

Un nuovo volto per due bimbi

Quando le malformazioni colpiscono il volto, cioè il primo mezzo di comunicazione del bambino, le ricadute sono molto gravi, non soltanto sotto il profilo fisico, ma anche dal punto di vista psicologico. Interventi di chirurgia molto avanzati e complessi possono però restituire questi sfortunati piccoli ad una vita sociale normale, che altrimenti sarebbe stata loro negata. E non ci sono parole per descrivere la commozione dei genitori e dei medici quando un bambino può emettere il suo primo vagito, grazie ad un'operazione di sei ore eseguita a soli due mesi di vita. L'iter terapeutico, di cui è protagonista un team necessariamente multidisciplinare, è però lungo, difficile e costellato da interventi chirurgici. E' quindi basilare un'adeguata comunicazione tra i medici e le famiglie dei piccoli pazienti, per costruire un rapporto di fiducia fondato sulla spiegazione, sulla comprensione e sulla condivisione del percorso di cura del bambino



A cura del Professor **Luigi Clauser**,
Direttore del Centro
di Chirurgia Cranio-
Maxillo-Facciale,
Azienda Ospedaliera
Universitaria
Arcispedale
Sant'Anna, Ferrara

Prevenzione, informazione, diagnosi e cura sono i pilastri su cui da sempre si fonda l'attività di ASM. La testimonianza che pubblichiamo riguarda malattie congenite che non si sono potute prevenire, ed è incentrata sulle terapie più avanzate. Ma include anche attività diagnostiche e d'informazione, rivolte alle famiglie dei bambini che sono oggetto delle cure. E vuole essere un messaggio di speranza: il progresso medico-scientifico, che la nostra Associazione sostiene e divulga da oltre trent'anni, può ridare il sorriso ed una vita normale anche a quei bambini cui la vita non aveva sorriso, fin dal suo inizio.

Il team coordinato dal Professor Luigi Clauser, Direttore del reparto di Chirurgia Cranio-Maxillo-Facciale dell'Ospedale Sant'Anna di Ferrara e membro del Comitato Scientifico di ASM, è riuscito a donare



AGF



una fondata speranza di ritorno alla normalità a due bambini con i quali la speranza e la gioia erano state avere fin dalla nascita. Le operazioni non hanno avuto esclusivamente l'obiettivo di restituire un volto a due bambini, ma anche quello di ridare una vita quanto più possibile normale a due piccoli pazienti e alle loro famiglie, provenienti dall'Europa dell'Est. A Ferrara hanno trovato un gruppo di specialisti che hanno cambiato radicalmente la loro vita, non soltanto nell'immediato, ma anche in prospettiva, permettendone l'inserimento in quelle relazioni con gli altri esseri umani che le loro patologie congenite avevano in larga parte negato loro di vivere.

Volto che isola dagli altri

Sofia (nome di fantasia per tutelare la privacy della paziente) è una bambina di 6 anni proveniente dall'Europa dell'Est, ma in Italia da qualche anno. È nata con una gravissima malformazione al volto –

senza conseguenze sul suo sviluppo psicointellettivo – che le ha causato un aumento di distanza fra le orbite (ipertelorbitismo) e un abbozzo di due nasi. Il distanziamento normale degli occhi è di circa 1,8-2 centimetri, mentre quello della paziente era di 6,5 centimetri. L'intervento correttivo del difetto congenito è già programmato in un ospedale del Nord Italia, ma la bambina, in lista d'attesa, non viene mai chiamata. La mamma decide allora di fare alcune ricerche, riuscendo a contattare il chirurgo di Ferrara per una visita. Inizia così il viaggio verso la soluzione del problema e verso una vita migliore per la piccola. La rarissima anomalia congenita da cui è affetta non mette infatti Sofia in pericolo di vita, ma la espone a gravi deprivazioni dal punto di vista dello sviluppo fisico, emotivo e sociale. La piccola paziente avrebbe infatti potuto anche vivere senza sottoporsi a complesse operazioni, ma sarebbe rimasta una persona isolata sotto il profilo socia-

le e della comunicazione a seguito delle deformità del suo volto, che è, per tutti gli esseri umani, il primo mezzo con cui comunicare. Difficili sarebbero stati certamente i rapporti con i coetanei, che possono, come è noto, risultare crudeli nei confronti di chi considerano “diverso”, non disponendo dei filtri sociali tipici del mondo adulto.

La fine della diversità

Il team di Ferrara studia il caso attraverso l'analisi della cartella clinica, ma anche tramite un apposito modello in resina della TAC, grazie al quale è possibile simulare l'intervento. Dopo alcuni mesi di accertamenti, i professionisti pianificano la prima operazione. L'intervento, durato circa 10 ore, è estremamente rischioso e comporta la riduzione della distanza degli occhi attraverso un'incisione nascosta fra i capelli, che porta al riavvicinamento delle due orbite. Inoltre viene asportato l'abbozzo del secondo naso. L'in-

tervento riesce e la bambina, già dopo questa prima operazione, ha un aspetto decisamente migliorato. Dopo alcuni giorni di ricovero in riabilitazione e una permanenza complessiva di 20 giorni in reparto, Sofia torna a casa.

Questo è solo il primo di una lunga serie di interventi che Sofia dovrà subire, sempre a Ferrara: si tratta di circa 15-20 operazioni chirurgiche, che si eseguiranno da ora fino al compimento del ventesimo anno d'età. La paziente può però beneficiare immediatamente degli effetti positivi di quanto le è accaduto: è tornata a scuola, i compagni l'hanno accolta con affetto e lei si sente meno "diversa". Sofia ha già subito un altro intervento per correggere lo strabismo e ne è già stato programmato un terzo per migliorare l'estetica del naso.

Un team multidisciplinare

Un intervento del genere ha visto la partecipazione di una serie di professionisti, che hanno costituito un gruppo multidisciplinare molto affiatato. Non solo il chirurgo maxillo-facciale, quindi, ma anche un

genetista, un neurochirurgo, un neuroradiologo, un oculista, un otorino, un anestesista, insieme al personale infermieristico. Non va dimenticata la mediatrice linguistica del Sant'Anna, che ha sempre seguito tutte le fasi, aiutando la famiglia nella comprensione dell'iter diagnostico e terapeutico grazie alla traduzione delle parole dei medici in lingua romena. Tutte queste professionalità accompagneranno la piccola Sofia nel lungo percorso verso un aspetto esteriore quanto più possibile normale.

Neonato in forzato silenzio

Ma il Sant'Anna di Ferrara non ha soltanto dato una nuova vita a Sofia. Ha anche donato ad un altro bambino la speranza di continuare a vivere, recuperando quella possibilità di esprimere la propria vitalità che per tutti i neonati è normale, ma che per Igor (altro nome di fantasia) si è trasformata in un triste e forzato silenzio, negandogli persino i primi vagiti. Igor è un neonato di appena 1 mese di vita, proveniente dalla Romania,

colpito da una patologia congenita molto grave, la Sequenza di Pierre Robin. Il piccolo è infatti nato con una mandibola molto piccola, il che comporta anche l'impossibilità di respirare: ha subito quindi una tracheotomia alla nascita, in mancanza della quale sarebbe morto soffocato. Un bambino di appena un mese di vita è un paziente estremamente particolare, e pertanto il suo caso richiedeva uno studio approfondito, ma anche rapido. E' stata analizzata la documentazione inviata ed è stato simulato l'intervento utilizzando una ricostruzione tridimensionale in resina della piccola mandibola del neonato, sulla quale programmare l'allungamento.

Intervento molto complesso

L'équipe stabilisce che si può intervenire chirurgicamente, e quindi inizia l'organizzazione per il trasporto in Italia. Un volo di linea atterra a Bologna con il bambino, sistemato sul mezzo in modo che avesse uno spazio separato dagli altri passeggeri e potesse viaggiare in sicurezza. Il piccolo paziente era accompagnato dai genitori, dal Direttore della Terapia Intensiva Neonatale dell'Ospedale di Bucarest e da un'infermiera. Inoltre, è entrata in azione una mediatrice linguistica del Sant'Anna, che ha seguito questa esperienza per fare in modo che tutto fosse pienamente condiviso con la famiglia. Igor è stato operato a soli due mesi di vita: un intervento durato sei ore circa, reso ancora più complesso dalla giovanissima età del paziente. Si è rivelata fondamentale la presenza di un team di esperti anestesisti dell'ospedale ferrarese, che ha seguito ad ogni passo il piccolo durante l'operazione. "La preparazione del bambino è durata tantissimo, proprio per tutte





le difficoltà legate al fatto che la gestione di un neonato è molto delicata – spiega il Dottor Manlio Galiè, Dirigente Medico che con il Professor Clauser ha eseguito l'intervento – In pratica, sono stati inseriti due distrattori, vale a dire apparecchi che servono ad allungare la mandibola grazie ad un progressivo distanziamento delle parti ossee. Poi sono stati spinti in avanti i muscoli, la lingua e le parti molli. Subito dopo si è iniziato ad allungare i distrattori di 1,5 millimetri al giorno. Questa distanza è calcolata in base ai tempi di calcificazione dell'osso, per consentire alle diverse parti di allungarsi ma di non calcificarsi tra loro, se non quando la mandibola è della lunghezza desiderata. Alla fine l'allungamento è stato di 2 centimetri totali in 12-13 giorni”.

La gioia del primo vagito

Dopo 30 giorni dall'operazione avviene un fatto speciale, di grande valore simbolico: finalmente Igor è in grado di respirare da solo e gli viene tolta la tracheotomia. È a quel punto che il piccolo commuove tutti i presenti emettendo il primo vagito, quel vagito che non aveva potuto far sentire alla sua mamma e al suo papà nel momento in cui aveva visto la luce, ma era in pericolo di vita. Dopo 45 giorni Igor è ripartito per la Romania in una condizione completamente diversa, ed è già tornato a Ferrara per rimuovere i distrattori. Il bambino dovrà però subire altri interventi, che si svolgeranno sempre al Sant'Anna, ma attualmente può respirare e mangiare senza la necessità del sondino naso-gastrico.

Due storie di grande umanità e di

grande chirurgia, che danno un valore aggiunto all'Ospedale di Ferrara ed ai professionisti che operano in questo Centro. E' evidente quanto sia importante un lavoro di gruppo coordinato, che non solo può salvare una vita e portare ad un miglioramento dell'aspetto fisico, ma anche ridare speranza e fiducia a questi piccoli pazienti, che fin dai primi mesi della loro esistenza devono lottare per sopravvivere.

Costruire insieme la fiducia

Oltre alle capacità diagnostiche e chirurgiche, interventi come quelli che sono stati descritti richiedono un'intensa attività di comunicazione fra i medici, i genitori e il paziente. “In questo caso la comunicazione è molto complessa – spiega la Dottoressa Patrizia Fabbri, Dirigente

dell'Area Comunicazione nell'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara – perché il degente può anche essere un neonato. Prima di tutto è perciò necessario che il medico instauri un rapporto di fiducia con i genitori. Non si tratta solo di tranquillizzarli, ma di renderli completamente partecipi delle sue decisioni. Una volta compiuto questo passo, essi potranno essere parte attiva nella spiegazione al bambino di quanto gli sta accadendo, sempre che il piccolo paziente, in relazione alla sua età e al suo stato clinico, sia in grado di comprendere. La condivisione del trattamento chirurgico e terapeutico proposto è il primo passo per instaurare un rapporto di fiducia che permetta al paziente o al familiare di affidarsi totalmente al professionista che lo sta seguendo.” Lo sforzo del medico,

soprattutto con i degenti più giovani, deve essere quello di far associare il camice bianco ad una figura amica, e non ad una situazione di pericolo o di dolore. Ma sono molteplici i fattori che possono condizionare la rete di relazioni fra tutti i soggetti coinvolti, affinché il benessere psicofisico del paziente non sia alterato. L'ambiente, per esempio, deve essere accogliente e continuamente preservato come tale. E un ruolo fondamentale è rivestito da tutto lo staff sanitario del reparto: infermieri, tecnici ed operatori.

Migliorare la comunicazione

Rima Rudd, docente di Harvard, ha elaborato una serie di principi volti a migliorare la comunicazione tra sanitario e paziente, allo scopo di incrementare la qualità del dialogo e

dei rapporti interpersonali. Secondo la studiosa, un rapporto proficuo si instaura quando il paziente – o il familiare che lo accompagna – capisce perfettamente cosa gli sta succedendo, quali sono le proposte terapeutiche, oppure come si svolgerà l'intervento. La totale comprensione genera una serie di effetti positivi, che vanno dall'aderenza alla cura ad un senso di fiducia che aiuta il processo di guarigione. Il punto nodale di questo percorso è la capacità del sanitario di chiedersi se è stato chiaro, e quindi di non far ricadere la responsabilità della comprensione sul paziente o sui suoi familiari. Pertanto, la domanda non sarà più rivolta al paziente (“*Ha capito?*”) ma a sé stesso (“*Sono stato abbastanza chiaro?*”). Per ottenere questa chiarezza è indicata una serie di tecniche.





Per esempio, l'utilizzo di termini semplici, il supporto di disegni o immagini, la ricerca della sintonia con il paziente, la totale disponibilità nel rispondere a tutte le domande (che si traduce anche nell'offrire momenti di silenzio all'interno dei quali il paziente può inserirsi e prendere la parola), l'abilità nell'indagare se la persona che si ha di fronte capisce quanto il medico sta dicendo, senza che il colloquio sembri un esame scolastico. "Questo approccio – sottolinea la Dottoressa Fabbri – vale soprattutto quando si affrontano difetti congeniti particolarmente gravi, come quelli del cranio, le cui implicazioni non investono esclusivamente la salute, ma coinvolgono in modo molto incisivo l'aspetto psicologico. Prima del trattamento il paziente ha infatti spesso un viso che gli altri,

coetanei e non, difficilmente riescono ad accettare, specialmente in un contesto scolastico o prescolastico."

Un percorso lungo e faticoso

Quando i familiari di questi piccoli pazienti si rivolgono ad una struttura sanitaria hanno spesso l'idea di affrontare esclusivamente l'aspetto chirurgico della questione. Purtroppo, invece, il raggiungimento di uno standard di vita cosiddetto "normale" è molto spesso un traguardo a lunghissimo termine, caratterizzato da una complessità psicologica in grado di deteriorare persino i rapporti più saldi. Spesso, infatti, il problema che affligge il bambino non si può risolvere con un unico intervento chirurgico, ma obbliga ad un percorso lastricato da dolore fisico e dispendio di energie e di risorse economiche.

"Per questa ragione – conclude la Dottoressa Fabbri – è importante instaurare un rapporto di totale fiducia e dialogo tra sanitari, paziente e familiari, fondato sulla consapevolezza ed accettazione dei benefici, ma anche dei rischi, connessi all'iter terapeutico che devono subire. Il chirurgo non può, è vero, sostituire lo psicologo o lo psicoterapeuta, ma deve favorire l'accettazione, da parte del paziente e della famiglia, delle difficoltà che essi incontreranno." La stessa Rima Rudd afferma che il paziente, nel momento in cui si fida del medico e aderisce consapevolmente alla terapia che gli viene proposta, accetta le complicazioni che possono subentrare. Il lavoro del chirurgo si svolge perciò su due fronti. Perché le cicatrici non sono soltanto quelle del viso, ma anche quelle dell'anima. ●