Vullo C, B. Zani e A.Facchini : Psychosocial integration of adolescents and young adults with thalassemia major. *Annals of New York Academy of Sciences* 850; 355-360, 1998.
- 12) M. Angastiniotis : Psychosocial aspects and service provision in adolescents with chronic conditions. *Ital. J. Pediatr.* 31;7-16,2005.