

MEDIC

Metodologia Didattica e Innovazione Clinica – *Nuova Serie*
Methodology & Education for Clinical Innovation – New Series

Pubblicazione Semestrale Internazionale
An International Semiannual Publication

ISSN 1824-3991

Volume 23 • Giugno 2015
Volume 23 • June 2015

DISCOURS DE LA METHODE

Pour bien conduire fa raison, & chercher
la verité dans les sciences.

QUADERNO “ETICA DELLA RELAZIONE CON IL PAZIENTE PEDIATRICO”

“ETHICS OF THE RELATIONSHIP WITH THE PEDIATRIC PATIENT”

A CURA DI MELANIA MANCO

5 INVITO ALLA LETTURA
AN INVITATION TO READ

7 EDITORIAL: FROM ETHICS TO THE PEDIATRIC WARD
Editoriale: Dall'etica al reparto di pediatria
MELANIA MANCO

ACCOGLIERE, INFORMARE, PRENDERSI CURA: ASPETTI PSICOLOGICI E RISVOLTI ETICI
WELCOME, INFORM, TAKE CARE OF: PSYCHOLOGICAL AND ETHICAL ISSUES

9 Avere un figlio gravemente malato: la reazione dei genitori alla diagnosi
Having a child with a severe disease: parents' reaction to diagnosis
PAOLA CASTELLI GATTINARA, SUSANNA PALLINI

15 Da Baby Doe a Nicolas Perruche: conflitti bioetici e interesse del bambino
From Baby Doe to Nicolas Perruche: ethical conflicts and the child's interest
MARIA TERESA RUSSO

20 Comportarsi in modo etico con i bambini ospedalizzati
Behaving ethically with hospitalized children
SILVIA KANIZSA

24 Family Centered Care: the “Accoglienza” therapy
Cura centrata sulla famiglia: la “Terapia dell'Accoglienza”
LUCIA CELESTI

Segue in IV di copertina
Cont'd on the outside back cover

PACINI
EDITORE
MEDICINA



La rivista internazionale MEDIC New Series, Metodologia Didattica ed Innovazione Clinica si caratterizza per un approccio globale e unitario ai temi della Bioetica, dell'Etica della salute e della formazione degli operatori sanitari, con la finalità di ricomporre in una visione unitaria i saperi umanistici e le scienze biomediche. Essa intende proporsi come uno spazio di dialogo tra le cosiddette *due culture*, quella scientifica e quella umanistica, nello sforzo di offrire spunti di riflessione e di confronto alla luce di un neo-umanesimo medico che ha nella persona il suo punto di coesione e di equilibrio. Si tratta di una rivista scientifica multidisciplinare, che ospita revisioni della letteratura e lavori originali, nonché editoriali, lettere all'editore su argomenti di particolare interesse e recensioni di libri.

La rivista si propone di fornire un'occasione di confronto sul piano internazionale attraverso la pubblicazione di contributi attinenti alle seguenti sezioni: *Metodologia, Epidemiologia, Clinica e Ricerca di Base, Educazione Medica, Filosofia della Scienza, Sociologia della Salute ed Economia Sanitaria, Ingegneria Bio-Medica, Etica ed Antropologia, Storia della Medicina*.

Uno degli obiettivi prioritari della rivista è aprire un dibattito sui temi di maggiore rilievo scientifico in ambito bio-medico, affrontandoli sotto diverse angolature attraverso i contributi dei vari autori. MEDIC New Series vuole in tal modo offrire agli studiosi che si confrontano con le grandi questioni della salute e della malattia, della vita e della morte, del dolore e della sofferenza, uno scambio fecondo con colleghi di altre discipline, perché si giunga a una composizione del tema più ampia di quella consentita dall'esclusiva ottica della propria specialità.

Il dialogo tra le Scienze, per essere efficace e fruttuoso, deve essere prima di tutto un dialogo tra scienziati, capaci di analizzare la realtà anche con linguaggi diversi, per comprenderne aspetti che altrimenti resterebbero sottintesi o non sufficientemente elaborati e strutturati.

Ciascun manoscritto sottoposto per la pubblicazione verrà selezionato dai membri del Comitato Editoriale, in base alla tipologia di manoscritto e all'argomento contenuto, e sarà inviato dal responsabile della sezione specifica a due *referee* esperti che formuleranno un giudizio motivato. La decisione finale sull'accettazione del manoscritto verrà presa dal Comitato Editoriale, dopo aver conosciuto i pareri dei *referee*.

The international journal MEDIC New Series, Teaching Methodology and Clinical Innovation distinguishes itself for its global and unified approach to bioethics and to health care ethics issues as well as to the training of health workers aiming at structuring the humanistic knowledge and the biomedical sciences into a common vision. It wishes to foster the dialogue between the so called two cultures, the scientific and the humanistic one, in its effort to offer occasions of reflection and of confrontation in the light of a medical neohumanism which sees in the human being its point of cohesion and balance. It is a multidisciplinary scientific journal publishing literature reviews, original papers, editorials, letters to the Editor on topics of special interest as well as book reviews.

The journal intends to set up a space of comparison at an international level through the publication of papers relevant to the following sections: Methodology, Epidemiology, Clinical Medicine and Basic Research, Medical Education, Philosophy of Science, Health Sociology and Health Economics, Biomedical Engineering, Ethics and Anthropology, Medical History.

The journal's most important objectives is that of opening a debate on subject-matters of great scientific importance in biomedicine, tackling them from different view points through the contribution of various authors. Thus MEDIC New Series wishes to offer to scholars dealing with important issues such as health and sickness, life and death, pain and suffering, the opportunity of having a debate with colleagues of other disciplines so to make such discussion wider than it would be possible from the view point of a single specialty.

To make the dialogue among Sciences effective and fruitful, first of all it has to be a dialogue among scientists capable of analysing reality by using different languages, so to understand aspects that otherwise would be left unsaid or not sufficiently studied and explained.

Each manuscript submitted to publication will be selected by the members of the Editorial Board, on the basis of its typology and on its topic. It will be then sent by the responsible of the specific section to two expert referees who will express a motivated judgement. The final decision on the manuscript acceptance will be taken by the Editorial Board after having read the referees' opinion.

Sito internet

www.medicjournalcampus.it

Valutazione Anvur: Fascia A, Area 11 - Scienze storiche, filosofiche, pedagogiche e psicologiche

Editor

Paolo Arullani
Università Campus Bio-Medico di Roma

Scientific Coordinator

Joaquín Navarro-Valls
Università Campus Bio-Medico di Roma

Associate Editors

Felice Barela, Università Campus Bio-Medico di Roma
Paola Binetti, Università Campus Bio-Medico di Roma
Maria Teresa Russo, Università Campus Bio-Medico di Roma
Daniele Santini, Università Campus Bio-Medico, Roma
Vittoradolfo Tambone, Università Campus Bio-Medico di Roma
Albertina Torsoli, VersioX, Svizzera

Scientific Secretariat

Maria Dora Morgante, Università Campus Bio-Medico di Roma
Barbara Osimani, Università degli Studi di Camerino (MC)
Veronica Roldán, Università degli Studi Roma Tre

Editorial Board

Maria Grazia Albano, Università degli Studi di Foggia
Luciana Angeletti, Sapienza Università di Roma
Dario Antiseri, Libera Università Internazionale degli Studi Sociali, Roma
Marta Bertolaso, Università Campus Bio-Medico di Roma
Renzo Caprilli, Sapienza Università di Roma
Lucio Capurso, Sapienza Università di Roma
Michele Cicala, Università Campus Bio-Medico di Roma
Francesco D'Agostino, Università degli Studi di Roma "Tor Vergata"
Paolo Dario, Scuola Superiore Sant'Anna, Pisa
Pierpaolo Donati, Università degli Studi di Bologna
Luciano Floridi, University of Hertfordshire/ University of Oxford, Regno Unito
Luigi Frati, Sapienza Università di Roma
Luigi Frudà, Sapienza Università di Roma
John Fox, University of Oxford, Regno Unito
Giuseppe Galli, Università degli Studi di Macerata
Enzo Grossi, Fondazione Bracco, Milano
Gregory Katz, ESSEC Business School, Francia
Renato Lauro, Università degli Studi di Roma "Tor Vergata"
Alessandro Martin, Università degli Studi di Padova
Alfred Nordmann, Technische Universität, Darmstadt, Germania
Michelangelo Peláez, Università Campus Bio-Medico di Roma
Maddalena Pennacchini, Università Campus Bio-Medico di Roma
Julian Reiss, Erasmus University, Paesi Bassi
Paolo Maria Rossini, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma
Cesare Scandellari, Università degli Studi di Padova
Luciano Vettore, Università degli Studi di Verona

© Pacini Editore S.p.A.

I diritti di traduzione, di memorizzazione elettronica, di riproduzione e di adattamento totale o parziale con qualsiasi mezzo (compresi i microfilm e le copie fotostatiche) sono riservati per tutti i Paesi. La violazione di tali diritti è perseguibile a norma di legge per quanto previsto dal Codice Penale.

Direttore responsabile/*Manager* Maria Teresa Russo; Per abbonamenti/*For subscription*: abbonamenti@pacinieditore.it

Stampa/*Printed by* Pacini Editore S.p.A., Via A. Gherardesca • 56121 Ospedaletto • Pisa

ABBONAMENTI/SUBSCRIPTIONS

Abbonamenti per l'Anno 2015

Italia: Privati, € 40,00; Enti Istituzionali, € 75,00; Studenti, € 30,00.

Eestero: Privati, € 80,00; Enti Istituzionali, € 150,00; Studenti, € 60,00.

Prezzo di copertina per singola copia e per volume 2013: € 20,00.

L'abbonamento decorre dal gennaio al dicembre.

Gli abbonamenti possono essere attivati:

- a) via e-mail a: abbonamenti@pacinieditore.it
- b) per posta: Pacini Editore S.p.A. – Ufficio Abbonamenti, Via Gherardesca 1, 56121 Ospedaletto (Pisa)
- c) online su www.pacinieditore.it

Subscriptions for 2015

Italy: Individuals, € 40,00; Institutions, € 75,00; Students, € 30,00.

Abroad: Individuals, € 80,00; Institutions, € 150,00; Students, € 60,00.

Single copy and 2013 issue, € 20,00.

Abroad, € 40,00.

Subscriptions request and payment may be issued:

- a) by e-mail addressed to abbonamenti@pacinieditore.it*
- b) by mail to the following address: Pacini Editore S.p.A. – Ufficio Abbonamenti, Via Gherardesca 1, 56121 Ospedaletto (Pisa)*
- c) online at www.pacinieditore.it*

ISTRUZIONI PER GLI AUTORI

Manoscritti

I manoscritti possono essere presentati in italiano o in inglese e devono essere accompagnati da una Cover Letter ove si spiega brevemente l'*appeal* del lavoro.

Le pagine devono essere numerate consecutivamente.

La **prima pagina** deve comprendere (a) il titolo dell'articolo in italiano e in inglese, (b) il nome per esteso e il cognome del/degli autore/i, (c) la (le) rispettiva(e) istituzione(i), (d) il titolo corrente per le pagine successive, (e) l'indirizzo per la corrispondenza di uno degli autori, (f) eventuali note a piè di pagina.

I manoscritti devono includere un **Sommario Breve** di circa 20 parole, tre-sei *Parole-Indice* e un **Sommario Esteso** (circa 200 parole) il tutto sia in italiano che in inglese strutturato a seconda del tipo di articolo, in uno dei due modi che seguono: **Premessa, Materiali e metodi, Risultati, Conclusioni** (per gli articoli contenenti dati di ricerche) oppure **Premessa, Contributi o Descrizioni, Conclusioni** (per le rassegne, commenti, saggi).

Note a piè di pagina

Nel manoscritto possono essere inserite delle note a piè di pagina, richiamate nel testo con il numero arabo attaccato alla parola e prima dell'eventuale segno d'interpunzione. Si suggerisce di utilizzare le note solo realmente necessarie e come note esplicative al testo. Tutti i richiami bibliografici vanno inseriti nei riferimenti bibliografici.

Riferimenti bibliografici

I richiami bibliografici nel testo devono essere indicati tra parentesi tonde, riportando solo il cognome dell'autore (quando sono solo due, i cognomi vanno separati dalla "e", quando sono invece più di due, riportare solo il nome del primo autore, seguito da et al.). I riferimenti bibliografici vanno poi riportati alla fine del manoscritto, in ordine alfabetico e senza numerazione. In bibliografia i cognomi e le iniziali dei nomi di tutti gli autori (quando sono più di tre, riportare solo i nomi dei primi tre autori, seguiti da et al.), il titolo dell'articolo in corsivo, il titolo della rivista abbreviato in accordo con l'*Index Medicus*, l'anno di pubblicazione, il numero del volume, la prima e l'ultima pagine dell'articolo devono essere riportati secondo lo stile qui di seguito esemplificato:

Articoli di Giornali: Epstein O, De Villers D, Jain S et al. *Reduction of immune complex and immunoglobulins induced by D-penicillamine in primary biliary cirrhosis*. N Engl J Med 1979;300:274-8.

Libri: Blumberg BS. *The nature of Australia Antigen: infectious and genetic characteristics*. In: Popper H, Scaffener F, Eds. *Progress in Liver Disease*. Vol. IV. Grune and Stratton, New York and London 1972:367-9.

Tabelle e figure

Le **Tabelle** devono essere numerate consecutivamente con numeri romani e devono essere consegnate su file separati in formato .doc o .rtf. Le **Figure** devono essere numerate consecutivamente con numeri arabi e devono essere presentate anch'esse su file separati in formato .jpeg o .tiff con definizione di 300 dpi, accompagnate da esplicite *legende* con definizioni di tutti i simboli ed abbreviazioni usati. Qualora i file dovessero essere di bassa definizione o scarsa qualità, la redazione si riserva di comunicarlo agli autori, in modo che vengano riforniti. Nel caso di materiale illustrativo già pubblicato altrove o da altri autori, dovrà essere richiesta l'autorizzazione e indicata chiaramente la fonte in legenda, specificando se è stata riproposta in originale oppure modificata.

Ringraziamenti

I ringraziamenti devono essere riportati in fondo allo stesso file dell'articolo.

Autori

Nel caso di più autori, specificare se questi desiderano che sia indicato in cima al manoscritto il ruolo di ciascuno nel lavoro (es: ricercatore principale, autore *senior*, partecipante, etc; oppure più dettagliatamente).

Manoscritti riveduti e bozze

I **manoscritti** verranno rinviati agli autori con i commenti dei *referees* e/o una revisione a cura della Segreteria Scientifica. Se accettati per la pubblicazione, i testi dovranno essere rimandati alla Segreteria Scientifica con il visto del primo autore. A meno di esplicita richiesta, la correzione delle **bozze** sarà effettuata direttamente dalla Segreteria Scientifica sulla base del testo finale vistato. Gli autori sono pregati di rinviare il materiale per *corriere rapido*.

Estratti

Un (1) estratto in PDF sarà inviato via mail al primo autore di ogni articolo pubblicato. Eventuali estratti a stampa (da richiedere all'atto dell'invio del dattiloscritto vistato) saranno addebitati agli autori.

Copyright

I manoscritti e il relativo materiale illustrativo rimangono di proprietà del Giornale e non possono essere riprodotti senza un permesso scritto. Assieme al manoscritto gli autori sono pregati di inviare alla Segreteria Scientifica la seguente dichiarazione (a firma di ciascun autore): "I sottoscritti trasferiscono tutti i diritti d'autore del manoscritto (titolo dell'articolo) a Pacini Editore, Pisa, nel caso il manoscritto sia pubblicato su MEDIC. Gli autori assicurano che l'articolo non è stato pubblicato in precedenza, ne è in corso di valutazione presso altro giornale".

Indirizzo per invio dei Manoscritti

Il lavoro e tutta la documentazione vanno inviati in formato .doc all'indirizzo e-mail di MEDIC (medic@unicampus.it).

Per ulteriori informazioni rivolgersi a MEDIC, Segreteria Scientifica, c/o Università Campus Bio-Medico di Roma, Via Álvaro del Portillo, 21 - 00128 Roma. Tel. (39) 06-225419050 Fax (39) 06-225419075. E-mail: medic@unicampus.it.

Peer Review

Ciascun manoscritto sottoposto per la pubblicazione verrà selezionato dai membri del Comitato Editoriale, in base alla tipologia di manoscritto e all'argomento contenuto, e sarà inviato dal responsabile della sezione specifica a due *referee* esperti che formuleranno un giudizio motivato. La decisione finale sull'accettazione del manoscritto verrà presa dal Comitato Editoriale, dopo aver conosciuto i pareri dei *referee*.

Lista di controllo

Prima di spedire il manoscritto, si prega di controllare la lista che segue:

1. Manoscritto accompagnato da Cover Letter
2. Cognome e nome per esteso degli autori
3. Istituzioni di appartenenza degli autori con il nome della città dello Stato
4. Titolo in italiano e in inglese
5. Titolo corrente
6. Sommario breve (circa 20 parole) in italiano e in inglese
7. Sommario esteso (circa 200 parole) in italiano e in inglese
8. Ringraziamenti (in fondo al manoscritto)
9. Autori (ruoli) (ove richiesto)
10. Dichiarazione di cessione dei diritti d'autore
11. Indirizzo completo di uno degli autori per la corrispondenza (incluso numero di fax)
12. Richiami bibliografici nel testo tra parentesi tonde con nome autore e anno
13. Riferimenti bibliografici in ordine alfabetico e secondo lo stile raccomandato
14. È stato consultato per lo stile un numero precedente della rivista?
15. Richiesta di estratti

INSTRUCTIONS TO AUTHORS

Manuscripts

Manuscripts can be submitted in Italian or English and should be accompanied by a cover letter. Pages must be numbered consecutively.

The title page should include: (a) title of the article in Italian or English, (b) name and surname(s) of all author(s), (c) authors' affiliation and address, (d) running head, (e) corresponding author, (f) footnotes.

The submitted material should also include: a **Short Abstract** of approximately 20 words, three to six keywords and an **Extended Abstract** (approximately 200 words), in Italian and English (for articles in Italian) or only English (for articles written in another language than Italian). The article should be structured according to the following format: **Background, Materials and Methods, Result, Conclusion** (for articles reporting research data), or **Background, Contributions or Description, Conclusion** (for review articles, critical comments, essays).

Footnotes

Footnotes are allowed but it is suggested to use them only if necessary and strictly relevant to the main text. They should be indicated by a superscript Arabic number attached to the relevant word and before any punctuation mark.

All bibliographical references should be included in the list of references.

References

Bibliographical references in the text should be indicated in parentheses, reporting only the surname of the author (when they are only two, the names must be separated by "and"; when they are more than two, only the name of the first author should be mentioned, followed by et al.). A list of bibliographical references should appear at the end of the manuscript, in alphabetical order and without numbering. Each citation should include the names and initials of the names of all authors (when they are more than three, only the name of the first three authors should be mentioned, followed by et al.); the article title in italics, journal title, abbreviated according to the 'Index Medicus', year of publication, volume number, first and last pages of the article. Examples:

Newspaper articles: Epstein O, De Villers D, Jain S et al. *Reduction of immune complex and immunoglobulins induced by D - penicillamine in primary biliary cirrhosis*. N Engl J Med 1979, 300:274-8.

Books: Blumberg BS. *The nature of Australia Antigen: infectious and genetic characteristics*. In: Popper H, F Scaffener, Eds. Progress in Liver Disease. Vol IV. Grune and Stratton, New York and London 1972:367-9.

Tables and figures

Tables should be numbered consecutively with Roman numerals and must be supplied as separate files .Doc or .RTF. Figures should be numbered consecutively with Arabic numerals and should also be submitted as separate files in .Jpeg or .Tiff with resolution of 300 dpi, accompanied by legends with explicit definitions of all symbols and abbreviations used. The editorial staff reserves the right to request the authors to provide them with higher quality material in case the submitted files are of poor quality or low resolution. In the case of illustrative material already published elsewhere or by other authors, permission must be requested and the source must be clearly indicated in the legend, specifying whether it was revived in original or modified.

Acknowledgements

Acknowledgements must be included in the article file at the bottom.

Authorship

In case of multiple authors, the role of each may be specified on top of the manuscript (eg: principal investigator, senior author, participant, etc., or more detail).

Reprints

One (1) pdf file will be sent to the first author. Colour prints and paper reprints will be charged to the author(s) who have requested them.

Revised Manuscript and proofs

Manuscripts will be returned to the corresponding author with the referees' comments and/or the revisions by the Scientific Secretariat. If accepted for publication, the text should be returned to the Secretariat with the approval by the first author. Unless explicitly requested otherwise, the correction of the proofs will be carried out directly by the Scientific Secretariat on the grounds of the approved manuscript. The authors are kindly requested to return the material by **special delivery**.

Copyright

Manuscripts and corresponding illustrative material remain property of the Journal and should not be reproduced without written permission. If the paper is accepted for publication, the corresponding author will be asked to sign a copyright transfer declaration. The authors warrant that the article has not been previously published and is not under consideration for publication by another journal.

Address for Manuscript

The manuscript and all documentation must be sent in .Doc format to the e-mail MEDIC (medic@unicampus.it).

For information contact, MEDIC, Segreteria Scientifica, c/o Università Campus Bio-Medico di Roma, via Álvaro del Portillo, 21 - 00128 Roma. Tel. (39) 06-225419050 Fax (39) 06-225419075.

Peer Review

Each manuscript submitted for publication is selected by the members of the Editorial Board, on the basis of its typology and topic. It is then sent by the responsible of the specific section to two expert referees who are asked to express a motivated judgement. The final decision on manuscript acceptance is taken by the Editorial Board on the basis of the referees' opinion.

Submission Checklist

Please use the following checklist before mailing the manuscript:

1. The manuscript and the Cover Letter
2. Full name and surname of all authors
3. Corresponding addresses of the authors
4. Title
5. Running head
6. Short Abstract (approx. 20 words)
7. Extended Abstract (approx. 200 words)
8. Acknowledgements (at the end of the manuscript)
9. Multiple authorship (where required)
10. Copyright statement
11. Full corresponding address of one of the authors (including FAX number and e.mail)
12. Bibliographical references in the text in parentheses with author's name and year
13. References in alphabetical order and according to the style recommended
14. Have you checked a previous issue of the Journal for format of presentation?
15. Reprints required

INVITO ALLA LETTURA

AN INVITATION TO READ

Avere un figlio gravemente malato: la reazione dei genitori alla diagnosi
Having a child with a severe disease: parents' reaction to diagnosis

PAOLA CASTELLI GATTINARA, SUSANNA PALLINI

MEDIC 2015; 23(1): 9-14

La reazione dei genitori alla diagnosi del figlio, che costituisce un evento traumatico e può compromettere l'accudimento, viene esaminata attraverso la RDI (*Reaction to Diagnosis Interview*).

Parents' reaction to their child's pathology diagnosis, which is a traumatic event that may undermine their caregiving abilities, is investigated through the RDI (Reaction to Diagnosis Interview).

Da Baby Doe a Nicolas Perruche: conflitti bioetici e interesse del bambino
From Baby Doe to Nicolas Perruche: ethical conflicts and the child's interest

MARIA TERESA RUSSO

MEDIC 2015; 23(1): 15-19

Il dibattito sorto intorno a due casi, il *Baby Doe Case* negli USA (1982) e circa vent'anni dopo l'*Arret Perruche* in Francia (2000) mostra come il principio del migliore interesse del bambino (MIB) da solo sia insufficiente e possa giustificare decisioni diametralmente opposte, se non si radica in un'antropologia personalista.

The debate over two cases, the Baby Doe Case in the US (1982) and, nearly two decades later, the Arret Perruche one in France (2000) shows how the principle of the Best Interests of the Child (BIC) alone is not sufficient and can justify diametrically opposed decisions, unless it is rooted in a personalist anthropology.

Comportarsi in modo etico con i bambini ospedalizzati

Behaving ethically with hospitalized children

SILVIA KANIZSA

MEDIC 2015; 23(1): 20-23

Trattare i bambini malati in modo etico richiede di considerarli persone a tutti gli effetti e di coinvolgere i genitori nell'equipe terapeutica.

In order to look after hospitalised children ethically it is necessary to consider them as persons and to involve parents in the caring team.

Family Centered Care: the "Accoglienza" therapy

Cura centrata sulla famiglia: la "Terapia dell'Accoglienza"

LUCIA CELESTI

MEDIC 2015; 23(1): 24-33

La cura della famiglia è parte indispensabile del trattamento. Tuttavia in Italia ben pochi ospedali hanno organizzato dei servizi per la famiglia. L'autrice descrive il Dipartimento di Servizi per la Famiglia creato nell'ospedale pediatrico Bambino Gesù di Roma per alleviare l'esperienza traumatica del paziente e dei familiari dopo l'ingresso in ospedale.

Family care is a necessary feature of treatment. However, in Italy very

few hospitals are organized with Family Services. The author describes the Family Service department created in Bambino Gesù Children's Hospital in Rome dedicated to softening the traumatic experience on the patients and their relatives after their admittance in the hospital.

I difetti dello sviluppo sessuale nel neonato. Dalla diagnosi alla comunicazione con i genitori

Sexual development disorders. From diagnosis to communication with parents

GIACINTO ANTONIO MARROCCO

MEDIC 2015; 23(1): 34-38

L'autore descrive il moderno approccio diagnostico ai "difetti dello sviluppo sessuale" (DSS) e le modalità di comunicazione con i genitori.

The author describes modern diagnostic approach to "sexual development disorders" (DSD) and the communication approach with relatives.

Living donation for a paediatric liver transplantation: an opportunity to be used in accordance with ethical principles

La donazione di organi da vivente per un trapianto di fegato in pediatria: la possibilità di utilizzo nel rispetto dei principi etici

JEAN DE VILLE DE GOYET

MEDIC 2015; 23(1): 39-51

L'articolo è dedicato alla donazione in vita di un lobo epatico sinistro, da parte di un adulto della famiglia, per il trapianto nel bambino. L'analisi mette in luce i pro e i contro relativi a questo caso specifico.

The article is dedicated to the living donation of a left liver lobe, by an adult of the family, for the transplantation of the graft into his or her directly related child. The general reasoning outlines the pros and cons as referred to this specific set of case.

Clinical features and ethical issues in pediatric epilepsy

Caratteristiche cliniche e problematiche etiche nelle epilessie dell'età pediatrica

CARMEN BARBA

MEDIC 2015; 23(1): 52-61

La gestione dei bambini affetti da epilessia solleva diverse rilevanti sfide diagnostiche e questioni etiche: la comunicazione della diagnosi, la decisione di iniziare una terapia, l'uso di nuovi farmaci. L'articolo mette in luce che il lavoro di collaborazione di neurologi, psicologi, *caregivers* e insegnanti può aiutare ad affrontare le difficoltà connesse all'epilessia, compreso lo stigma.

The management of children with epilepsy raises some relevant diagnostic challenges and ethical issues: communication of diagnosis, decision of starting a treatment after the first seizure, use of new drugs. The paper underlines that cooperative work of neurologists, psychologists, caregivers and teachers can help face the challenges related to epilepsy, including the persisting stigma.

Anorexia nervosa in children: ethics of treatment*Anoressia nervosa in età evolutiva: etica del trattamento***VALERIA ZANNA, MARIA CHIARA CASTIGLIONI, STEFANO VICARI**

MEDIC 2015; 23(1): 62-66

L'articolo espone le problematiche etiche della cura della paziente anoressica, sul piano psicologico e farmacologico, nonché del coinvolgimento dei familiari.

This paper presents ethical issues of anorexic patient care from both psychological and pharmacological perspectives and particularly related to the involvement of family members in the patient's treatment.

L'educazione terapeutica: strumento di cura del sovrappeso e dell'obesità in età evolutiva*Therapeutic education: care tool for overweight and obesity in children***MARIA RITA SPREGHINI**

MEDIC 2015; 23(1): 67-72

Il bambino obeso è un paziente "complesso", destinato a diventare un adulto obeso con le inevitabili complicanze mediche ed emotive. L'articolo illustra quello che sembra essere il percorso di terapia dell'obesità più efficace in età evolutiva: l'educazione terapeutica (ET), che coinvolge attivamente le famiglie, sfruttando le competenze e le conoscenze già in loro possesso.

The obese child is a "complex" patient who is likely to become an obese adult carrying medical complications and emotive complications on. The article shows what appears to be the most effective treatment plan of obesity in children: therapeutic education (TE) which involves the family, taking advantage of the skills and knowledge they already have.

Un atto di amore e di beneficenza: l'idea di pediatria alle origini dell'Istituto Gaslini e i primi contatti in Italia e all'estero*An act of love and charity: the idea of Pediatrics at the origins of the Gaslini Institute and its first contacts in Italy and abroad***ANTONIO INFANTE**

MEDIC 2015; 23(1): 73-77

Si ripercorre la storia delle origini dell'ospedale pediatrico "Giannina Gaslini" di Genova, sorto nel 1931, illustrandone gli ideali ispiratori.

The paper traces the historical origins of the pediatric hospital "Gaslini" in Genoa, built in 1931, illustrating its inspiring ideals.

La rappresentazione mediatica del bambino ospedalizzato*Media representation of the hospitalized child***FRANCESCA ORLANDO**

MEDIC 2015; 23(1): 78-84

L'articolo si propone di stimolare una riflessione sui metodi clinici e pedagogici della cura del paziente pediatrico, attraverso l'utilizzo di un nuovo approccio terapeutico: la narrazione, anche nelle forme della rappresentazione televisiva.

The article aims at encouraging a reflection on the clinical and educational methods of caring for pediatric patients, by using a new treatment approach: the narrative, even in the form of television representation.

QUADERNO

ETICA DELLA RELAZIONE CON IL PAZIENTE PEDIATRICO

ETHICS OF THE RELATIONSHIP WITH THE PEDIATRIC PATIENT

Editoriale. Dall'etica al reparto di pediatria

Editorial. From the Ethics to the pediatric ward

MELANIA MANCO**MD, Ph.D FACN, Area di Ricerca per le Malattie Multifattoriali, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma**

As physician, I have been working for a long time with adult patients. In 2006, since my strong scientific interest for pediatric endocrinology, I moved to the Bambino Gesù Children's Hospital, one of the largest hospitals in Europe for high-standard care and research in Pediatrics. At that time I had to learn how to communicate with young patients with no or limited decisional autonomy and, more and more demanding to me, with parents. I started to cope with practical and ethical issues I never thought about before. The fundamental ethical principles of autonomy, beneficence and confidentiality assisted me in understanding, negotiating and navigating these issues but the clinical practice in the pediatric ward made them shedding novel light. Seventy percent of in- and out-clinic patients referred to our Institution are affected by major conditions (often inborn diseases) that limit seriously expectancy and quality of life, i.e. genetic abnormalities and rare diseases often complicated by mental retardation; conditions that require single or multiple organ transplants; various neoplasia. Any disease is expected to carry some pain and discomfort. Acceptance of suffering and even death or limited quality of life, however, can be handled and somehow better tolerated when they involves an adult individual. It seems impossible to handle these conditions when they affect a child. We would never give young patients and parents ominous information about the children health.

The June issue of the Journal deals with modalities of medical communication and therapeutic engagement of pe-

diatric patients and their parents. Physicians and health care professionals from different Italian Institutions report their experience in communication to young patients and parents about diagnosis, therapy and prognosis in very challenging conditions. Experts in Ethics and social sciences provide updated insight about and discuss critically about family and society emerging challenges related to the child's disease, i.e. including the role of media. Continuous advances in the medical science enable the earlier diagnosis of several inborn diseases and the more effective treatment of several conditions, hence improving life quality and expectancy. However, as for many other examples of "technological progresses", novel ethical issues and concerns rise. With the spreading of the prenatal diagnosis of several inborn conditions, parents must be informed and decide about a baby that they never met. The newborn has not decisional autonomy. Who will decide on the child's behalf? The physician? The Institutions? The parents? What will be the basis of such a decision? The case of Baby Doe tells that, sometimes, even trained health professionals provide biased information. Parents, who are not adequately informed, may become more and more scared about their own child condition taking an unfair decision. Baby Doe parents' resolution was based on the expectation of a "poor quality of life". However, the notion of quality life is limited by hazy boundaries. Now days, patients like Baby Doe have a longer life expectancy with most of the life-threatening co-morbidities effectively treated and are socially involved. A very sensitive issue is about the diagnosis and therapeutic interventions in newborns with ambiguous genitalia and disorders of the sexual development.

The daily experience in the clinical ward suggests us how determinant in terms of effectiveness of the treatment is to provide an effective informed support to parents. Once they learn about a poor diagnosis, parents behave differently. Some of them refuse it, some are scared of being inadequate about parenting or of social stigmatization; some of them

Indirizzo per la corrispondenza

*Address for correspondence***Melania Manco**

Area di Ricerca per le Malattie Multifattoriali
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma
e-mail: melania.manco@opbg.net

feel guilty; some others stay apart or, on the contrary, become hyperactive willing to do “something” and to offer the child the best care they can. Parents may live different phases along the “mourning” process. As for an expected “death”, sadness and anger can be common feelings. The emotional elaboration and acceptance of the child’s disease is, however, fundamental for the parents to act as efficient caregivers. The parental attitude can be part of the therapeutic process. The health professional must inform parents in a way that make them able to communicate in turn to the child. The effectiveness of the parents’ communication plays a pivotal role to help the patient to accept the disease and to be active player in the therapeutic process. In this issue, the readers will find practical examples of the need to involve the patient’s family in the treatment process toward a very effective relationship with the patient himself, i.e. in the treatment of anorexic and, at the extreme of the spectrum, obese patients. On the other hand, the health professional must inform also the young patient in a way that is tailored to his ability of understanding and cognitive capacities to make effective an intervention, in many case empowering him to be active player in the therapeutic process as it happens for the therapeutic education of obese adolescents.

In Italy as well as in many other countries, in the clinical practice parents of patient under 18 years of age are informed and must consent. Once the patient is able of verbal communication, the doctor will inform the child with the support of a psychologist by using simple words and colored cartoons about the disease but more importantly about what will be the diagnostic and therapeutic procedures. This is particularly important if such procedures are invasive and/or will cause pain and discomfort. This kind of assent is required usually in preschoolers and children in the early school age. Older children and adolescents are required to sign a document, which is similar to the parents’ consent form. If the written information must be provided to the patient and parents with the simplest words, verbal and non-verbal communication to the adolescent about the disease must be in keeping with his emotional and cognitive capacities. Some adolescents are able to fully understand their condition and express their willness. Hence, the autonomy is the ability of self-determination, meaning the competency of the pediatric patient to understand the disease status and the right to choose among treatment options and refuse any unwanted medical interventions varies from null in the newborn to the full competence of some adolescents. At the extreme of such

spectrum, the health care provider may face very challenging situations that require high skills, extreme fairness to ensure the patient the best therapeutic option to maximize outcomes in terms of health and psychosocial well-being. As to the continuous support to parents and family members to meet their psychological requirements, there is also need to solve practicalities and overcome the sensation of bewilderment that they often feel at their admission to a hospital. As part of the treatment, great attention must be paid to family and the family services can be a precious resource. Professionals, who are trained to care for the whole family, contact the family and familiarize before the admission, “welcome” them at the time of the admission and watch over the family for as long as required, until the discharge and even after. Giving the sensation of being cared for enables the family to focus on the only thing that matters: their child’s health.

Finally, the discussion about the living donation is an extraordinary opportunity to critically revise the major principles of the Bioethics in pediatrics.

We would like to conclude this editorial reminding some statements of the Ethics Committee of the American Board of Pediatrics: “Medical decision making for pediatric patients should be based on the child’s best interest, which is determined by weighing many factors, including effectiveness of appropriate medical therapies, the patient’s psychological and emotional welfare, and the family situation. When there is legitimate inability to reach consensus about what is in the best interest of the child, the wishes of the parents should generally receive preference”. “Certain classes of children, such as emancipated or mature minors, may provide consent to their own medical care. Physicians should give pediatric patients the opportunity to participate in decision making at a developmentally appropriate level. The physician should seek the patient’s assent, or agreement, by explaining the medical condition, its clinical implications, and the treatment plan in ways that take into account the child’s cognitive and emotional maturity and social circumstances. The physician should provide a supportive environment and encourage reluctant parents to discuss their child’s health status with the patient, in private themselves or with the physician”.

References

- ¹ Opinion 10.016 - Pediatric Decision-Making. <http://www.ama-assn.org/ama/pub/physician-resources/medical-ethics/code-medical-ethics/opinion10016.page?> (update June 18 th, 2015).

Avere un figlio gravemente malato: la reazione dei genitori alla diagnosi

Having a child with a severe disease: parents' reaction to diagnosis

PAOLA CASTELLI GATTINARA¹, SUSANNA PALLINI²

¹ Centro Clinico De Santis, Roma, Italia;

² Dipartimento di Scienze della Formazione Università degli Studi di Roma Tre

Premessa. I genitori, al cui figlio viene diagnosticata una grave malattia o disabilità hanno reazioni emotive analoghe a quelle che si provano di fronte ad un evento traumatico. La non elaborazione ed integrazione della diagnosi costituisce un fattore di rischio per l'andamento della malattia del bambino, oltre che per il benessere psicologico suo e dei suoi genitori. **Descrizione.** Dopo una breve disamina sulla ricerca attuale in questo campo, gli Autori descrivono una delle più interessanti modalità di analisi sviluppate: la *Reaction to Diagnosis Interview* (RDI), intervista ai genitori di bambini malati/disabili ideata nella cornice della teoria dell'attaccamento. Con tale strumento è stata rilevata una relazione fra sicurezza dell'attaccamento nel bambino e la risoluzione della diagnosi nei genitori in diversi ambiti patologici. Oltre all'RDI viene descritto anche uno strumento *Self Report* che indaga specificatamente il cambiamento dell'esperienza emotiva nel genitore alla diagnosi del figlio. Gli autori descrivono alcuni esempi clinici di risoluzione o non risoluzione della diagnosi intervistati attraverso tale metodica. **Conclusioni.** Viene sottolineato l'importanza della ricaduta clinica dell'uso di queste metodiche in fase di *assessment* e di trattamento per prevenire possibili esiti psicopatologici nel bambino e nella sua famiglia.

Parole chiave: Reazione alla diagnosi, elaborazione del trauma, accudimento, teoria dell'attaccamento

Background. *Parents react to the communication that their child has a severe disease or disability diagnosis, as though other traumatic circumstances. The un-resolution and un-integration of the child's diagnosis can undermine parents' caregiving abilities and constitute a risk factor for both child and parents disease evolution and psychological wellness.* **Description.** *After a short review of the current research on the field, authors describe a meaningful measure for analysing parents' reactions to a diagnosis of a chronic disability or severe disease in children, born in the framework of the Attachment Theory, as the Reaction to Diagnosis Interview (RDI). Using this instrument, a relationship between attachment security and diagnosis resolution in several pathological diseases has been evidenced. In addition to the RDI, a self-report questionnaire created by authors has been presented. This instrument analyses the change of the emotional experience at the communication of the child's diagnosis. Authors utilised the RDI with parents of children with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD), and report some clinical examples of resolution or un-resolution of diagnosis.* **Conclusions.** *Authors underline the positive influence of the RDI in the assessment of chronically ill children's parents. This approach allows the prevention of psychopathological outcomes in both parents and ill children.*

Key words: Reaction to diagnosis, trauma resolution, caregiving, attachment theory

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Susanna Pallini

Dipartimento di Scienze della Formazione
Università degli Studi Roma Tre
Via del Castro Pretorio 20, 00185 Roma
e-mail: susanna.pallini@uniroma3.it

Quando si è malati le parole sembrano possedere una
 qualità mistica.
 Afferriamo ciò che va oltre il loro significato
 superficiale,
 comprendiamo istintivamente un suono, un colore, qua
 un accento, là una pausa...
 e poi se infine afferriamo il significato è tanto più ricco
 (...).
 (V. Woolf: sulla malattia, 1930)

Introduzione

I genitori, al cui figlio viene diagnosticata una grave malattia o disabilità, vivono necessariamente la comunicazione di tale diagnosi come un evento a forte valenza emotiva. La diagnosi stessa può essere da loro percepita secondo due modalità opposte: o come una modalità di cristallizzazione esistenziale del bambino, oppure come il punto di partenza per un trattamento mirato. Nel primo caso, i genitori avvertiranno la malattia come una forma di immobilizzazione del fluire temporale e il loro bambino come soggetto ad una condanna che lo renderà stabilmente diverso dagli altri. Nel secondo caso, i genitori utilizzeranno il processo diagnostico come la spinta propulsiva ad affrontare un futuro difficile. Una prospettiva temporale orientata al futuro consentirà loro di osservare e stare vicino in modo dinamico al figlio, e a porre le basi per un trattamento individualizzato i cui obiettivi siano espliciti e realistici.

Per i genitori, comprendere la diagnosi del figlio è un processo di riconoscimento della realtà: soltanto dopo avere preso atto della malattia può subentrare la volontà d'incidere su di essa, mettendo in campo tutte le risorse. Per prendersi cura del bambino malato, i genitori dovranno imparare ad affrontare la nuova realtà, non fingendo che quest'ultimo stia bene o alimentando speranze di guarigioni, se impossibili. Tale riaggiustamento dell'immagine del proprio figlio e delle proprie aspettative su di lui implica il riconoscimento e l'accettazione delle sue difficoltà, ma anche della sua individualità al di là della sua malattia (Oppenheim et al., 2007, 2009; Schuegel et al. 2009). Infatti, seppure la malattia accomuna il loro figlio ad altri bambini malati, non potrà costituire la sua unica definizione.

Ricevere una diagnosi grave è dunque paragonabile ad un evento traumatico che mette alla prova certezze, sentimenti e aspettative sul proprio bambino (Pianta et al., 1999; Oppenheim, 2007). Numerosi studi, basati sulla Teoria dell'Attaccamento, sostengono che la mancata elaborazione di un lutto o di un trauma ha effetti devastanti sulla capacità del *caregiver* di accudire in modo adeguato il bambino (Main e Hesse, 1990). Nelle situazioni traumatiche il sistema dell'accudimento può disorganizzarsi a tal punto che i genitori non sono più in grado di occuparsi efficacemente del bambino (Solomon e George, 2011). La non elaborazione ed inte-

grazione della diagnosi nel vissuto genitoriale, costituisce un esempio di tali problematiche che devastano il sistema dell'accudimento.

In questo caso, i bisogni del figlio malato e il contatto con lui evocano nei genitori angoscia e dolore, impedendo loro di comprenderlo in modo adeguato e rispondervi appropriatamente. Essi potranno interagire con il figlio negando le sue difficoltà, o all'opposto guardandolo solo attraverso la lente della diagnosi. In altre parole, non saranno più in grado di riorganizzare la rappresentazione del proprio bambino.

In tal caso, la non elaborazione della diagnosi rappresenta un fattore di rischio per l'andamento della malattia del bambino, oltre che per il benessere psicologico suo e dei suoi genitori. Un sistema dell'accudimento danneggiato implica che oltre a mettere maggiormente a rischio l'equilibrio emotivo del bambino, gli vengono a mancare anche cure essenziali per il decorso favorevole della sua malattia.

I genitori che abdicano alla loro funzione genitoriale (Solomon e George, 2011) possono porre in atto tipici modelli difensivi, in particolare se la malattia del figlio comporta una disabilità permanente. Tali strategie possono essere distinte nei più ampi ambiti del ritiro o dell'ipercoinvolgimento ed essere utilizzate diversamente dal padre o dalla madre.

Come anche afferma Sorrentino (2006), i genitori potranno ritirarsi emotivamente, alzando un muro che li separi dai sentimenti di dolore e delusione. Anche se continueranno ad occuparsi del loro figlio, lo faranno allora con gesti vuoti e meccanici. Ogni volta che avvertiranno l'inutilità o il fallimento dei loro sforzi si ritireranno ancora più bruscamente non riuscendo più a godere dell'interazione. Potranno decidere più o meno consapevolmente di stare il più possibile lontani da casa per evitare il disagio di un figlio/a malato. A volte potranno coltivare sogni di guarigione impossibile.

I genitori ipercoinvolti saranno invece o iperprotettivi o rabbiosi. In ragione della sua malattia, potrebbero accontentare sempre il loro bambino, in modo che ben presto quest'ultimo imparerà a comprendere i vantaggi secondari della malattia. A volte, i genitori potranno essere talmente sopraffatti dall'ansia da sostituirsi al bambino in tutto e per tutto, non aspettandone la reazione ma prendendo costantemente l'iniziativa. In tal caso potranno offrirgli protezione limitando la sua autonomia, con la conseguenza di isolarlo ed emarginarlo dal contesto. Potranno essere affettuosi e supportivi, ma non stimolanti. Saranno così attenti a non rendere troppo difficili le cose per sé e per il loro bambino e soprattutto a non sperimentare delusioni e fallimenti, da non aspettarsi niente. Potranno, invece, arrabbiarsi con il figlio/a ogni qual volta non è in grado di fare qualcosa, perché non accettano il dolore che ne deriva. Potranno premere su di lui perché riesca a mantenere una vita normale, ad esempio facendolo studiare anche dopo trattamenti invasivi.

Il ritiro e l'ipercoinvolgimento possono costituire strategie che i genitori utilizzano in modo discontinuo, casuale. In rapida sequenza, i genitori potranno attivarsi decisamente

e per esempio iper-stimolare un figlio con un ritardo, per poi ritirarsi bruscamente.

La ricerca attuale sulla reazione alla diagnosi

Marvin e Pianta (1996) hanno proposto che la teoria dell'attaccamento costituisca il contesto teorico per concettualizzare le differenti reazioni alla diagnosi. La risoluzione della reazione genitoriale alla diagnosi può essere definita come la capacità del *caregiver* di integrare l'esperienza traumatica della diagnosi, riorientando e rifocalizzando l'attenzione sulla realtà presente. Tale processo rende i genitori più in grado di aiutare il loro figlio, consentendogli di sviluppare tutto il suo potenziale evolutivo all'interno dei limiti imposti dalla sua malattia (Lord et al., 2008). Elaborare il dolore e la rabbia connessa alla diagnosi consente ai genitori di non esaurire il loro mondo emotivo nella gestione della malattia, ma di vivere emozioni ben più variegata e anche positive nei confronti del loro figlio, potendolo vedere con le sue caratteristiche, le sue doti e i suoi bisogni più ampi.

La ricerca attuale sulla reazione dei genitori alla diagnosi è volta a dimostrare l'importanza di prestare attenzione a quegli indicatori emotivi, cognitivi e comportamentali che possono segnalare la risoluzione/non risoluzione, in modo da poter offrire ai genitori un adeguato sostegno e prevenire nel bambino eventuali esiti psicopatologici. Tra le modalità di analisi che sono state sviluppate, il tentativo più interessante è rappresentato dalla *Reaction to Diagnosis Interview* (RDI, Marvin e Pianta, 1996), intervista ai genitori di bambini malati/disabili ideata nella cornice della teoria dell'attaccamento di John Bowlby e che utilizza una metodica molto simile alla celebre intervista per l'attaccamento negli adulti (AAI, Main e Goldwyn, 1985-1998).

Con la RDI vengono indagate le rappresentazioni mentali che il genitore ha del figlio e della relazione con lui attraverso ricordi e sentimenti relativi a determinate esperienze. L'obiettivo è quello di valutare il grado di rielaborazione della perdita/trauma associato all'esperienza di allevare un figlio disabile o gravemente malato.

Lo strumento è basato sulla teoria dell'attaccamento, ed è stato validato per rilevare la correlazione fra sicurezza dell'attaccamento nel bambino e la risoluzione della diagnosi nei genitori (Marvin e Pianta, 1996). Più specificatamente, indaga la capacità dei genitori di richiamare i ricordi e le esperienze avvenute nel momento della diagnosi, le emozioni associate, i loro cambiamenti dal momento della diagnosi, la ricerca del senso di questa esperienza. Al genitore viene chiesto di ricordare il momento in cui ha realizzato che suo figlio aveva problemi medici, quali riflessioni ha fatto, cosa ha provato e se i suoi sentimenti sono cambiati nel tempo.

Per codificare l'intervista vengono considerate sia le informazioni verbali che non verbali, quali, ad esempio, le espressioni affettive, il pianto e la mimica facciale. Le infor-

mazioni raccolte vengono combinate e organizzate in due categorie: risolto e irrisolto rispetto la diagnosi.

Un genitore che ha accettato la diagnosi è in grado di descrivere con equilibrio i cambiamenti avvenuti in seguito alla malattia del figlio, senza continuare a guardarsi indietro per interrogarsi sulle possibili cause di quanto accaduto. Avendo una visione obiettiva delle difficoltà del figlio, i suoi sentimenti, i suoi pensieri e le sue azioni sono coerenti e focalizzati sui compiti presenti e sulla cura del bambino malato (Marvin e Pianta, 1996; Pianta e Marvin, 1992).

La reazione dei genitori alle condizioni patologiche dei loro figli è stata documentata per i disturbi dello spettro autistico (Oppenheim, Koren-Karie, Dolev e Yirmiya, 2009; Poslawsky, Naber, Van Daalen e VanEngeland, 2014), epilessia (Marvin e Pianta, 1996), ritardo evolutivo (Barak-Levy e Atzaba-Poria, 2013), disturbi psichiatrici (Kearney, Britner, Farrell, & Robinson, 2011; Schuengel et al., 2009), paralisi cerebrale (Marvin & Pianta, 1996; Pianta e Marvin, 1996, 1999; Rentinck et al., 2010; Sheeran, Marvin, e Pianta, 1997; Schuengel et al., 2009), fenilchetonuria (Lord et al., 2008). I risultati pongono in evidenza una correlazione positiva fra risoluzione della diagnosi, *insightfulness* del genitore e sicurezza dell'attaccamento (Oppenheim et al., 2009, 2012).

Studi precedenti hanno riscontrato che la risoluzione della diagnosi risulta associato allo stress genitoriale e alle modalità di coping (Lord et al., 2008; Rentinck, Ketelaar, Jongmans, Lindeman e Gorter, 2009), la percezione di supporto sociale (Rentinck et al., 2009), la gravità della diagnosi (Schuengel et al., 2009), e l'assetto cognitivo del bambino (Rentinck et al., 2009). Le relazioni familiari positive e il funzionamento familiare adeguato possono essere considerati come altri fattori che contribuiscono all'elaborazione della diagnosi, in quanto la famiglia costituisce il contenitore affettivo che consente di gestire efficacemente la malattia e le condizioni avverse ad essa collegate (Bushby et al., 2010; Fiese, 2005; Kearney et al., 2011; Poysky e Kinnett, 2009).

I dati sono invece discordanti riguardo ad un'eventuale correlazione fra risoluzione e tempo intercorso dalla diagnosi. (Barnett, 2006; Schuengel et al., 2009; Lord et al., 2008). Mentre in alcuni studi la gravità della malattia e il tempo trascorso dalla diagnosi non risultano collegate con la risoluzione/non risoluzione, altri mostrano una correlazione fra gravità della malattia e risoluzione della diagnosi e fra tempo intercorso dalla diagnosi e risoluzione (Schuengel et al. 2009; Kearney et al. 2001). Il tempo di elaborazione è un tempo soggettivo: se i genitori rimangono imprigionati nel dolore e nella rabbia tale condizione può protrarsi nel tempo.

Infine, Castelli Gattinara e Baiocco (2015) hanno intervistato con tale metodica bambini disabili affetti da Distrofia muscolare, una malattia progressiva che comporta la perdita della forza muscolare, fino ad arrivare ad una paralisi completa nelle forme più gravi. Da tali interviste emergono chiaramente i racconti irrisolti alla diagnosi, distinti da quelli risolti. Gli autori hanno riscontrato, nel loro

campione, che solo il 40 % di genitori di bambini affetti da distrofia muscolare avevano elaborato la diagnosi. Tali genitori riferivano un migliore funzionamento e una maggiore soddisfazione familiare.

Alcune interviste riportate successivamente esemplificano la capacità genitoriale di elaborare la diagnosi.

Ad esempio, una mamma intervistata, il cui figlio è affetto da distrofia muscolare così descrive la sua esperienza interiore nel momento in cui le viene comunicata la diagnosi: “È stato uno shock, è come un muro che ti blocca e ti chiude, mi sentivo impotente... poi sono andata avanti tra momenti di sconforto e momenti in cui i figli ti fanno ridere, insomma ho cercato di vivere la vita con la malattia...”.

Questa mamma riesce a delimitare l'esperienza della malattia all'interno di una più complessa esperienza emotiva di relazione con il figlio, di cui fa parte anche il ridere con lui.

Le parole di un'altra mamma sono caratterizzate da una propensione a non recriminare su quello che è accaduto, ma dalla volontà di occuparsi efficacemente del loro figlio e di guardare il futuro: “Quando ho capito di che si trattava mi sono sentita morire, sono corsa fuori dalla stanza del medico e ho urlato tantissimo. Per un lungo periodo non sono riuscita a smettere di piangere e non volevo parlare con nessuno, oggi e ci sono molti momenti felici...”.

“Non è stato facile, sono tornato a casa e ho pianto tanto, ma finalmente sapevo cosa aveva e potevamo pensare al trattamento, ho iniziato a leggere e documentarmi per aiutarlo...”.

Le interviste ai genitori che non hanno accettato la malattia del figlio sono caratterizzate, invece, da credenze irrealistiche, diniego, ricerca di una diagnosi differente, ricerca attiva e prolungata delle cause. Il racconto è confuso e disorganizzato. L'attenzione del genitore è focalizzata sul passato per negare il presente, con forte dolore e/o rabbia ancora attiva ed intensa verso i medici e il mondo esterno. A volte può essere manifesta la negazione dell'impatto che la diagnosi ha avuto sulla sua vita con reazioni di evitamento (per es. il genitore che s'impegna in una intensa attività fuori casa ecc...).

Così una mamma racconta il dolore e la sua difficoltà di fronte alla malattia del figlio: “L'ho saputo ed è stato devastante, non sono più uscita da casa per un mese e ho lasciato il lavoro. Per me è crollato tutto, la vita si è fermata, è una ingiustizia, mi domando cosa abbiamo fatto di male! Adesso dopo 5 anni è uguale, il problema lo hai sotto gli occhi ogni giorno, ci convivi, ma non lo accetti... lui è un bambino di serie B, ha una marcia in meno”.

I genitori nel momento in cui viene comunicata loro la malattia del figlio provano emozioni analoghe a quelle che si provano in un lutto, come shock, negazione, tristezza, rabbia disperazione e confusione (Cassibba et al., 2008; Castelli Gattinara, 2009). Le reazioni alla diagnosi possono differenziarsi per il prevalere dell'una o dell'altra emozione. Come è possibile notare nelle brevi frasi stralciate dalle numerose

testimonianze di genitori con figli malati, raccolte da uno degli autori, è molto ampia la gamma di emozioni negative. Possiamo distinguere:

Colpa: “Anche se sapevo che era irrazionale, mi sentivo in colpa per la sua malattia. Ritenevo di non aver fatto abbastanza. Mi capitava di pensare che se fossi stato più attento, mio figlio non avrebbe avuto tutti quei problemi. Me la prendevo con me stesso/a per la sua malattia. Pensavo di non essere stato/a in grado di fare un figlio. Pensavo che avrei potuto fare di più”.

Rabbia: “Provavo rabbia verso la gente che non capiva quello che voleva dire avere un bambino malato. Mi faceva rabbia l'incompetenza di certi medici. Mi infastidiva l'atteggiamento dei miei amici nei confronti della nostra situazione. Provavo irritazione verso gli specialisti a cui mi ero rivolto”.

Dolore: “Non riuscivo a trattenere le lacrime. Non riuscivo a smettere di pensare al problema. Sentivo una morsa allo stomaco. Mi sentivo sopraffatto/a dall'angoscia. L'angoscia era tale che non riuscivo a pensare a nulla. A volte mi svegliavo di soprassalto pensando alla sua malattia. Tutto aveva perso di significato. Qualsiasi cosa mi sembrava inutile”.

Stordimento e confusione: “Non provavo alcun sentimento. Mi sentivo stordito. Mi capitava di non riuscire a ragionare se l'argomento riguardava la sua malattia. Mi sentivo confuso”.

Impotenza: “Non sapevo davvero come fare. Quando se ne parlava cercavo di cambiare argomento. Facevo difficoltà a comprendere quello che provavo. Mi sembrava che fosse un brutto sogno. Pensavo che questa situazione fosse più grande di me. Il futuro mi spaventava”.

Evitamento: “Iniziavo a fare tante cose pratiche pur di non pensare. Ritenevo che fosse inutile stare a pensarci: quando capitava cercavo di distrarmi. Temevo il giudizio delle persone quando capivano che mio figlio era malato”.

Oltre alla metodica dell'RDI, gli autori del presente scritto hanno elaborato uno strumento self-report sulla reazione emotiva alla diagnosi: la Scala sulla Risoluzione della Diagnosi (Castelli Gattinara, Baiocco, Pallini, 2014) costituito da 36 item cui il genitore risponde su una scala Likert a 5 passi da Assolutamente falso per me (=1) a Assolutamente vero per me (=5). Gli item indagano in particolare il cambiamento dell'esperienza emotiva: rabbia, colpa, vergogna, impotenza, dolore, ansia, confusione/disorientamento e evitamento. Punteggi bassi sulla scala descrivono un genitore caratterizzato da una buona risoluzione della diagnosi.

Gli strumenti finora presentati possono essere utilizzati in ambito clinico, sia in fase di *assessment* che in fase di trattamento. Hanno un grande valore preventivo poiché permettono al clinico l'individuazione precoce della non risoluzione della diagnosi, orientando il trattamento alla elaborazione dell'esperienza traumatica (per es. attraverso l'uso di metodi

specifici, quali l'EMDR¹). Si elimina così un forte fattore di rischio rispetto a possibili esiti psicopatologici nell'itinerario di sviluppo del bambino. È utile anche al clinico verificare la stabilità/instabilità della risoluzione della diagnosi relativamente alla progressione della malattia e al funzionamento familiare, quale fattore protettivo dello sviluppo del bambino. Nell'ambito della ricerca tali strumenti sono utili per studiare la relazione che intercorre fra l'elaborazione della diagnosi, la relazione genitore-bambino nelle diverse fasce di età e la *compliance* riguardo l'intervento riabilitativo.

Come parlare ai genitori di bambini malati

Al di là dell'utilizzo di strumenti più specifici, per il clinico è necessario riflettere sulle modalità di conduzione del colloquio con i genitori di bambini ai quali è stata diagnosticata una grave malattia. L'RDI pone l'accento sull'importanza di prestare attenzione, durante il colloquio con i genitori, non solo ai contenuti ma anche alla coerenza del discorso, alle emozioni che emergono, e allo stile narrativo, come indici di organizzazione/disorganizzazione dei contenuti mentali.

In secondo luogo, il clinico che intende valutare il grado di elaborazione della diagnosi del figlio potrà prestare attenzione alle modalità interattive familiari sia come appaiono durante il colloquio, sia come vengono riportate dai genitori. Durante il colloquio, il clinico potrà osservare quale fra i due genitori racconta e come interviene l'altro, le dinamiche di espressione e gestione delle emozioni, se vengono utilizzate strategie di evitamento o di ipercoinvolgimento. I genitori potranno poi spiegare come gestiscono quotidianamente la malattia, come affrontano le cose da fare, come utilizzano gli spazi comuni, come suddividono i compiti e le mansioni, e se riescono a cooperare. Da tali informazioni il clinico può dedurre se i genitori affrontano i problemi del figlio insieme riuscendo ad aiutarsi reciprocamente (McHale, 2010).

In terzo luogo, saranno informazioni salienti il grado di supporto emotivo e pratico a cui possono accedere i genitori. Costituiscono un indice di tale aspetto il numero di persone che sono a conoscenza di quanto è avvenuto, il grado d'informazione che è stata data loro, quale tipo di aiuto si aspettano e da chi e le loro modalità di chiedere e ricevere aiuto.

Infine, è essenziale approfondire il tema del cambiamento, ovvero, come a partire dalla malattia del figlio sia cambiata la relazione di coppia e come sia mutata la rappresentazione del bambino. In particolare, il clinico analizzerà con i genitori quale fosse l'immagine del figlio prima della malattia e quali aspettative nutrissero nei suoi confronti, e come invece tale immagini e tali aspettative siano mutate attualmente.

Lo scopo del lavoro con i genitori è appunto quello di aiutarli nella difficile opera di regolazione dei sentimenti penosi connessi alla malattia, guidandoli ad osservare e regolare il loro stato emotivo, anche attraverso la descrizione di esso all'interlocutore. Altro tema terapeutico da affrontare è rappresentato dal fornire ai genitori un aiuto a circoscrivere eventuali aree di conflitto relative alla gestione della malattia, favorendo una gestione congiunta dell'accudimento in cui ognuno dei due coniugi rappresenti un sostegno per l'altro. Il raggiungimento di questi due intenti terapeutici renderà meno arduo per i genitori discutere gli obiettivi clinici e gli strumenti a disposizione per creare un piano di intervento condiviso, che faciliti la partecipazione attiva di paziente e genitori alla cura.

A volte, il disagio emotivo e l'impotenza percepita nascondono la presenza di importanti risorse familiari atte a fronteggiare la patologia del figlio. Aiutare i genitori ad elaborare la diagnosi consente loro metter in campo tali risorse. Il clinico li accoglierà senza illuderli, ma anche senza forzarli ad una accettazione impossibile, dando tempo e spazio interiore perché l'impensabile possa essere pensato... (Sorrentino, 2006)

Bibliografia

- Barak-Levy Y, Atzaba-Poria N. *Paternal versus maternal coping styles with child diagnosis of developmental delay*. Res Dev Disabil 2013;34:2040-6.
- Barnett D, Clements M, Kaplan-Estrin M, et al. *Maternal resolution of child diagnosis: stability and relations with child attachment across the toddler to preschooler transition*. J Fam Psychol 2006;20:100-7.
- Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. *Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management*. Lancet Neurol 2010;9:77-93.
- Cassibba R, van Ijzendoorn M, Coppola G, et al. *Supporting famiglie with preterm children and children suffering from dermatitis*. In: Juffer F, Bakermans-Kranenburg J, van Ijzendoorn M, eds. *Promoting positive parenting*. New York: Taylor e Francis 2008.
- Castelli Gattinara P. *Working with EMDR in chronic incapacitating diseases: the experience of a Neuromuscular Diseases Center*. J EMDR Pract Res 2009;3:169-77.
- Castelli Gattinara P, Baiocco R, Pallini S. *La scala sulla risoluzione della diagnosi*. Manoscritto non pubblicato 2014.
- Castelli Gattinara P, Baiocco R. *Parents' reactions to the diagnosis of duchenne muscular dystrophy*. Manoscritto non pubblicato 2015.
- Fiese BH. *Introduction to the special issue: time for family-based interventions in pediatric psychology?* J Pediatr Psychol 2005;30:629-30.
- Kearney J, Britner P, Farrell AF, et al. *Mothers' resolution of their young children's psychiatric diagnoses: associations with child, parent, and relationship characteristics*. Child Psychiatry Hum Dev 2011;42:334-48.
- Lord B, Ungerer J, Wastell C. *Implication of resolving diagnosis of PKU for parents and children*. J Pediatr Psychol 2008;33:855-65.
- Main M, Goldwyn R. *Adult attachment scoring and classification system*. Unpublished manuscript, University of California at Berkeley 1985-1998.
- Main M, Hesse E. *Parents' unresolved traumatic experiences are related to infant disorganized attachment status: is frightened and/or frightening parental behavior the linking mechanism?* In: Greenberg

¹ L'EMDR (acronimo per Eye Movement Desensitization and Reprocessing) è un metodo che tratta specificamente l'elaborazione dei ricordi traumatici. Attraverso l'utilizzo di una stimolazione bilaterale alternata, per es. i movimenti oculari facilita la desensibilizzazione e integrazione delle esperienze disturbanti.

- M, Cicchetti D, Cummings EM, eds. *Attachment in the preschool years: theory, research and intervention*. Chicago: University of Chicago Press 1990, pp. 161-84.
- Marvin RS, Pianta RC. *Mothers' reactions to their child's diagnosis: relations with security of attachment*. J Clin Child Psychol 1996;25:436-45.
- McHale JP. *La sfida della cogenitorialità*. Milano: Raffaello Cortina 2010.
- Oppenheim D, Dolev, Koren-Karie NS, et al. *Parental resolution of the child diagnosis and the Parent-Child relationship*. In: Oppenheim D, Goldsmith DF, eds, *Attachment theory in clinical work with children*. New York: Guilford Press 2007, pp. 109-36.
- Oppenheim D, Koren-Karie N, Dolev S, et al. *Maternal insightfulness and resolution of the diagnosis are associated with secure attachment in pre-schoolers with autism spectrum disorders*. Child Dev 2009;80:519-27.
- Oppenheim D, Koren-Karie N, Dolev S, et al. *Maternal sensitivity mediates the link between maternal insightfulness/resolution and child-mother attachment: the case of children with Autism Spectrum Disorder*. Attach Hum Dev 2012;14:6, 567-84.
- Pianta RC, Marvin RS, Britner P, et al. *Mothers' resolution of their children's diagnosis: organized patterns of caregiving representations*. Infant Mental Health J 1996;17:239-56.
- Pianta RC, Marvin RS. *Manual for classification of the reaction to diagnosis interview*. Charlottesville: University of Virginia 1992.
- Pianta R, Marvin R, Britner P, et al. *Mothers' resolution of their children's diagnosis: organized patterns of caregiving representations*. Infant Ment Health J 1996;17:239-56.
- Pianta RC, Marvin RS, Morog MC. *Resolving the Past and the Present: relation with attachment organization*. In: Solomon J, George C, eds. *Attachment disorganization*. New York: Guilford Press 1999.
- Poslawsky IE, Naber FB, Van Daalen E, et al. *Parental reaction to early diagnosis of their children's Autism Spectrum Disorder: an exploratory study*. Child Psychiatry Hum Dev 2014;45:294-305.
- Poysky J, Kinnett K. *Facilitating family adjustment to a diagnosis of Duchenne muscular dystrophy*. Neuromuscular Disord 2009;19:733-8.
- Rentinck I, Ketelaar M, Jongmans M, et al. *Parental reactions following the diagnosis of cerebral palsy in their young child*. J Pediatr Psychol 2009;34:671-6.
- Schuengel C, Rentinck ICM, Stolk J, et al. *Parents' reactions to the diagnosis of cerebral palsy: associations between resolution, age and severity of disability*. Child Care Health Dev 2009;35:673-80.
- Sheeran T, Marvin, RS, Pianta RC. *Mothers' resolution of their child's diagnosis and self-reported measures of parenting stress, marital relations, and social support*. J Pediatric Psychol 1997;22:197-212.
- Solomon J, George C, eds. *Disorganized attachment and caregiving*. New York: Guilford Press 2011.
- Sorrentino A. *Figli disabili*. Milano: Raffaello Cortina 2006.

QUADERNO

ACCOGLIERE, INFORMARE, PRENDERSI CURA: ASPETTI PSICOLOGICI E RISVOLTI ETICI
WELCOME, INFORM, TAKE CARE OF: PSYCHOLOGICAL AND ETHICAL ISSUES

Da Baby Doe a Nicolas Perruche: conflitti bioetici e interesse del bambino

*From Baby Doe to Nicolas Perruche:
ethical conflicts and the child's interest*

MARIA TERESA RUSSO

Dipartimento di Scienze della Formazione, Università degli Studi Roma Tre

Il dibattito bioetico recente ha registrato in ambito pediatrico e neonatale alcuni casi particolarmente significativi, come il *Baby Doe Case* negli USA (1982) e circa vent'anni dopo l'*Arret Perruche* in Francia (2000). Si tratta di vicende che hanno suscitato opposte reazioni: da una parte vi è chi ha fatto ricorso al paradigma della "qualità della vita" per negare il diritto a vivere; dall'altra chi ha sostenuto la dignità di ogni vita, indipendentemente da qualsiasi disabilità. Il dibattito mostra come il principio del migliore interesse del bambino (MIB) da solo sia insufficiente e possa giustificare decisioni diametralmente opposte, se non si radica in un'antropologia personalista.

Parole chiave: *Baby Doe Case*, dignità, persona, qualità della vita, sentenza Perruche

The bioethical debate has recently reported some particularly significant cases in pediatric and neonatal care: the Baby Doe Case in the US (1982) and, nearly two decades later, the Arret Perruche one in France (2000). These are events that have provoked opposite reactions: on the one hand there are those who have used the paradigm of "quality of life" to deny the right to life; on the other hand there are those who supported the dignity of every life, regardless of disability whatsoever. The debate shows how the principle of the Best Interests of the Child (BIC) alone is not sufficient and can justify diametrically opposed decisions, unless it is rooted in a personalist anthropology.

Key words: *Baby Doe Case*, dignity, person, quality of life, Perruche judgment

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Maria Teresa Russo

Dipartimento di Scienze della Formazione
Università degli Studi Roma Tre
Via del Castro Pretorio 20, 00185 Roma
e-mail: mariateresa.russo@uniroma3.it

Il caso Baby Doe e il paradigma della “qualità della vita”

Il 9 aprile 1982 nasce nell'ospedale di Bloomington nell'Indiana, un bambino affetto da sindrome di Down, atresia esofagea e fistola tracheoesofagea che rendevano impossibile l'alimentazione per via orale. Un intervento chirurgico avrebbe senza problemi ristabilito la funzionalità dell'esofago, ma nel frattempo occorreva alimentare il neonato per via parenterale. Adducendo il motivo che la sindrome di Down non garantisce una adeguata “qualità della vita”, il dott. Walter Owens, uno dei medici a cui era affidato il bambino, propose ai genitori di non intervenire chirurgicamente, somministrando al bambino semplicemente degli analgesici e lasciando che morisse. I genitori si convinsero ad accettare il parere del medico e optarono per l'astensione terapeutica. In un articolo che tre anni dopo sarà pubblicato sul “Chicago Tribune”, il dottore Owens spiegherà di aver dato quel consiglio sulla base della sua esperienza personale di genitore di un bambino gravemente disabile, che lo aveva spinto a dire ai genitori di Baby Doe: “Avete fatto una scelta saggia e coraggiosa. Io la vedo così: se lasciate morire il bambino, sarete certamente afflitti per un po' di tempo. Ma se procedete con questo intervento chirurgico, sarete afflitti per il resto della vostra vita” (Lyon, 1985; Turollo, 2014). Tuttavia la direzione dell'ospedale chiese al giudice della contea John Baker di accertare se questa decisione fosse lecita: la conclusione fu l'approvazione, motivata dal fatto che i genitori di un minore hanno il diritto di scegliere la condotta medica ritenuta migliore. Ma le vivaci proteste suscitate dalla vicenda spinsero il pubblico ministero di quella stessa contea ad appellarsi alla Corte Suprema dell'Indiana perché modificasse la sentenza: il ricorso venne respinto. Si decise allora di appellarsi alla Corte suprema di Washington, ma nel frattempo Baby Doe, nonostante da più parti si richiedesse di alimentarlo temporaneamente e molte famiglie si offrissero per l'adozione, morì il 15 aprile, sei giorni dopo la nascita.

Dopo la sua morte, il presidente degli Stati Uniti Ronald Reagan chiese al ministro della Sanità di emanare una direttiva federale che impedisse la discriminazione dei neonati handicappati. Fu così che venne inviata una lettera a tutti gli ospedali che ricevevano finanziamenti federali in cui si ribadiva, in base al *Federal Rehabilitation Act* del 1973, l'illegalità di negare trattamenti medici salvavita a pazienti con handicap (Reagan, 2001)¹.

Peter Singer, bioeticista australiano molto discusso, ricostruirà qualche anno dopo la vicenda considerandola un esem-

pio di come il nuovo paradigma della “qualità della vita” debba prevalere sul vecchio paradigma della “sacralità della vita”. Giungendo ad affermare che l'infanticidio medico dovrebbe essere “una scelta accettata dalla moderna pratica medica” (Singer, 1996: p. 118), egli si spinge a negare ogni distinzione tra aborto e infanticidio: “L'ampio consenso che riscuote l'infanticidio medico ci suggerisce di non andare alla ricerca di punti in corrispondenza dei quali tracciare linee nette, ma di accettare l'idea che lo sviluppo dell'essere umano, dall'embrione al feto, dal feto al neonato e dal neonato al bambino più grande, è un processo continuativo, che non offre linee di demarcazione nette tra gli stadi” (Singer, 1996: p. 138).

La conclusione è inquietante e Singer la ribadirà in più occasioni, ad esempio in una intervista concessa nel 2008, in cui, alla domanda sul perché la vicenda di Baby Doe abbia avuto tanta risonanza risponderà: “Perché fu l'inizio del discorso sulla qualità della vita e sul diritto dei genitori di rifiutare il trattamento medico... La sua disabilità fu discriminante per il diritto di rifiutare il trattamento”. E alla domanda sulla cosiddetta “qualità della vita”: “Non tutti gli esseri umani hanno diritto alla vita soltanto perché sono esseri umani. Io sono dalla parte dei sostenitori della ‘qualità della vita’. Il feto non ha autocoscienza e alcun senso della propria esistenza nel tempo. Non può sperare, non sa cosa sia il futuro. Per questo non ha diritto alla vita. Non penso che l'uccisione di un feto o di un bambino sia moralmente equivalente con l'uccisione di un essere razionale e autocosciente. Ovviamente uccidere un bambino non è moralmente indifferente. Ma il torto consiste nel danno alla donna incinta, che ha concepito quel bambino. La morte del feto e del bambino è una tragedia per i genitori, non per il feto o il bambino” (Meotti, 2008).

Il paradigma antropologico che potremmo denominare *quality life centred* è uno degli effetti più vistosi della separazione della dimensione biologica da quella umana, con la radicalizzazione della prima a spese della seconda e con la conseguenza dell'introduzione di un nuovo concetto di salute.

L'espressione “qualità della vita”, diffusasi a partire dagli anni Settanta, non è una nozione univoca, perché è utilizzata con accezioni diverse. La troviamo, di volta in volta, usata come sinonimo di qualità dell'ambiente di vita, come l'insieme delle condizioni – di lavoro, tempo libero, ricchezza – necessarie per vivere, come rapporto tra necessità e desideri, ecc.: in ogni caso, quasi sempre con un riferimento privilegiato agli aspetti di ordine materiale rispetto a quelli spirituali o relazionali (Sandoe, 1999). In ambito biomedico, questa nozione, inizialmente ispirata al miglioramento dei trattamenti medici, nell'attuale riflessione anglosassone viene impiegata sempre di più in contrapposizione con il concetto di “sacralità” o “dignità della vita”, come giudizio di accettabilità e di ammissibilità di una vita umana rispetto ad altre (Reich, 1995). Essa è intesa come misura di un normale funzionamento e indipendenza di una vita individuale, considerata esclusivamente nella sua dimensione biologica.

¹ “Federal law does not allow federally-assisted hospitals to decide that Down's Syndrome infants are not worth treating, much less to starve them to death. Accordingly, I have directed [federal agencies] to apply civil rights regulations to protect handicapped newborns. All hospitals receiving federal funds must post notices which will clearly state that failure to feed handicapped babies is prohibited by federal law”. R. Reagan, *Abortion & the Conscience of a Nation*. Sacramento CA: New Regency Publishing 2001², p. 15.

Divenuta di moda anche in seguito alla definizione di salute dell'OMS del 1946², che ha posto l'accento non sull'assenza di malattia, ma sul "completo benessere psicologico, sociale e mentale", la nozione di *qualità della vita* ha poi forgiato essa stessa un nuovo concetto di salute. Negli anni Novanta, un gruppo di lavoro dell'OMS definirà la qualità della vita come "l'insieme delle percezioni individuali della propria posizione vitale nel contesto dei sistemi culturali e assiologici in cui ciascuno vive e in rapporto con le proprie mete, attese, standard e interessi" (WHOQOL, 1995).

Questa insistenza sulla dimensione soggettiva della qualità della vita, dimensione peraltro importante, se radicalizzata, può tuttavia impedire qualsiasi valutazione oggettiva e condurre all'identificazione tra bene della persona e benessere psicofisico: il bene globale della persona starebbe nel suo godere di un benessere psicofisico, dove però il primo non sarebbe altro che un corollario del secondo. L'idea dell'essere umano, nel caso specifico del bambino, felice in quanto "animale sano" rappresenta l'evidente manifestazione dell'esistenza personale ridotta a puro *bios*, dove il male è costituito fondamentalmente dal male fisico, dall'handicap, che sarebbe necessariamente fonte d'infelicità.

Ma è arbitrario e rischioso pretendere di definire e di misurare empiricamente la vita umana, come se fosse un fatto puramente biologico. Come è stato notato, non bisogna confondere *la* qualità della vita con *le* qualità della vita (Leone, 1992). *Le* qualità della vita sono gli elementi qualitativi presenti in una corporeità viva, che è possibile, in un certo senso, misurare empiricamente e oggettivamente. *La* qualità della vita, invece, è la valutazione qualitativa globale di un essere vivente, che gli assegna un giudizio di valore. Nel caso della persona, tale giudizio non può prescindere dalla considerazione che ogni vita umana, in quanto inseparabile dall'autocoscienza, è l'esistenza di un soggetto singolare, dotata di un significato metafisico, che va al di là della somma di capacità o dell'assenza di disfunzioni.

Il caso Perruche e il diritto a non nascere se non sano

La nascita pone fine alla gestazione, che non è soltanto un tempo biologico, come nel mondo animale, ma una sorta di *durata*, un'attesa piena di anticipazione, in cui – come attestano gli studi di medicina prenatale – vi è un costante dialogo tra madre e nascituro. Ogni nascita significa com-

piutezza, nel senso della novità che si inaugura con essa, come afferma Winnicott: "Il mondo viene creato di nuovo da ogni essere umano e questo compito inizia almeno dal momento della nascita" (Winnicott, 1989: p. 179). Tuttavia la natalità è anche una categoria di incompiutezza: si nasce bisognosi di tutto, vulnerabili e si nasce per morire. Secondo l'espressione di L. Polo, l'uomo è un essere che ha una nascita prematura (Polo, 1995: p. 332), perché il ruolo di chi l'ha messo al mondo non si esaurisce col momento del parto, ma è in continuità con il lavoro di accudimento e di educazione. Anche Tommaso d'Aquino aveva affermato che la formazione del bambino non termina nell'utero naturale, ma prosegue poi nelle relazioni con i genitori, *sicut sub quodam spiritali utero*³.

L'incompiutezza si riferisce anche all'insufficienza costitutiva dei genitori nei confronti del figlio, a quello scarto tra l'atto del procreare e l'effetto che trascende quest'atto, non costituendone né un risultato né un prodotto. Si è parlato giustamente di un "difetto di giustizia" nel mettere al mondo un figlio, in quanto né il padre né la madre possono garantire al bambino una vita perfettamente compiuta, assolutamente sana e totalmente felice. D'altra parte, le possibilità offerte oggi dalla diagnostica prenatale rischiano di indurre nel genitore una rischiosa illusione: quella di voler assicurare un'assoluta efficienza fisica al nascituro come se, in tal modo, lo si fornisse di un lasciapassare per la felicità. La nozione di "responsabilità procreativa", così come viene recentemente formulata da alcuni bioeticisti, ossia come il rifiuto di mettere al mondo un essere che rischia di vivere con gravi handicap, appare pertanto snaturante e ambigua (Lecaldano, 1999; Singer, 2001; Pollo 2003)⁴. Essa è il correlato della "libertà procreativa", riflesso dell'autodeterminazione della donna nel decidere se, quando e come fare dei figli e, in un certo senso, si propone come un suo correttivo. In nome dei principi di responsabilità e di beneficenza, con questa nozione si giungerebbe a configurare un nuovo "obbligo morale": quello di ricorrere a tutti mezzi per evitare di mettere al mondo un essere destinato, per le sue malformazioni o deficit, ad avere una vita infelice (Lecaldano, 2003: pp. 167-8)⁵. Con quest'argomentazione da un lato si addossa il peso di quest'obbligo soprattutto alla donna, dall'altro il figlio si trasformerebbe nel riflesso esatto di una volontà dispositiva,

³ Tommaso d'Aquino, *Summa Theologiae* II-II, q. 10, a.12.

⁴ Si tratta, ad esempio, di autori come E. Lecaldano, *Bioetica. Le scelte morali*. Roma-Bari: Laterza 1999; P. Singer, *La vita come si dovrebbe*. Milano: Il Saggiatore 2001; S. Pollo, *Scegliere chi nasce. L'etica della riproduzione umana tra libertà e responsabilità*. Milano: Guerini 2003.

⁵ E. Lecaldano giunge a considerare irresponsabile l'atteggiamento contrario: "Un'etica che come la nostra, una volta riconosciuto il diritto alla libertà procreativa ritiene che poi questa sfera di autonomia vada riempita da opzioni responsabili da parte di coloro che danno vita a esseri umani, finirà con il riconoscere veri e propri obblighi morali per i genitori" (E. Lecaldano, *Bioetica. Le scelte morali*, cit., pp. 167-8).

² La definizione è contenuta nel preambolo al *Protocollo di Costituzione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità*, New York, 22 luglio 1946 (cfr. V. Corsini, *Codice delle Organizzazioni Internazionali*. Milano: Giuffrè, pp. 83-101). La stessa OMS ha successivamente accolto le critiche espresse nei confronti della definizione, formulando nel 1978 la dichiarazione di Alma Ata, in cui la nozione di salute è meglio precisata (cfr. M. Ingrosso, *La promozione della salute: premesse epistemologiche e ragioni sociologiche*, in P. Donati (a cura di), *La cura della salute verso il 2000*. Milano: Franco Angeli 1989, pp. 398-9).

alla stregua di un prodotto che la fabbrica dovrebbe assicurare come *zero defect*.

In questa direzione si colloca il dibattito scatenatosi in Francia nel 2000 relativo al cosiddetto “caso Perruche”, che ha posto un interrogativo nuovo e insieme inquietante: si può risarcire qualcuno per il danno di essere nato? La Corte di Cassazione francese riconosce nel 2000 a Nicolas Perruche, nato con gravi malformazioni, la risarcibilità del danno patito per il contagio della rosolia contratta dalla madre in gravidanza, danno che i medici, colposamente, non avevano diagnosticato. La sentenza si è prestata a una interpretazione ambigua: si accorda al bambino il diritto al risarcimento “per essere nato”, in quanto la madre lo avrebbe abortito se il difetto genetico fosse stato diagnosticato per tempo o si risarcisce il bambino per l’handicap non diagnosticato? (Cayla e Thomas, 2004; Pereira, 2000; Moyse, 2001; Sicard, 2001).

Il caso ha introdotto la figura giuridica del cosiddetto *danno esistenziale*, che lascia perplessi: la vita può mai essere considerata un danno, tanto da preferirvi il non-essere, attraverso l’esercizio di quella che è stata definita ironicamente come “compassione preventiva”? (Picker, 2004). I neologismi *wrongful birth* (torto di nascita, se è leso il genitore) e *wrongful life* (se è leso il bambino) usati per giustificare la richiesta di risarcimento, risultano piuttosto inquietanti (Picker, 2004; D’Angelo 1999). Di fatto, per evitare che la sentenza affermasse un diritto a non nascere, il legislatore francese si è premurato di anteporre al testo una norma affermatrice che “nessuno può dolersi di un danno per il solo fatto della nascita”, norma che si è meritata la denominazione di *Loi anti-Perruche* (art. 1, comma 1 c) (Busnelli, 2004). D’altra parte, l’ambiguità resta. Anche se si ammettesse che nel caso Perruche il pregiudizio oggetto del risarcimento non fosse l’essere nato, ma l’esser nato disabile, quest’argomentazione farebbe appello a un presunto diritto a non nascere se non sani, che, oltre a non essere esigibile, introdurrebbe una pericolosa selezione tra vite più o meno “degne” di esistere. Se si potesse reclamare un diritto a non nascere disabile, si verrebbe a configurare anche un corrispondente nuovo e inadempibile dovere: il dovere di non mettere al mondo un infelice, in quanto sofferente.

Non si tratta di un aberrante “dovere di vivere” – come sostiene chi reclama la necessità dell’aborto – cui opporre la libertà dell’individuo, ma piuttosto della dignità della vita, che nella persona è anteriore all’autonomia. Il cinismo con cui Singer giustifica la decisione di un genitore di non far nascere un figlio Down mostra come, più che la felicità del bambino, sembra essere in gioco quella degli adulti: “Avere un bambino Down è un’esperienza molto diversa da quella di avere un bambino normale. Può benissimo essere calda e amorevole, ma certo comporta un abbassamento delle aspettative sulle abilità del proprio figlio. (...) Sia per amore dei ‘nostri figli’ sia per amore di noi stessi, possiamo anche non volere che ‘nostro figlio’ inizi il già incerto viaggio della vita, se le prospettive sono così fosche. Quando riusciamo a sapere

la cosa ad uno stadio iniziale del viaggio, ci resta la possibilità di ripartire di nuovo” (Singer, 2001).

D’altra parte, è pur vero che la contraddizione giuridica da più parti segnalata riguardo alla sentenza Perruche verrebbe paradossalmente a confortare la tesi della personalità giuridica del concepito. Nicolas Perruche, infatti, poteva essere risarcito dopo essere nato, solo ammettendo che l’essere umano esprime un’unica individualità, tanto prima quanto dopo la nascita e come tale sia titolare di un diritto al risarcimento, per quanto non si possa affermare un nesso di causalità tra il danno e la nascita (Busnelli).

Conclusioni

I due casi citati mostrano che invocare il principio “del migliore interesse del bambino” (MIB) non comporti una soluzione univoca e anzi possa risolversi in un danno al bambino stesso o addirittura in un attentato alla sua vita. Elaborato negli anni ’60 al fine di massimizzare i benefici e minimizzare i danni per il bambino quando sono in gioco opzioni diverse, questo principio ha l’innegabile merito di aver spostato l’attenzione sui piccoli pazienti incapaci di esprimere il proprio parere e sulla necessità di tutelarli anche qualora si verificasse un conflitto tra volontà opposte di familiari e medici (Goldestein et al., 1996). Tuttavia, questo principio si rivela non soltanto insufficiente, ma addirittura rischioso, se non si radica in un’antropologia personalista. Di fatto, come è stato giustamente osservato, pecca di una visione pragmatico-utilitarista, perché si basa sulla proporzione matematica tra rischi e benefici per il bambino; inoltre rischia di emarginare la famiglia dalla presa di decisioni, isolando il bambino dal suo contesto più naturale; infine, se inquadrato nel paradigma della qualità della vita, può comportare – seppure con la giustificazione di assicurare un’esistenza felice – la distinzione arbitraria tra vite “degne” e non “degne” di essere vissute (Di Pietro e Faggioni, pp. 61-7).

Per impostare correttamente un’etica della relazione con il paziente pediatrico non bastano dunque le dichiarazioni di principio o delle sofisticate tecniche di comunicazione. Occorre ancorare i principi alla luce dei quali assumere le decisioni a una chiara antropologia di riferimento che riconosca la piena dignità dell’essere umano, indipendentemente dalla sua età e dalle capacità che mostra di poter esercitare. Solo in questa prospettiva è possibile riconoscere ciò che è “il meglio” nelle diverse circostanze e definire un criterio di azione.

Bibliografia

- Busnelli FD. *L’inizio della vita umana*. Rivista di Diritto civile 2004;1:533-68.
- Cayla O, Thomas Y. *Il diritto di non nascere*. Milano: Giuffrè 2004.
- Corsini V. *Codice delle Organizzazioni Internazionali*. Milano: Giuffrè 1958, pp. 83-101.

- D'Angelo A, a cura di. *Un bambino non voluto è un danno risarcibile?* Milano: Giuffrè 1999.
- Di Pietro ML, Faggioni M. *Bioetica e infanzia. Dalla teoria alla prassi*. Bologna: EDB 2014.
- Donati P, a cura di. *La cura della salute verso il 2000*. Milano: Franco Angeli 1989.
- Goldestein J, Solnit AJ, Goldestein S, et al. *The best interests of the child. The least detrimental alternative* New York: The Free Press 1996.
- Ingrosso M. *La promozione della salute: premesse epistemologiche e ragioni sociologiche*. In Donati P, a cura di. *La cura della salute verso il 2000*. Milano: Franco Angeli 1989, pp. 398-9.
- Jonsen AR, Siegler M, Winslade JW. *Etica clinica. Un approccio pratico alle decisioni etiche in medicina clinica*. Trad. ital. a cura di A.G. Spagnolo. Milano: McGraw-Hill 2003.
- Lecaldano E. *Bioetica. Le scelte morali*. Roma-Bari: Laterza 1999.
- Leone S. *La riflessione bioetica sulla qualità della vita*. *Bioetica e cultura* 1992;2:137-48.
- Lyon J. *The death of baby Doe. How a decision in a small midwestern hospital touched off a nationwide debate*. Chicago Tribune, 10 febbraio 1985.
- Meotti G. *Parla Peter Singer, guru dell'aborto eugenetico e dell'infanticidio*. Il Foglio, 11.03.2008, p. 4.
- Moyse D. *Naissances coupables?* *Esprit* 2001;68:6-17.
- Pereira A. *Le "préjudice de vie" d'un enfant handicapé soumis à la Cour de cassation*. *Le Monde*, 5-6 novembre 2000.
- Pereira A. *Un handicapé né après une erreur médicale va être indemnisé*. *Le Monde*, 19-20 novembre 2000.
- Pessina A. *Bioetica. L'uomo sperimentale*. Milano: Mondadori 2000.
- Picker E. *Il danno della vita*. Milano: Giuffrè 2004.
- Pollo S. *Scegliere chi nasce. L'etica della riproduzione umana tra libertà e responsabilità*. Milano: Guerini 2003.
- Polo L. *El hombre como hijo*. In: Cruz Cruz J, a cura di. *Metafisica de la familia*. Pamplona: EUNSA 1995, pp. 322-33.
- Reagan R. *Abortion & the Conscience of a Nation*. Sacramento, CA: New Regency Publishing 2001.
- Reich W. *Quality of life*. In: Reich W, a cura di. *Encyclopedia of bioethics*. New York: Mac Millan 1995, vol. II, pp. 829-40.
- Sandoe P. *Quality of life – Three competing views*. *Ethical Theory Moral Pract* 1999;2:11-23.
- Sicard D. *Une société de réparation*. *Le Monde*, 6 dicembre 2001.
- Sgreccia E. *Manuale di bioetica*. Milano: Vita e Pensiero 2007.
- Sgreccia E, Carrasco I, a cura di. *Qualità della vita ed etica della salute*. In: Atti dell'undicesima Assemblea generale della Pontificia Accademia per la vita, 21-23 febbraio 2005. Città del Vaticano: Libreria Editrice Vaticana 2006.
- Singer P. *Ripensare la vita. La vecchia morale non serve più*. Milano: Il Saggiatore 1996.
- Singer P. *La vita come si dovrebbe*. Milano: Il Saggiatore 2001.
- Turolfo F. *Breve storia della bioetica*. Torino: Lindau 2014.
- The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization*. *Soc Sci Med* 1995;41:1403-9.
- Winnicott W. *Sulla natura umana*. Milano: Raffaello Cortina 1989, p. 179.

Comportarsi in modo etico con i bambini ospedalizzati

Behaving ethically with hospitalised children

SILVIA KANIZSA

**Dipartimento di Scienze Umane per la Formazione “Riccardo Massa”
Università degli Studi di Milano Bicocca**

Gli operatori sanitari si trovano costantemente a dover fare i conti con scelte etiche e in particolare con la difficoltà di mettere in pratica alcuni dei dettati dei codici etici quale quello di rispettare l'autonomia del paziente. Ciò è tanto più vero in pediatria dove la situazione è complicata dalla minore età dei pazienti e dalla presenza costante dei genitori in reparto. Da qui una serie di dilemmi su chi debba decidere in particolare in situazioni drammatiche. Da una parte si discute sull'età in cui il minore sia in grado di dire la sua sulle scelte, dall'altra ci si chiede quanto i genitori siano capaci di decidere serenamente per lui. Nell'ospedalizzazione dei minori, ancor di più che in quella degli adulti, è necessario che gli operatori osservino ed ascoltino i pazienti e i loro familiari in modo da essere in grado di rivolgersi a loro in modo corretto aiutandoli anche a ricostruire quell'immagine di sé come persone autonome e capaci che la malattia e l'ospedalizzazione tendono ad appannare.

Parole chiave: Pazienti pediatrici, operatori sanitari, comportamenti etici

Every day the hospital's physicians have to manage ethical choices and to put into practice some ethical code's prescriptions as the one that prescribes the respect of patient's self-determination. Sometimes this is difficult, in particular in pediatrics because the patients are underage and parents are steadily in the ward. So physicians are faced with a lot of dilemmas, because they have to decide who has to make decisions in dramatic situations. On one hand they discuss at which age children are able to choose by themselves, on the other they wonder if so troubled parents can decide objectively what is the best thing to do. During child's hospitalisation, more with adult's one, medical staff has to observe carefully the sick children and their parents. In fact only the observational result can make them able to speak and to act in the best way. Only a relationship based on observation and on listening can help children and their parents to look at themselves as that self-determining and able persons they used to be out of the hospital.

Key words: Pediatric patients, medical staff, ethical behavior

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Silvia Kanizsa

Dipartimento di Scienze Umane per la Formazione “Riccardo Massa”
Università degli Studi di Milano Bicocca
Piazza dell'Ateneo Nuovo 1 (MI)
e-mail: silvia.kanizsa@unimib.it

“Fare il bene del paziente”: a volte un dilemma

La vita professionale degli operatori sanitari è costellata di scelte etiche, alcune più drammatiche, altre apparentemente più routinarie ma tutte fanno riferimento a ciò che i codici deontologici indicano come necessità di rispettare/accettare l'autonomia della persona, la sua dignità, la necessaria riservatezza sui dati, ma anche il rispetto delle scelte individuali. Il “fare il bene” del paziente richiede di scegliere di volta in volta fra le possibili alternative quella che più si adatta a lui, non solo dal punto di vista della terapia, ma anche nella gestione della vita quotidiana, in una parola si tratta di individualizzare il rapporto. Tutte le decisioni degli operatori sanitari, e a maggior ragione quelle che rispondono a delle problematiche di tipo etico, vengono prese col presupposto che siano quelle migliori per il paziente (Wulff et al., 1995) e che sia proprio un dovere dell'operatore quello di agire in modo da “fare il bene” del paziente anche se questo comporta a volte delle incomprensioni con altri colleghi o con lo stesso paziente o con i suoi parenti (Lantos, 2015). Ma cosa significa “fare il bene” del paziente quando questi è un bambino, o un minore? Quali sono gli adattamenti che bisogna compiere per aiutarlo a compiere delle scelte in autonomia? E quando il bambino sarà veramente in grado di scegliere cosa è bene per lui, o capire che ciò che si sta facendo è fatto per il suo bene? E quanto incidono sulle decisioni gli adulti, genitori e parenti tutti? E come concordare coi parenti le terapie e le modalità di trattamento del piccolo paziente in particolare quando si pensi che siano troppo angosciati, ansiosi o incapaci di aiutarlo psicologicamente? Queste sono alcune delle domande che si pongono ogni giorno gli operatori sanitari che operano nelle pediatrie.

Rispettare l'autonomia

Il rispetto dell'autonomia del paziente, della sua libertà di scelta, è uno dei cardini dell'etica in campo sanitario. Ciò presuppone che vengano rispettati il paziente come persona e le sue scelte e che, qualora queste siano in assoluto contrasto con quanto gli operatori ritengano essere il suo bene, questi debbano discutere con lui e cercare di farlo recedere da abitudini dannose o da decisioni che, a detta dei curanti, possano nuocergli. Il rispetto comporta anche l'accettazione di culture e di fedi religiose diverse dalle proprie, cosa che può comportare non piccoli dilemmi etici (si pensi solo alla scelta di trasfondere bambini le cui famiglie per motivi religiosi non accettano le trasfusioni) legati anche a volte la difficoltà di conciliare i propri valori con quelli del paziente o di abitudini alimentari diverse (bambini figli di genitori vegani hanno grandi difficoltà a farsi riconoscere come “sani”), di stili di vita o educativi diversi dai propri, ma soprattutto è importante che il bambino venga riconosciuto come un individuo pensante e senziente.

In genere non è facile per un adulto accettare che il bambino sia una persona capace di decidere per il suo bene soprattutto quando è malato. Gli operatori sanitari non fanno eccezione e, anzi, tendono a prendere decisioni partendo dal presupposto che tanto il piccolo paziente non è in grado di capire, ma deve solo (af)-fidarsi, e quando il bambino protesta o affermano (a parole o coi fatti) che solo loro sono in grado di sapere cosa fare o cercano di ammansirlo con promesse di ricompense. Agiscono così in un modo che può essere definito “paternalistico” cosa che spesso all'inizio dell'ospedalizzazione aiuta il paziente e i suoi familiari che hanno difficoltà nel districarsi nel mondo ospedaliero e nelle scelte terapeutiche e d'altro canto permette all'operatore di intervenire in modo veloce. Certamente questo modo di agire entra in contrasto con il principio dell'autonomia del paziente (Wulff, 1995) e quindi non può essere mantenuto a lungo senza conseguenze.

A che età si possono informare i bambini?

Se si scorre la letteratura medica ci si accorge che i temi etici più ricorrenti riguardano la comunicazione della diagnosi (dire o non dire la verità al paziente e dirla tutta o solo in parte quando si tema un esito infausto), i problemi generati dalla necessità di ottenere il consenso informato e le scelte riguardanti il fine vita. In campo pediatrico queste sono tematiche rese più complesse dall'idea, per altro molto radicata, che solo da una certa età i bambini possono capire fino in fondo ciò che sta loro capitando (Gillan, 2015; Solomon et al., 2005) per cui o è inutile dare conto delle proprie azioni, o, vista l'età, bisogna trovare il modo più adatto per spiegare loro la situazione, oppure è necessario puntare sui genitori (sperando che loro siano in grado di trovare le parole più adatte). Ma a quale età i bambini possono compiere scelte ad esempio in materia di adesione a protocolli di ricerca? Se, per essere in regola, ci si rifà alle leggi che fissano l'età in cui è richiesto il loro consenso informato ci si trova davanti a una grande disparità di trattamento, per cui va dai 12 anni di alcuni Stati USA ai 15 della Danimarca e al raggiungimento della maggiore età in altri Stati (Hein et al., 2015a). Solo in alcuni Stati canadesi e in Svizzera la legge stabilisce ciò che sembra più sensato e che risponde all'imperativo etico di rispettare davvero l'individualità dei bambini malati: il mettere al corrente il bambino della diagnosi, ovviamente con parole adatte, il chiedere il consenso informato e, a volte, anche discutere del fine vita sono azioni da intraprendere sulla base di un'attenta valutazione della sua capacità di prendere decisioni in modo autonomo e “maturo” e non in base all'età anagrafica (Waligora et al., 2014). Bisogna dire che ciò può essere di grande aiuto per coloro che rispettano l'autonomia del bambino, che quindi lo osservano e personalizzano molto l'intervento, mentre può mettere in difficoltà coloro che sono emotivamente coinvolti o temono, anche inconsciamente, di

esserlo e perciò preferiscono tenersi prudentemente a distanza e finiscono così col non riconoscere mai il bambino come una persona capace di comprendere e prendere decisioni. Del resto può anche capitare che, come testimoniato da una ricerca di Hein (Hein et al., 2015b) con 161 bambini dai 6 ai 18 anni, ben il 60% dei bambini non aderisca ai protocolli di ricerca o perché troppo piccoli, o perché non sono stati mai tanto malati da verificare la necessità di sperimentare alternative in fatto di cure, o per altre cause. Ciò può portare gli operatori a escludere i bambini dalle decisioni e a ritenere che i genitori, in quanto adulti, siano le persone più adatte con cui discutere le scelte in materia.

Conclusione: una relazione “etica”

Per “fare il bene” del piccolo paziente a volte bisogna compiere scelte difficili che pongono dilemmi anche angoscianti di fronte ai quali l'operatore può sentirsi solo e sentire il peso della responsabilità non solo di decidere, ma anche se comunicare o no le alternative al bambino e soprattutto ai suoi genitori col rischio che questi decidano in modo diverso, magari anche fra loro (Lantos, 2015). In alcuni casi è molto difficile, e può mettere in dubbio i valori personali degli operatori, decidere cosa sia “fare il bene” del piccolo paziente, e dover comunicare ai genitori in una situazione di forte stress può essere molto complesso. Un esempio è quello della decisione di aumentare la dose di sedativi in bambini molto sofferenti quando non si sia certi che saranno in grado di tollerare la dose ulteriore. Gli stessi dilemmi possono dilaniare medici e infermieri che si occupano di bambini in coma irreversibile o che sono in fine vita (Salomon, 2005). Di fronte ad alcune situazioni, che non si possono che definire di accanimento terapeutico, i dilemmi morali degli operatori sono spesso palpabili (quale sarà il “bene” per il piccolo paziente: vivere o morire?) così come le difficoltà di interagire con genitori che sperano in una risoluzione felice del ricovero ospedaliero e non si arrendono o non si aspettano conclusioni diverse da quelle di ritornare a casa con un bambino senza problemi, anche se sospettano o temono conclusioni diverse. In questi casi sono proprio le convinzioni personali, religiose ed etiche che sorreggono le scelte degli operatori e a ciò va aggiunto che spesso le difficoltà e l'idea che i genitori non possano capire fa sì che gli operatori finiscano col sostituirsi a loro e questo non solo in casi drammatici, ma anche nella gestione quotidiana (Kanizsa, 2013). Certamente va detto che in genere queste scelte vengono compiute in situazioni drammatiche, in tempi ristretti quando non è possibile soffermarsi a lungo sui pro e contro delle alternative per cui solo a posteriori ci si può soffermare con calma a ripensare a quanto fatto e a chiedersi se ci fossero soluzioni migliori: in una parola, una cosa è discuterne in ambiti accademici e un'altra trovarsi a scegliere in velocità di fronte a un paziente con una patologia che richiede un intervento d'urgenza.

È un fatto che le difficoltà sono maggiori se la comunicazione delle alternative drammatiche non è stata accompagnata da un lavoro costante di osservazione, di ascolto e di sollecita accoglienza delle necessità dei bambini e dei loro genitori, vale a dire da una relazione “etica” che ha proprio come presupposto quello di rispettare l'autonomia e le scelte dei pazienti e che poi permette al professionista di intervenire nel modo più corretto aiutando/educando bambini e genitori a capire la situazione e prendere delle decisioni in autonomia. Solo questo tipo di relazione che si sostanzia in atti, anche molto banali, dimostrando ai piccoli di essere stati considerati come persone aiuta i pazienti e le loro famiglie a affrontare la malattia e l'ospedalizzazione senza essere travolti dall'ansia e a decidere in maniera più razionale e distesa soppesando insieme agli operatori i pro e i contro delle possibili alternative. Una relazione siffatta ha anche il pregio di svelenire il clima di reciproco sospetto che a volte si instaura fra operatori e genitori che in qualche modo si accusano a vicenda gli uni di incapacità nella gestione del figlio e gli altri di escluderli dalla gestione, dalle cure e dalle scelte (Kanizsa, 2013). Certamente l'entrata in ospedale è sempre traumatica, e lo è ancor più per i bambini. L'essere malati, vedere i genitori preoccupati e la paura di ciò che potrà accadere sono elementi molto ansiogeni e deprimenti, tanto che se l'ospedalizzazione si protrae si può arrivare alla depressione (Esameeli et al., 2014). La malattia intacca l'immagine di sé e questo è particolarmente grave per i bambini che sono in una fase di ricerca e di affermazione di sé e che si vedono dall'oggi al domani catapultati indietro in una condizione di impotenza in cui altri decidono tutto per loro (Kanizsa, 2013; Paggetti Di Maio, 2006). Proprio per questo gli operatori dovranno osservare ed ascoltare il bambino, la sua famiglia e le loro modalità relazionali in modo da rivolgersi a loro nel modo più adatto (Kanizsa, 2013).

Bibliografia

- Benoit J, Berdah L, Carlier-Gonod A, et al. *Ethics in pediatric emergencies: care access, communication and confidentiality*. Arch Pediatr 2015;22:554-61.
- Brien I, Duffy A, Shea EO. *Medical futility in children's nursing: making end-of-life decisions*. Br J Nurs 2010;19:352-6.
- Byrd GD, Winklestein P. *A comparative analysis of moral principles and behavioral norms in eight ethical codes relevant to health sciences librarianship, medical informatics and the health professions* J Med Libr Assoc 2014;102:247-56.
- Esameeli M-R, Erfani Sayar R, saghebi A, et al. *Screening for Depression in Hospitalized Pediatric Patients*. Iran J Child Neurol 2014;8:47-51.
- Gillan L. *Fifty years of paediatric ethics*. J Paediatr Child Health 2015;51:8-11.
- Hein IM, Troost PW, Broesma A, et al. *Why is it hard to make progress in assessing children's decision-making competence?* BMC Med Ethics 2015a;1-16.
- Hein IM, Troost PW, de Wriest MC, et al. *Why do children decide not to participate in clinical research: a quantitative and qualitative study*. Pediatr Res 2015b;78:103-8.

Jones B, Contro N, Koch KD. *The duty of the physician to care for the family in pediatric palliative care: context, communication, and caring*. Pediatrics 2014;133(Suppl. 1):58-15.

Kanizsa S. *La paura del lupo cattivo*. Milano: Raffaello Cortina 2013.

Lantos J. *The patient-parent-pediatrician relationship: everyday ethics in the office*. Pediatr Rev 2015;36:22-9.

Matiti M. *Learning to promote patient dignity: an interprofessional approach*. Nurse Educ in Practice 2015;15:108-10.

Mortari L. *Filosofia della cura*. Milano: Raffaello Cortina 2015.

Paggetti Di Maio A. *Linea di confine: viaggio di uno psicologo nell'oncologia pediatrica*. Firenze: Edizioni del Cerro 2006.

Solomon M, Sellers DE, Hellers KS, et al *New and lingering controversies in Pediatric end-of-life care*. Pediatrics 2005;116:872-83.

Waligora M, Dranseika V, Piasecki J. *Child's assent in research: age threshold or personalisation?* BMC Med Ethics 2014;15:44.

Wulff HR, Pedersen SA, Rosenberg R. *Filosofia della medicina*. Milano: Raffaello Cortina 1995.

QUADERNO

ACCOGLIERE, INFORMARE, PRENDERSI CURA: ASPETTI PSICOLOGICI E RISVOLTI ETICI
WELCOME, INFORM, TAKE CARE OF: PSYCHOLOGICAL AND ETHICAL ISSUES

Family Centered Care: the “Accoglienza” therapy

Cura centrata sulla famiglia: la “Terapia dell’accoglienza”

LUCIA CELESTI

Responsabile Accoglienza e Servizi per la Famiglia, Direzione Sanitaria, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

Being sick is tough. It gets even tougher when a child is sick, because there are not only his own needs, but also the ones of his family. Even harder is the moment when the young patient and his family have to move to another city, because of the rarity and complexity of the sickness. Besides the continuity of clinical treatment for the young patient, a continuity in the family's care is also needed. Family Services are specifically meant to take care of the child and his family for all the non-clinical aspects of assistance, whatever fundamental: a real “therapy of care”. For a parent, the possibility of focusing all his attention only on the child's disease means that he can give the highest level of collaboration with the hospital team; the sick child is not only able to rely on the course of treatment in the strict sense, but also on the strength that the psychological and emotional relationship with the family is able to provide him with. In Italy the number of structures organized to support family needs considering the global care of the family, from the first contact with the hospital, as a critical factor for therapy is almost non-existent. In this regard, through the constant analysis of the needs of families, Bambino Gesù Children's Hospital in the last few years has emphasized the importance of building a Family Service organization that is careful to protect the patient and his family from the traumatic effects of hospital admission. A warm welcome is an introduction to a positive treatment: this is our philosophy, and our slogan, with whom we receive our families: “all you need to do is care for your child, we'll take care of the rest”.

Key words: Therapy of care

Il momento della malattia è un momento difficile. Lo è ancora di più quando riguarda un bambino perché alle necessità di assistenza del piccolo somma i bisogni diversi della sua famiglia. Ancora più arduo è il momento in cui il piccolo paziente e la sua famiglia sono costretti a spostarsi in un'altra città e, accanto alla continuità di cura clinica del piccolo paziente, è necessaria la continuità di “care” della sua famiglia. È con questi fini che la “Terapia dell'accoglienza” si sviluppa in una serie di servizi che hanno l'obiettivo di rispondere ai bisogni di salute dei piccoli pazienti anche attraverso la cura delle famiglie, con l'aiuto di personale dedicato, considerando l'accoglienza della famiglia, fin dal primo contatto con l'ospedale, un fattore fondamentale della cura. Per un genitore, poter concentrare l'attenzione sulla malattia – e sulle potenzialità di guarigione e la cura del proprio figlio – significa garantire il massimo livello di collaborazione alla squadra terapeutica e convogliare tutte le proprie forze in modo appropriato; per il bambino malato significa poter contare non solo sul percorso terapeutico in senso stretto ma anche sulla forza che il rapporto psico-affettivo con la propria famiglia è in grado di garantirgli. Molto scarse però, se non quasi inesistenti, sono in Italia le strutture ospedaliere organizzate con strutture di accoglienza e che, parallelamente alle strutture di clinica e ricerca, considerano l'accoglienza della famiglia, fin dal primo contatto con l'ospedale, come un fattore fondamentale della cura. Al riguardo, attraverso la costante analisi delle esigenze delle famiglie, l'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù ha negli anni viceversa rilevato l'importanza di costruire un servizio di accoglienza massimamente attento ad ammortizzare gli effetti traumatici su paziente e suoi familiari dell'ingresso in Ospedale. Accogliere bene è già curare: questa è la nostra filosofia, ed il nostro motto, col quale ci rivolgiamo alle nostre famiglie, è: “Pensate solo a vostro figlio, al resto pensiamo noi”.

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Lucia Celesti

Piazza Sant'Onofrio 4, 00165 Roma
e-mail: lucia.celesti@opbg.net

Parole chiave: Terapia dell'accoglienza

Introduction

Bewilderment. That's the dominant sensation for those who have to face with an admission to a hospital, especially if that hospital is far away from home, even worse if the patient is your child and you, the parent, relative, or just an adult helper, should be a landmark for him. Instead, you don't know what to do, who you can talk to or where to go. You just feel lost among the information, wards, comings and goings of patients and white coats.

However, everything can be different if the hospital, together with treatment in the strict sense, invests in family care. For instance, before reaching the hospital, the family is contacted to make an appointment and subsequently received by a team of “Guardian Angels” from Family Services, who are trained to care for the whole family, for as long as required, until the discharge and even after.

My professional experience as a doctor has increasingly convinced me that family care is a necessary part of treatment. Giving the sensation of being cared for enables the family to focus on the only thing that matters: their child's health. When I graduated, there was a real dichotomy between healthcare providers, or rather doctors and nurses, and parents. I am sure, instead, that this separation is senseless, and that the parents' presence in helping and aiding their child's therapeutic path must be integrated. My great-grandfather, a pediatrician, used to assert that the main doctor is the mother: I believe he was right.

However, in Italy very few hospitals are organized with Family Services. Few professionals consider that the care of the family is as an essential factor in treatment along with Clinical and Research units.

Therefore, by considering a constant analysis of family needs, Bambino Gesù Children's Hospital has understood the importance of building a Family Service department highly dedicated to softening the traumatic experience on the patient and his relatives after their entrance in the hospital. The goal is to recreate an environment as close to home as possible, inside the hospital. Experiencing a disease is indeed sad and hard, even more so when it involves a trip to another city or region because of the rarity or complexity of that disease. The trauma of the patient and family being away from home and losing their natural support structures can have a great impact emotionally. This is a strong case for properly supporting the patient and his relatives during their stay in addition to the normal clinical treatments.

Since ancient times, hospitality has involved the capacity to interact with the “customer”, and to treat him as a guest: there are many examples of care, such as greetings, offers of food and drink, activities to help pass the time, safety, transport, kindness and consideration in both personal and impersonal interactions. The employees have a key role in that they must be kind, available, and disposed to personal relations. The quality of the service becomes central, especially for those services closely linked to patients and families with a long stay (Fig. 1).

Contribution

It's with these purposes in mind that the Family Services department of Bambino Gesù Children's Hospital offers diverse services that answer all the health needs of our

Hospital Professionals

Medical Doctors/Surgeons

Nurses

Technicians

Psychologists

Counselors

Social workers

Professional Educators and

Play workers

Administrative personnel



Additional Support Staff

Volunteers

Clowns

Art Therapist, other
therapeutic staff

Parents associations

Parents and families

Figure 1. *The world around the Child.*

young patients; this goal is also pursued by taking care of the families, with the help of a dedicated staff who ensure a supporting environment for the family from the first moment they arrive at the hospital. A warm hospitable welcome is the beginning of the healing process: this is our philosophy. And our slogan, with whom we receive our families, is: “all you need to do is care for your child, we’ll take care of the rest”.

For a parent, being able to focus on the disease – and on the healing and/or treatment options – means that he can guarantee the maximum level of collaboration to the therapeutic team, and direct all his energies in an appropriate way; for the sick child it means that he can count not only on treatment in the strict sense, but also on the emotional bond with his family.

Since 2008, this process has been implemented with various services specifically dedicated to families, whose very positive results have encouraged me to describe the model.

Family services: organization model

The patient and his family are constantly at the center of the treatment system, which rotates around them, through various services that integrate with each other (Fig. 2).

The model we’ve structured during the last few years starts with the Front Line System.

Front line

For starters, it is necessary to praise the all too often burdened front line service. The “simple” Care and Information desks have a role that is rarely recognized for its importance in systems that generally staff them with lower quality employees. The philosophy that should animate the front line staff, which are selected and trained, is to be proactive. Whether our staff is just standing in the hall and available for giving information or orientation, the most important thing is taking charge of possible problems. Our staff can be easily recognized not only by their smile, but also because of their uniform; the schedule is as broad as possible including weekends and holidays. In addition at the call-centers, the answer is never “it’s not my responsibility”, but instead: “I’ll deal with this”. Answer times are never beyond 24 hours, and the same applies for the email service. Timely and competent replies are directly proportionate to the feeling of protection and help for those who seek it. It’s not unknown for a cus-

Family Services organization model

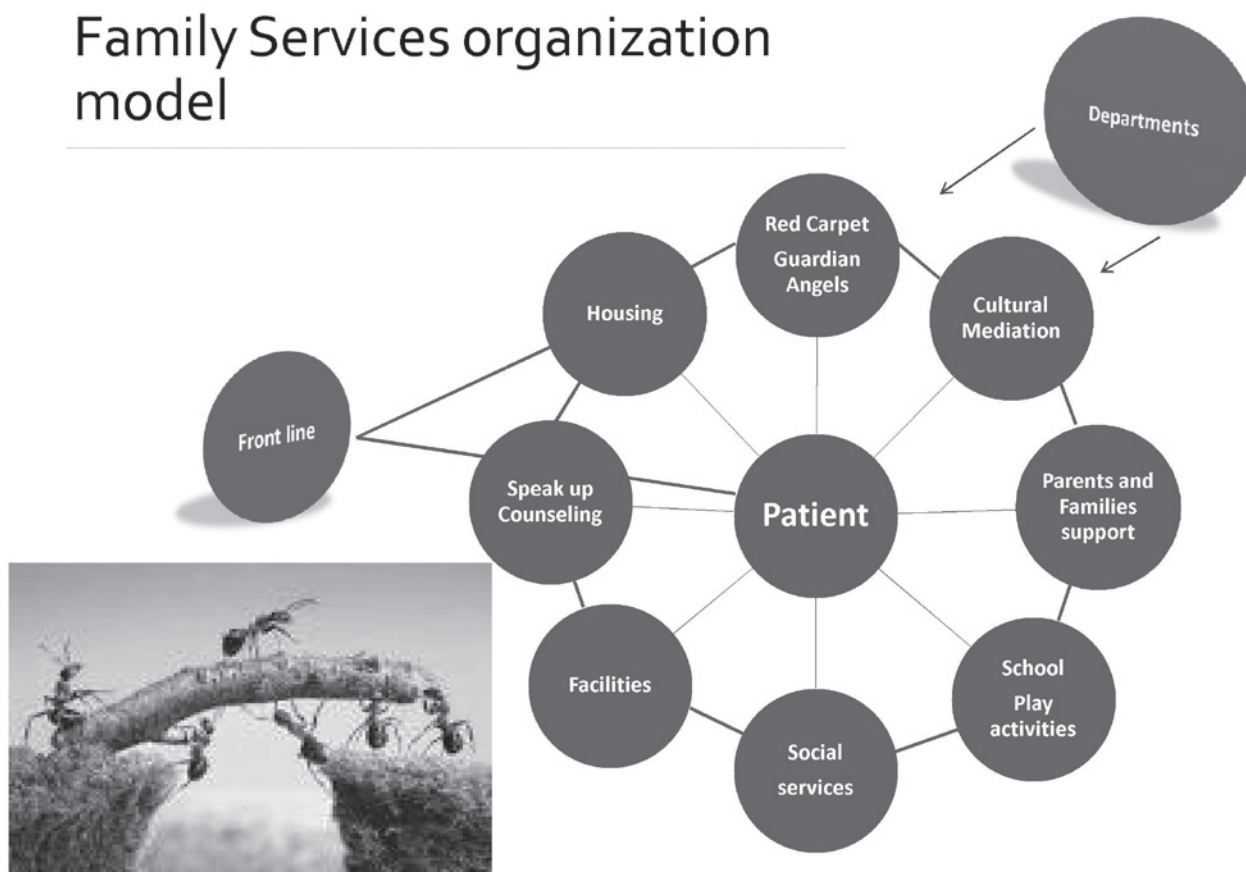


Figure 2.

tomer to react positively to an answer that doesn't coincide with his first expectations, as long as it's prompt, kind and well explained. A considered reply can increase the customer's faith in the system, and therefore turn him from a potential critic to a sympathetic ally.

Accommodation care

The first, basic problem with accommodation for those who come from far away, is having a roof over their head. Home is home, the place where we cry, laugh, sleep and live in. Without a home there's no care. Even if one of the two parents can stay for 24 hours with the recovering child, the need for a personal space out of the hospital is paramount: for the other parent or for a supporting relative, and sometimes for the whole family.

The principal network is the one dedicated to needy families: the hospital offers them free accommodation in structures linked to the hospital. For access they might follow a path from a triage, made by Social Services on the base of clear criteria such as: distance of their residence from the hospital, disease of the child, duration of recovery, family composition, so that we can guarantee those with greater need get the most help. Along with family care accommodations provided by nonprofit organizations and a network of hotels, today the hospital counts on almost 200 rooms to accommodate families for free: in 2014 more than 4,500 families were accommodated (about 13,500 people, for more than 100,000 nights per year) (Fig. 3).

Red carpet

Being sick is tough. It gets even tougher when a child is sick, because there are not only his own needs, but also the ones of his family. Even harder is the moment when the young patient and his family have to move to another city, because of the rarity and complexity of the sickness. Besides the continuity of clinical treatment for the young patient, a continuity in the family's care is also needed. Project “Red Carpet” was created for these families: the Family Services of Bambino Gesù Children's Hospital contact the family before they leave in order to introduce themselves and to verify any potential needs (accommodation, social assistance, etc). From the moment of admission at one of the locations of Bambino Gesù Children's Hospital, the family will find a Family Service Tutor waiting for them, who has knowledge about the clinical case and the information collected from clinicians and family. The Tutor will take care of the patient and family, welcoming the child by calling him by his first name. The family will receive all the information about the hospital's structure and facilities (summarized in a guide), a small kit/diary for the child and indications about possible available accommodation. The Family Services Tutor will lead the family to the ward and introduce them to the staff.

This project is integrated with the Guardian Angel's (Tutor or Navigator) program: the family is followed by the same person during the entire process, who gives information and logistical support. They can also offer counseling services through counselors specialized in listening and support-

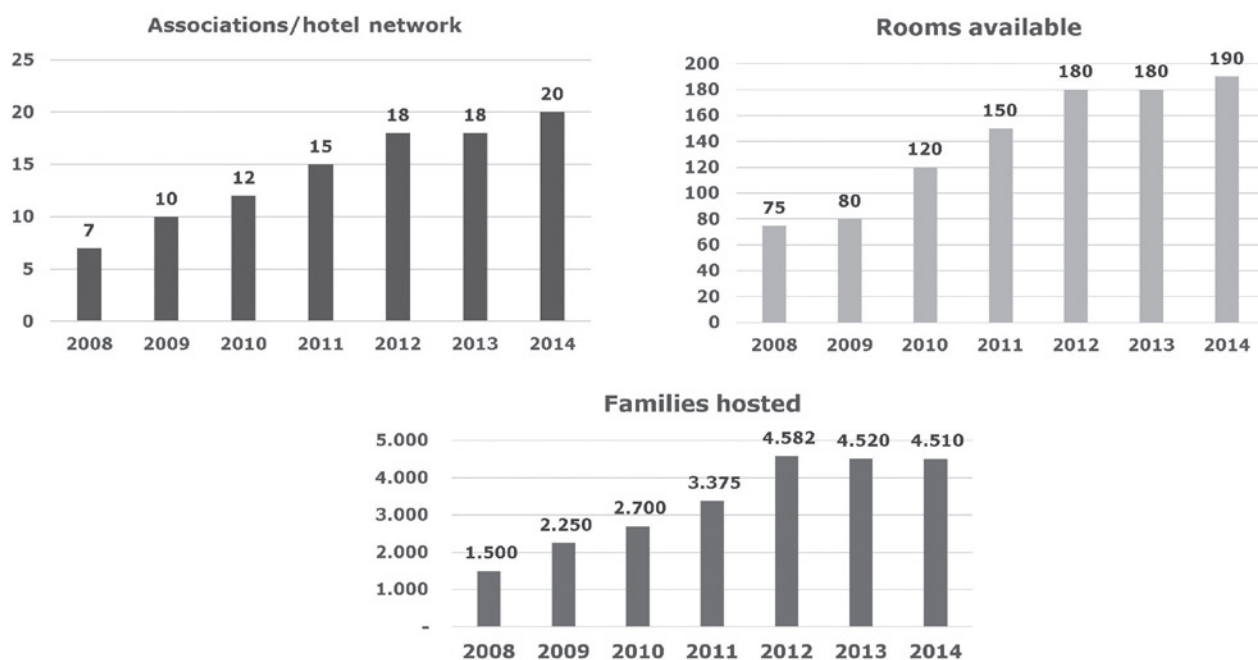


Figure 3. Accommodation care.

ing the family members traveling with the patient until they get back home. In 2014, Bambino Gesù Children's Hospital hosted 104 families in "Red Carpet". At the same time the Family Services staff were "Guardian Angels" for 472 families.

International Patient Service

Another cause that has led to diversifying family care strategies is the massive increase of foreigners, who have increasingly turned to our hospital for treatment over the years. From a small number of 113 foreign customers charged by our service in 2001, we reached 1,108 families in 2014.

The cultural mediation service has a double system: one in outsourcing, that guarantees the presence of interpreters for more than 30 languages within two hours from the request; and one for immediate translation through a free phone number, that can be activated from the telephones of all the hospital's locations and from all of the accommodation houses, active for 101 languages within only two minutes.

In 2014 there were more than 2,000 mediations, for 47 different languages: Albanian, Afghan, Amharic, Arabic, Armenian, Bengali, Bulgarian, Czech, Chinese, Ceylonese, Korean, Kurdish, Dari, Danish, Edo, Ethiopian, Farsi, Filipino, French, Greek, Indian, English, Khmer, sign language, Macedonian, Nigerian, Pakistani, Polish, Portuguese, Punjabi, Romanian, Russian, Serbo-Croatian, Somali, Spanish, Swedish, Swahili, Tamil, German; Tigrinya, Turkish, Urdu, Ukrainian, Hungarian and Vietnamese.

For foreign citizens there is a call center with a specific phone number, and it is possible to refer to a dedicated Family Service staff for recovery files and for administrative and social counseling. More than 570 patients each year are helped and supported in their various needs.

Child life services

Playing is serious business. Nowadays it has been proven that the psychosocial treatment of the child and his family is not an optional measure in the treatment of a hospitalized child, but it's indeed a primary part of the treatment process: creative activities and games are means through which it is possible to create a connection with the outside world, and express and communicate feelings, control situations, exchanging roles, express aggressiveness. During hospitalization, the help we give the child to cope with their fears and needs, also means supporting the family and the health operators.

In 2014 the hospital's playgrounds saw more than 30,000 children and teenagers among the ones recovered in the different wards or aided in the day-hospital, including their brothers

and sisters. The service has two main targets: to offer children and parents care and games for entertainment and relaxation and, at the same time, a way to express and elaborate fears, doubts, worries and negative emotions linked with hospitalization. For this purpose, there is a plan of activities, diversified in relation with different ages and contents: spontaneous and guided games, laboratory activities (such as graphical-pictorial activities, marionettes construction and dramatization, role games, manipulation and making of clay, toys and musical instruments construction, movement activities also with music or with stimulation of the imagination, reading and creation of tales and stories about peculiar themes), creative use and familiarization with therapeutic procedures and potentially disquieting objects used in the hospital, more specific activities of art-therapy, thematic laboratories and guided imagination laboratories. There is also a video archive, a library and a Toy Bank for loans or offers.

Individual interventions are also done at the bedside in Intensive Care Units (Fig. 4).

For parents, who can entrust their children to qualified staff, there are meeting and shared areas or manual activities that can help them to find emotional resources and playful support to relate themselves with their child even in the hardest times.

Following an invitation from the Child Life Council (USA) to its International Congress in New Orleans, a project to increase training for Professional Educators has been carried out. The Child Life Specialist/Professional Educator is an expert, qualified to help children facing the stress and fear of sickness and hospitalization. Training for Professional Educators is essential to ensure the cure and rehabilitation process; Regione Lazio has recognized the key role that these educators play in rehabilitation teams.

School

Continuity of the scholastic itinerary must be guaranteed, especially to those children who spend long periods



Figure 4. *Blowing the Pain Away.*

at the hospital or who often go there. Inside Bambino Gesù Children’s Hospital primary and secondary school lessons of every grade are provided. A school course, in a peculiar environment such as a hospital specialized in pediatrics, involves a complete change of mind on a curricular, educational and methodological level. At the hospital there can’t be a physical classroom, as long as most of the kids are bedridden, especially in the intensive wards. School is built around individual students or small groups (often from different classes) in the rooms of the different wards or, when possible, held around the bed of a patient who can’t move. The teacher is therefore always moving. In “normal” schools the teacher is the main protagonist of those training and orientation processes that are the basic purposes of instruction. At school in the hospital, instead, the teacher becomes a cooperator at the side of other experts working all around the child-patient-student. Our pupils are kids that for different diseases arrive at the hospital from all the regions of center and south Italy, and, in an increasing amount, from non-EU countries. In 2014 there were more than 2,800 patients in primary or secondary school: Bambino Gesù Children’s Hospital can be considered as a real academic institution, where recovering children can sit their final examinations.

Volunteers

Volunteers are at the hospital every day, and they serve as unique channels among the patient, family and health operators. Due to their focused training they offer their assistance with respect, accessibility and professionalism.

The volunteers tasks are various: requested by doctors, they are in almost all of the wards, they dedicate assistance to children during treatment and leisure. They assist families, with particular attention to mothers: they help them with the bureaucratic activities necessary for recovery; they substitute them when they need some rest; they involve them in manual and laboratory activities to distract them from their daily life; they show them how to get around easily at the hospital; they’re also beside the parents of children undergoing surgery till the end of the procedure.

Parents associations

Parents associations are a precious resource, both because of their direct knowledge of the assistance and psychological problems of the patients, and because of their capability to find empathetic and trusted links with customers. The venture is integrated in the project of Family Centered Care, which includes the creation of structured paths to involve the families directly in the family care process.

The associations active at the hospital have a reserved placement inside the Family Services: at the desk they can

both inform and listen to the families of children with specific illnesses, and they represent a channel between the family’s requests and the hospital’s operators. In particular, they direct and ease the access of patients and their families to Bambino Gesù Children’s Hospital’s facilities through agreed paths and help them when it’s time to return home, by creating a protective net.

In 2014 the opinion of patients and families, which were already participating in the different committees of the hospital, was taken into greater consideration thanks to the councils composed of both relatives and teenagers.

The teenagers committee gathers monthly at Family Services. Patients are identified at all the hospital’s departments, with the contribution of Chaplains, nurses and doctors, hospital teachers and volunteers. The targets are:

- creation of a direct channel to communicate with young patients;
- listen to the adolescents point of view in relation to the strengths and weaknesses of care and assistance;
- improve the quality of recovery.

The subjects analyzed are the following: general care, cleanliness, facilities, daily organization, food, information received and relationships with the health operators. At the end we ask for feedback about what they’ve liked most and the least, and about their needs, advice or suggestions.

The most critical aspects in 2014 were about food and play areas for the adolescents, whereas relationships with health operators was great.

In anticipation for the accreditation survey of the Joint Commission International, 23 associations (of the approximately 100 associations qualified at the hospital) actively participated in preparation with our health professionals by adapting their files to the required standards.

A training course on research was provided for parents and teenagers inside participating associations that was a successful first step in a possible continuation of this offering.

Social services

In the last few years the number of families supported by Social Services has enormously increased: from 200 families in 2001, to more than 2,500 families of 2014. They are families for whom Social Services has activated structured support processes (hotel accommodation based on a “social triage” on the criteria of need, psychological counseling and tutoring by the Family Service’s staff). The primary goal at Bambino Gesù Children’s Hospital during recovery is to help families when they need it most – in the period of loneliness and desperation for their child’s sickness – and to make them feel loved and respected, as a part of a great family. But the most critical moment often comes with the discharge, when the family goes back home from the hospital: the lack of any social facility supporting the family is often a serious prob-

lem, especially in the cases, more and more frequent each year, of children with acute or chronic diseases, which makes it difficult to provide an at home management of the illness.

A particularly serious phenomenon is the underground abuse, negligence and mistreatment of children. Social Services are part of the hospital network for protection of children's rights, paying particular attention to child abuse, for prevention and immediate intervention. In addition, at Bambino Gesù Children's Hospital there is a procedure of early screening for abuse and mistreatment (Fig. 5).

In 2014 Social Services aided more than 2,500 needy families, in particular for abuse and mistreatment (54 cases referred to judicial authorities) and for facilitating the discharge of children with chronic diseases or social-health problems (more than 100 difficult discharges, made possible by the task force of Social Workers). In 2013 a project of collaboration between the hospital and parishes, through Rome's Vicariato, was established to create another protective net around those families who need it. Needy families who live in different municipalities – and parishes – are placed in a virtuous net, in which the Unitalsi Association also participates: volunteer teams aid children and families after their discharge for both practical needs and emotional and social support.

A close network among the different services and social operators is fundamental in order to provide support to the child and family.

Bambino Gesù Children's Hospital, in cooperation with other pediatric hospitals, promoted the first research project on accreditation on children's rights in Italy and the first Accreditation Manual on Children's Rights in Italian Hospitals, and participated in the work of the National Institute for Children's Rights (INDIMI) on a new children's rights code.

Counseling

The hospital counselors, specialized in supporting and listening to the family during difficult times, build relationships to help them, in which they attentively listen and offer sympathetic understanding, all the while withholding judgment. Conversation is the foundation of this work method: the counseling process helps developing awareness, opinions and abilities useful for problem management and for personal growth, thanks to the improvement of self-confidence and personal resources. The objective is to offer guide, support and to encourage development of relationships and building potential. Counseling activity is strictly confidential. It is not psychotherapy, therefore it can't be used for psychological or psychiatric diseases, as they require a different approach. In 2014 this kind of support was given to 108 people.

The hospital counselors have activated a self-help group which gathers periodically in the Parents Room; more than 100 meetings took place last year. The WHO defines mutual self-help as “the combination of measures adopted by non-professional people to promote, maintain or recover health, meant as complete physical, psychological and social wellness of a community”. The goal of mutual self-help is to “transform those who ask for help into people who can give help”.

The purpose of the group is to exchange experiences, relating and listening; meeting people that are facing the same problems and who have found optimal ways to overcome and manage those problems, giving them hope and optimism.

Participation of parents who have had their children recovered or recently discharged from the wards is voluntary and the number of participants in the group can reach up to around 10 people. If there's a foreign parent participating, a cultural mediator is activated.

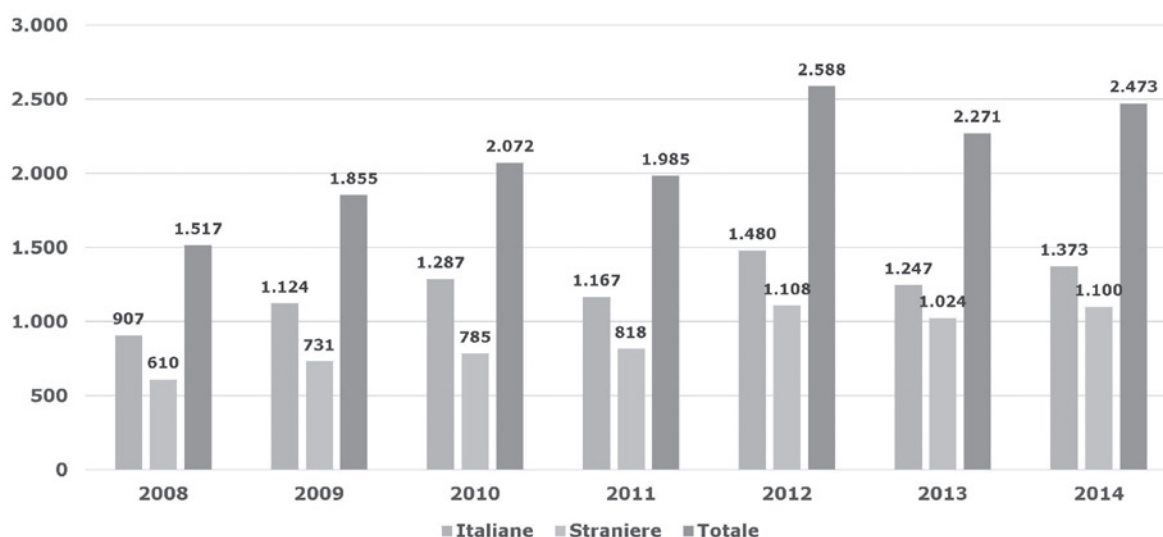


Figure 5. Families followed by the Social Service

Facilities

The hospital’s target is to make parents and young patients feel at home.

That’s why we created: the ‘Stork’s Home’, an area inside the hospital with the comforts of a real apartment for mothers that breastfeed their child, who is being recovered in intense care. It is a comfortable area with up to 9 beds, a kitchen, a living room and bathrooms. Another area is the Parents Room, with a relaxing environment, illuminated by two big ceiling lights that model the constellations of the Boreal and Austral hemispheres, where parents can read, use the computer, listen to music, talk with qualified staff or participate in recreational and training activities (from courses for parents to “burraco” tournaments). The third room is the emergency room, which was created to receive families that arrive to the hospital in an emergency during the night. We also have a Laundrette, a room with washing machines and dryers, where mothers can wash and dry their laundry. Finally there are “milk points” in different areas of the hospital where the mother can breastfeed their child. We also have the possibility for mothers to have gym and yoga lessons while their children play in the playground watched over by our professionals.

For the children there is also the “Ludotac”, a toy TC through which the children are taught to view the TC as a playful adventure rather than a traumatic experience.

In 2013 a specific playground for disabled children was created so that now they can finally go swinging!

Customer satisfaction

The protective circle around the patient and his family concludes with the analysis and verification of the effectiveness of our system.

Customer satisfaction, not only about the hospital in

general, but also about our service, is systematically measured through different tools: satisfaction questionnaires for patients of every kind.

Moreover we send two members of the Family Services staff, every day, to go into the wards to understand what really happens. The goal of this function is to ensure the best customer service by speaking with the families there and asking their opinions on various topics including comfort, cleanliness, food, care and medical and nursing assistance. This project is called “Speak Up”: the information received may be used to solve many problems in a fast way, both for management reasons and to improve the quality of the assistance (Fig. 6).

The observation and the interventions include all the sectors and activities of the hospital and also external contractors and suppliers. In 2014, 2,700 interviews were conducted through Speak Up; 20,000 satisfaction questionnaires and 140 complaints were examined. In 2014 the hospital simplified the feedback loop between family and hospital management by acquiring specific technological devices.

Conclusions

Family Services are meant to take care of the child and his family for all the non-clinical aspects of assistance, whatever fundamental: a real “therapy of care”.

The keyword for all of these services is the humanization of cures. We have tried to create a network, an integrated system for the protection of families and our little patients. Our mission is to assist the patient as best we can without neglecting the family’s needs.

At the beginning of this report I made a reference to the natural knowledge of our grandparents, who recognized the mother’s intuition as a powerful source for diagnosis and therapy.

Currently, we are striving to rediscover these ancient values, fundamental for an ethical institution such as ours, in

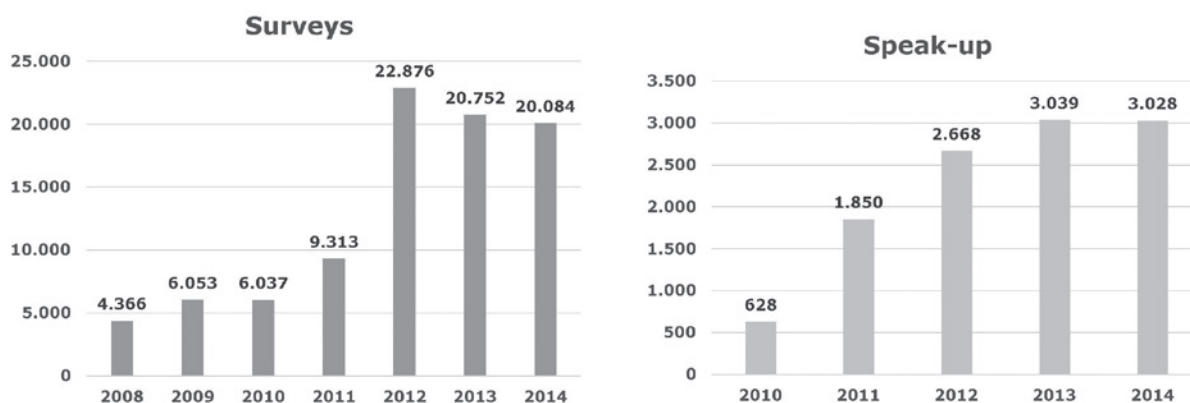


Figure 6. Customer satisfaction: surveys and Speak-Up project

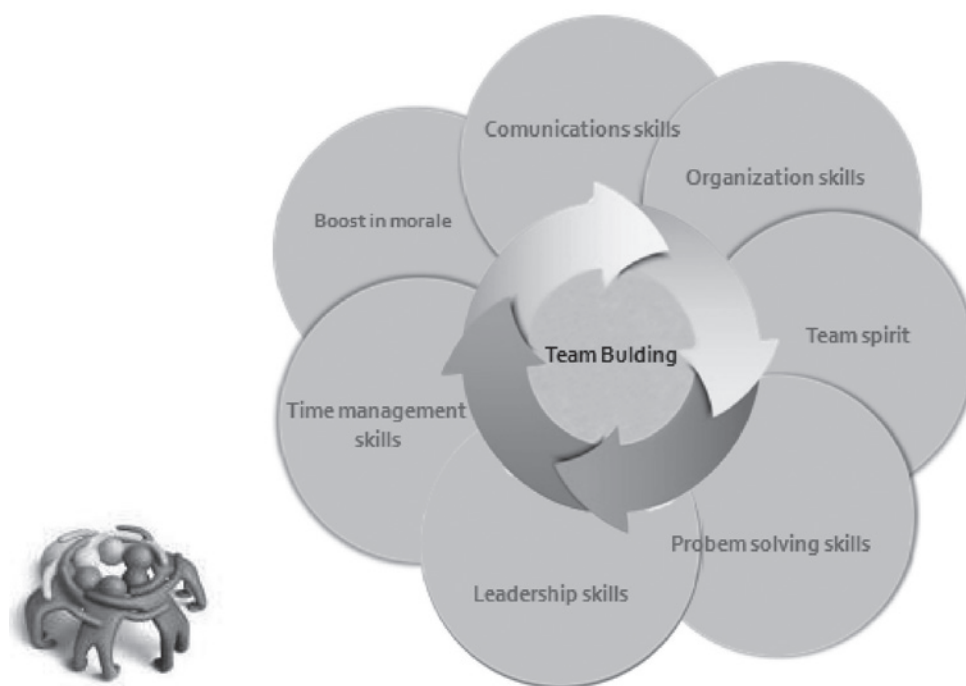


Figure 7. A model for cooperation

order to create a system composed of a plurality of different services committed to curing children and caring for their families.

Bambino Gesù Children's Hospital strives for excellence in health performances through research activities and avant-garde clinical activities performed in accordance with the ethical values and moral principles of the Catholic Church.

In summary, Bambino Gesù Children's Hospital pursues the application of the following values:

Excellence – meant as a continuous struggle to reach the maximum level in every situation and attitude, in which professionalism, research, technology and behavior shall be oriented

Centrality of the Person – meant as the full recognition and respect of human dignity (of a child, a parent, a relative, a health operator).

Competence, Availability, Care and Attention to the needs of the children and families.

All the clinical activities, supported by scientific research, lead to the continuous improvement of diagnostic methods and therapies in compliance with the Christian ethic, to completely realize Christ's commandment: "Cure the sick, serve the invalids".

As a result of these foundational values we have built a strong identity. Today, Family Services is the third pillar, the first two being Clinical and Research activities, aspiring to provide excellence in treatment and care.

Our fundamental belief is that "people heal better with care".

References

- Benini E. *Bambini in pigiama*. Roma: Edizioni medico-scientifiche Ma.Gi.srl 2004.
- Buntin MB, Burke MF, Hoaglin MC, et al. *The benefits of health information technology: a review of the recent literature shows predominantly positive results*. Health Aff (Millwood) 2011;30:464-71.
- D'Alessandro DM, Nienke PD. *Empowering children and families with information technology*. Arch Pediatr Adolesc Med 2001;155:1131-6.
- Diamantidis CJ, Becker S. *Health information technology (IT) to improve the care of patients with chronic kidney disease (CKD)*. BMC Nephrol 2014;15:7.
- Edefonti A, Boccia S, Picca M, et al. *Treatment data during pediatric home peritoneal teledialysis*. Ped Nephrol 2003;18:560-4.
- Engelbrechtsen E, Heggen K. *Powerful concepts in global health: comment on "Knowledge, moral claims and the exercise of power in global health"*. Int J Health Policy Manag 2015;4:115-7.
- Filippazzi G. *Un Ospedale a misura di bambino*. Milano. Franco Angeli 2008.
- Gombia R. *Empowerment*. VI Congresso Nazionale SIRM "Innovazione nei progetti di vita per le persone con disabilità intellettiva: esperienze, ricerche e proposte", Modena 2008.
- Grabowski DC, O'Malley AJ. *Use of telemedicine can reduce hospitalizations of nursing home residents and generate savings for medicare*. Health Aff (Millwood) 2014;33:244-50.
- Maloney S, Chamberlain M, Morrison S, et al. *Health professional learner attitudes and use of digital learning resources*. J Med Internet Res 2013;15:e7.
- Minelli G. *L'Empowerment della famiglia: una meta da raggiungere per dall'assistenzialismo*. VI Congresso Nazionale SIRM "Innovazione nei progetti di vita per le persone con disabilità intellettiva: esperienze, ricerche e proposte", Modena 2008.
- Nachshen JS. *Empowerment and families: building bridges be-*

- tween parents and professionals, theory and research. *J Dev Disabl* 2005;II:67-76.
- North SW, McElligot J, Douglas G, et al. *Improving access to care through the patient-centered medical home*. *Pediatr Ann* 2014;43:e33-8.
- Palazzini C. *Le relazioni che curano*. Città del Vaticano: Lateran University Press 2013.
- Palazzini C. *Oltre l'emergenza, educare ancora*. Assisi: Cittadella Ed. 2011.
- Piccardo, C. *Empowerment. Strategie di sviluppo organizzativo centrate sulla persona*. Milano: Cortina Raffaello 1995.
- Putton A. *Empowerment e scuola: metodologie di formazione nell'organizzazione educativa*. Roma: Edizioni Carocci 1999.
- Ranci Ortigosa E. *L'umanizzazione dell'intervento sanitario*. Milano: Franco Angeli 1991.
- Ricottini L. *Quando il paziente è un bambino: problemi di relazione*. Torino: Centro scientifico editore 2003.
- Roets L, Rowe-Rowe N, Nel R. *Family-centred care in the paediatric intensive care unit*. *J Nurs Manag* 2012;20:624-30.
- Sandrin L. *Abbi cura di te*. Torino: Ed. Camilliane 2007.
- Sandrin L. *Aver cura del malato*. Torino: Ed. Camilliane 2011.
- Sandrin L. *Perdono e riconciliazione*. Torino: Ed. Camilliane 2012.
- Sarasohn-Kahn J. *How smartphones are changing health care for consumers and providers*. Available at: <http://www.chcf.org/publications/2010/04/how-smartphones-are-changing-health-care-for-consumers-and-providers>. Accessed March 09, 2015.
- Siminerio L, Zuppert K, Huber K, et al. *Telemedicine for Reach, Education, Access, and Treatment (TREAT): linking telemedicine with diabetes self-management education to improve care in rural communities*. *Diabetes Educ* 2015;40:797-805.
- Smith L, Coleman V, Bradshaw M. *Family-centered care: concerto theory and practice*. Hampshire: Palgrave Basingstoke 2002.
- Tozzi A, Carloni E, Gesualdo F, et al. *Attitude of families of patients with genetic diseases to use m-Health Technologie*. *Telemed J E Health* 2015;21:86-9.
- Tuning Project Nursing - Specific Competences*. Available at: <http://www.unideusto.org/tuningeu/competences/specific/nursing.html>, 2012. Accessed March 09, 2015.
- Valentine F. *Empowerment: family-centered care*. *Paediatr Nurs* 1998;10:24-7.
- WHO Group Consultation on Health Telematics. *A health telematics policy in support of WHO's Health-for-all strategy for global health development: report of the WHO Group Consultation on Health Telematics, 11-16 December, Geneva, 1997*. Available at: <http://www.who.int/iris/handle/10665/63857>, Accessed March 09, 2015.

QUADERNO

COMUNICARE LA DIAGNOSI E I PERCORSI TERAPEUTICI: ASPETTI CLINICI
*COMMUNICATING THE DIAGNOSIS AND THE THERAPEUTIC TREATMENT PLAN:
CLINICAL ISSUES*

I difetti dello sviluppo sessuale nel neonato. Dalla diagnosi alla comunicazione con i genitori

*Sexual development disorders.
From diagnosis to communication with parents*

GIACINTO ANTONIO MARROCCO

UOC di Chirurgia e Urologia Pediatrica, Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini, Roma

La moderna gestione dei pazienti con difetti dello sviluppo sessuale è profondamente mutata negli ultimi anni. La scoperta di nuovi geni, la presa di coscienza della società nei confronti delle problematiche insite nella gestione diagnostica e chirurgica di tali pazienti, hanno radicalmente modificato l'atteggiamento della classe medica in termini di indicazioni terapeutiche. Vengono illustrate le sindromi responsabili della nascita di individui con ambiguità genitale. Una particolare attenzione deve essere risposta nella comunicazione con i parenti.

Parole chiave: DSS, DSD, intersessualità, genitali ambigui

Modern management of patients with sexual development defects has changed profoundly in recent years. The discovery of new genes, society awareness in relation to the problems connected to the diagnosis and surgical management of these patients, have radically changed the medical profession attitude in terms of therapeutic indications. The article describes modern diagnostic approach to "sexual development disorders" (DSD) and the communication approach with relatives.

Key words: Sexual development disorders (DSD), ambiguous genitalia

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Giacinto A. Marrocco

Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini
Circonvallazione Gianicolense 87, 00152 Roma
e-mail: marrocco.giacinto@gmail.com

Inquadramento nosologico dei difetti dello sviluppo sessuale

Il termine “difetto dello sviluppo sessuale” (DSS) si riferisce a una serie di affezioni congenite caratterizzate da sviluppo atipico del sesso cromosomico, gonadico e/o fenotipico. Comprende pertanto tutte quelle condizioni caratterizzate da ambiguità dei genitali, da discordanza del sesso cromosomico/gonadico e/o fenotipico e da anomalie malformative maggiori dei dotti genitali e/o dei genitali esterni.

Tale definizione è applicata a numerose patologie, molte delle quali in precedenza denominate con termini entrati oggi in disuso, quali “ermafroditismo”, “pseudoermafroditismo”, “intersessualità”, ecc. Queste definizioni sono ormai ritenute obsolete poiché prive di valenza classificativa e di riferimento patogenetico e, allo stesso tempo, potenzialmente offensive per i pazienti.

Dalla metà dell'anno 2006, si è quindi assistito a una profonda revisione della nomenclatura delle patologie correlate ad alterazioni dello sviluppo sessuale, essenzialmente in conseguenza della *Conference* tenutasi a Chicago nel 2005, promossa congiuntamente dall'European Society for Paediatric Endocrinology e dalla Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society (Hughes et al., 2006; Pasterski et al., 2010) e scaturita dalle nuove conoscenze di genetica molecolare (Hughes, 2008; McClelland et al., 2012; Sekido e Lovell-Badge, 2009; Stukenborg et al., 2010).

Classificazione dei DSS

Lo sviluppo sessuale è un processo dinamico che si realizza grazie ad una complessa rete di segnali coordinati, dose e tempo-dipendenti, che porta all'acquisizione del dimorfismo sessuale e della capacità riproduttiva, permettendo quindi il mantenimento della specie. Si compie attraverso una serie di eventi sequenziali che comprendono principalmente due fasi distinte. La prima, definita “determinazione sessuale”, termina con la formazione, a partire dalla gonade bipotente, del testicolo o dell'ovaio. La seconda, quella del “differenziamento sessuale”, conduce invece alla formazione dei genitali interni ed esterni. Il primo evento nello sviluppo sessuale avviene al momento della fecondazione (determinazione del sesso cromosomico).

Il numero dei geni coinvolti nello sviluppo sessuale umano è molto elevato. Molti di questi sono stati identificati, ma il loro numero è in continuo aumento. È possibile affermare che, sino ad oggi, non sia stata raggiunta un'esauritiva conoscenza dei fattori genetici alla base di questo processo. La complessità dei meccanismi e dei geni che sottendono il delicato processo dello sviluppo sessuale da luogo ad una vasta mole di affezioni clinicamente e geneticamente eterogenee. Queste patologie vengono attualmente definite “Difetti dello Sviluppo Sessuale (DSS)/Disorders of Sex Development (DSD)”:

Secondo l'attuale classificazione, in vigore dal 2006 (Hughes, 2006), i DSS vengono distinti in (Tab. I):

1. DSS associati ad anomalie dei cromosomi sessuali
2. DSS 46,XX
3. DSS 46,XY

Le forme di DSS non associate ad anomalie cromosomiche (quindi i DSS 46,XX e i DSS 46,XY) vengono a loro volta classificate, a seconda della fase dello sviluppo sessuale in cui il danno genetico ha avuto effetto in:

- a) DSS del sesso gonadico
- b) DSS del sesso fenotipico

La complessità dei diversi quadri clinici presenti nei pazienti con DSS impone un'analisi multidisciplinare che permetta in tempi rapidi una diagnosi corretta, così da consentire l'attribuzione del sesso più idoneo al paziente. I fattori che influenzano tale scelta derivano da un preciso inquadramento eziopatogenetico basato sull'aspetto dei genitali, sulle possibili opzioni chirurgiche, sull'eventuale fabbisogno di una terapia sostitutiva, sulla potenziale futura fertilità e sul rischio di degenerazione neoplastica delle gonadi. L'approc-

Tabella I.

Classificazione dei Difetti dello Sviluppo Sessuale (DSS).

DSS associati ad anomalie dei cromosomi sessuali	45,X (sindrome di Turner) 47,XXY (sindrome di Klinefelter) 45,X/46,XY (disgenesia gonadica mista e DSS ovotesticolare) 46,XX/46,XY (DSS ovotesticolare, chimerico), 47,XXY/46,XX (DSS ovotesticolare, a mosaico)
DSS 46,XX da difetti dello sviluppo gonadico (ovarico)	DSS ovotesticolare DSS testicolare Disgenesia gonadica
DSS 46,XX da eccesso di androgeni	Di origine fetale (deficit di 21idrossilasi, deficit di 11 beta idrossilasi); Di origine Fetoplacentare (deficit di aromatasi); Di origine Materna (luteoma, apporto esogeno, ecc)
DSS 46,XX di altro tipo	Sindrome di Mayer-Rokitansky, MURCS, altre sindromi
DSS 46,XY da difetti dello sviluppo gonadico (testicolare)	Disgenesia gonadica completa (sindrome di Swyer) Disgenesia gonadica parziale Regressione gonadica DSS ovotesticolare
DSS 46,XY da difetti nella sintesi o nell'azione degli androgeni	Deficit della sintesi degli androgeni (deficit di 17-beta idrossisteroidoideidrogenasi, deficit di 5-alfa reduttasi, mutazioni di StAR; Difetti del recettore di LH (ipoplasia/aplasia delle cellule di Leydig); Difetti nell'azione degli androgeni (sindromi da insensibilità agli androgeni); Deficit di AMH and AMHR (sindrome da persistenza dei dotti mülleriani)

cio clinico del paziente con DSS implica accurati approfondimenti clinici, genetici e strumentali che permettono di classificare il tipo di DSS e giungere, in una buona percentuale dei casi, ad una diagnosi della condizione con l'identificazione del difetto molecolare che ne è alla base.

Fenotipi clinici simili possono avere eziologie differenti rendendo più difficile l'inquadramento diagnostico (Coxet et al., 2014); è inoltre da tenere in considerazione che la definizione molecolare del difetto genetico è oggi possibile in circa il 50% dei casi di DSS (a eccezione della maggior parte dei DSS 46,XX da eccesso di androgeni), e quindi molti di essi rimangono tuttora definiti come idiopatici (Hughes et al., 2008).

I principali problemi affrontati dai sanitari che prendono in carico pazienti con ambiguità dei genitali sono rappresentati dall'attribuzione del sesso, dalla gestione chirurgica, medica e psicologica a breve e lungo termine.

L'esistenza di un team multidisciplinare costituisce un elemento di notevole importanza per la corretta gestione di questi pazienti che possono usufruire della consulenza congiunta di più specialisti (genetista, chirurgo pediatra, endocrinologo pediatra) per giungere a un corretto inquadramento diagnostico.

I compiti cui è chiamato a rispondere il team multidisciplinare sono:

- gestione del neonato a rischio individuato in utero;
- attribuzione del sesso;
- definizione del programma terapeutico;
- eventuale correzione chirurgica con timing d'intervento specifico per singola patologia;
- consulenza genetica e test genetici per il paziente ed i familiari a rischio;
- supporto psicologico a lungo termine;
- *follow up* periodico;
- valutazione in corso di gravidanza.

Epidemiologia

Tutte le patologie comprese nel termine DSS sono malattie definibili come rare (una malattia è considerata "rara" quando colpisce non più di 5 persone ogni 10.000 abitanti). La prevalenza globale dei DSS maggiori è di fatto stimata intorno a 1:4.000 nati vivi. I DSS rappresentano dunque circa il 7% di tutti i difetti congeniti, tenendo conto che in una parte dei casi sono presenti quadri sindromici più complessi. La condizione patologica più frequente è l'iperplasia surrenalica congenita (CAH), denominata anche sindrome adrenogenitale (SAG), malattia associata ad ambiguità dei genitali esterni negli individui a cariotipo 46,XX e che colpisce in Italia circa 1/10.000 individui. Questa affezione, tra l'altro, a causa del deficit surrenalico che la caratterizza, comporta in epoca neonatale tardiva, elevati rischi *quoad vitam* che devono essere gestiti nell'ambito di una struttura ad elevata

esperienza nel trattamento della crisi da perdita di sali ad essa associata. Tra le varie cause di DSS 46,XY la sindrome da insensibilità agli androgeni completa (CAIS) rappresenta probabilmente la forma più frequente (Hughes, 2007).

Aspetti genetici

Per le patologie cromosomiche associate a DSS l'analisi citogenetica è in grado, oggi, di eseguire una corretta caratterizzazione delle anomalie cromosomiche attraverso l'uso di tecniche di citogenetica molecolare e della CGH-array, che permettono una maggiore risoluzione rispetto alla citogenetica classica.

I laboratori di Biologia Molecolare hanno progressivamente messo a punto le analisi per lo studio della quasi totalità dei geni responsabili di DSS: CYP21A2, R_SPO1, WNT4, SRY, NR5A1, DHH, ZEB2, AR, SRD5A2 (Tomaselli et al., 2008; Xu et al., 2013). Inoltre, viene esaminata, mediante molteplici tecniche (es. MLPA, real-time PCR), la presenza di riarrangiamenti genomici nel contesto degli stessi o di altri geni coinvolti nell'eziologia di DSS gonadici.

Il laboratorio di Biochimica Clinica è chiamato a definire, in tempi brevi, l'assetto ormonale ed elettrolitico di base di ciascun paziente. La necessità di ottenere in "urgenza" l'esito di alcuni esami riveste particolare importanza per il neonato in cui si sospetti una SAG. Profondi squilibri elettrolitici possono minacciare la vita del nuovo nato e devono essere prontamente corretti.

Lo studio degli ormoni sessuali, particolarmente importante nei primi sei mesi di vita, epoca in cui si assiste alla c.d. 'mini pubertà' per la transitoria attivazione dell'asse ipotalamo ipofisario, potrà fornire informazioni rilevanti sulla tipologia di ormoni prodotti dalle gonadi. Tra questi, l'ormone anti-mulleriano (AMH-MIS) rappresenta un importante marker dell'attività testicolare e dello sviluppo delle strutture Mulleriane.

Aspetti chirurgici

Un campo di particolare rilevanza è rappresentato dalla terapia chirurgica dei DSS.

I pazienti affetti da patologie della sfera genitale presentano delle problematiche del tutto peculiari determinate dalla profonda componente emotiva che si determina all'interno della famiglia e dalle esigenze di *privacy* insite nella tipologia delle patologie stesse. Un'ulteriore caratteristica dei pazienti affetti da anomalie della differenziazione sessuale è quella di richiedere trattamenti terapeutici che si realizzano spesso in più fasi sia come completamento delle procedure chirurgiche, sia come trattamento delle complicanze anche oltre l'età pediatrica (16 anni) (Creighton et al., 2012; Schober et al., 2012). Esempio paradigmatico in tal senso è la SAG in cui

l'intervento di correzione genitale (vaginoplastica), effettuato precocemente, viene spesso seguito da revisione chirurgica in età adolescenziale (Guarino et al., 2013).

La variabilità di condizioni cliniche richiede un approccio chirurgico personalizzato al singolo paziente, messo in atto non appena si raggiunga una diagnosi clinica precisa.

Schematicamente, la correzione chirurgica prevede essenzialmente tre ipotesi distinte in funzione della scelta terapeutica:

1. Virilizzazione di un individuo con ambiguità dei genitali: orchidopessi;
 - correzione dell'ipospadia;
 - asportazione dei residui mulleriani, quando presenti;
 - asportazione della ghiandola mammaria (alla pubertà);
2. Femminilizzazione di un soggetto con genitali ambigui o microfallo:
 - orchiectomia / gonadectomia (gonadi disgenetiche);
 - amputazione del fallo;
 - costruzione della neo-vagina;
3. Correzione di anomalie degli organi genitali non associate ad ambiguità sessuale:
 - ipospadia;
 - epispadia;
 - anomalie testicolari;
 - anomalie degli organi genitali femminili (sindrome di Rokitanski, etc.),

Il moderno approccio al trattamento chirurgico di individui con anomalie dei genitali, finalizzato all'adeguamento del sesso anagrafico al sesso fenotipico, deve tener presente diversi fattori. Nel corso degli anni sono comparse numerose associazioni a tutela degli individui con anomalie della differenziazione sessuale, tra queste ricordiamo la 'Intersex Society of North America'. Tali associazioni hanno manifestato la loro opposizione alla chirurgia effettuata in tenera età invocando il principio di autodeterminazione dei soggetti portatori di DSS e la necessità di mantenere immutata la condizione anatomica di partenza in attesa di una sicura definizione dell'identità sessuale dell'individuo. Un sostegno a tale teoria è giunto di recente dalla legislazione tedesca che ha introdotto il principio dell'attribuzione anagrafica dei neonati con sesso indefinito ad un terzo sesso ed il mantenimento di tale attribuzione sino all'età adulta. Ancora da citare il rapporto presentato nel corso dell'Assemblea Generale delle Nazioni Unite dello scorso Febbraio 2013 da Juan E. Méndez dal titolo: "Report of the Special Rapporteur on torture and other cruel, inhuman or degrading treatment or punishment" in cui la c.d. 'chirurgia normalizzante dei genitali' viene inserita tra le pratiche da mettere al bando: "Children who are born with atypical sex characteristics are often subject to irreversible sex assignment, involuntary sterilization, involuntary genital normalizing surgery, performed without their informed consent, or that of their parents to change sexual orientation lack medical justification and threaten health in an attempt to fix their sex leaving them with permanent, irreversible infertility and causing severe mental suffering".

Se da un lato tali istanze meritano una profonda attenzione è da tener presente come in molte circostanze mantenere i soggetti affetti da DSS nelle loro condizioni anatomiche iniziali per un lungo periodo di tempo possa comportare delle significative ripercussioni nella loro vita di relazione o determinare delle problematiche di ordine medico. In questo ambito non sempre è possibile scegliere un approccio equilibrato tra una chirurgia che tenda a conservare quanto più possibile l'integrità anatomica dell'individuo e la sua potenziale fertilità e trattamenti che possano evitare scelte terapeutiche irreversibili.

La comunicazione della diagnosi

La nascita di un bambino con un difetto della differenziazione sessuale comporta una situazione di grave stress per gli operatori sanitari e per la famiglia. Qualora non sia stata posta una diagnosi prenatale tale evento è inatteso e costituisce un elemento di complessa gestione in termini di comunicazione della diagnosi ai genitori. Appare ovvio ricordare come la prima informazione che i parenti si attendono al momento della nascita sia rappresentata dalla conferma del sesso. Sebbene tale elemento appaia oggi scontato, in relazione alla diffusione della diagnostica prenatale, un errore nella definizione del sesso fenotipico fetale è ancora abbastanza frequente.

Il carico di responsabilità per gli operatori sanitari che si trovano a dover comunicare la diagnosi di sesso indefinito ai parenti è rilevante e molto spesso manca una preparazione di base che consenta al personale sanitario (medici, ostetriche, infermieri) di poter gestire tale problematica.

Le difficoltà che vengono a crearsi in questo tipo di comunicazione sono costituite essenzialmente dall'impossibilità di definire, al momento della nascita, la diagnosi eziologica della condizione. Ciò comporta l'onere di introdurre i genitori ed i parenti in un mondo a loro del tutto ignoto e soprattutto essere consapevoli che si sta annunciando una realtà diversa da quella immaginata. Per gestire in maniera adeguata tale situazione è opportuno che il personale sanitario disponga di una preparazione pratica.

La reazione immediata dei genitori alle parole del medico è prevalentemente di immobilità psichica, come se fossero impossibilitati a pensare. È bene ricordare come i gesti e lo sguardo siano percepibili: creano angoscia e paura. Il "non detto" sollecita una percezione di qualcosa che "non va". Nel comunicare la problematica è bene che l'incontro sia fatto *con entrambi i genitori presenti* (e senza la presenza di persone non direttamente coinvolte nell'assistenza).

Se le condizioni cliniche della mamma non consentono la sua presenza, la prima comunicazione può essere fatta solo al padre, ma appena possibile è necessario incontrare di nuovo entrambi. *L'incontro va svolto in presenza del neonato* sottolineando la normalità delle sue condizioni generali

e mostrando senza ipocrisie i genitali esterni illustrandone le caratteristiche morfologiche. Nei casi in cui esista una seria problematica che suggerisca la sospensione dell'attribuzione del sesso è opportuno rivolgersi al nuovo nato senza utilizzare termini con connotazioni maschili o femminili.

Nei casi di percorsi diagnostici prolungati è indispensabile far partecipi i genitori dei vari passi e del loro esito (Claustres et al., 2014). La comunicazione deve essere condotta da colui il quale, all'interno dell'équipe medica, è più in grado di stabilire una relazione empatica, e possibilmente abbia avuto un training in "counseling sistemico", ma soprattutto abbia chiaro il concetto di "rispetto del dolore degli altri".

Per garantire un'uniformità delle notizie, evitando le inevitabili contraddizioni, e assicurare un riferimento costante per i genitori è utile assistere il bambino nell'ambito di una piccola équipe cui i genitori possano rivolgersi con facilità.

Conclusioni

La nascita di un individuo con un'anomalia della differenziazione sessuale costituisce, ancora oggi, un evento caratterizzato da complesse implicazioni in termini di diagnosi e successiva terapia. Ciò è dovuto in primo luogo alla scarsità numerica dei casi trattati per singolo centro ed all'esiguità di studi di follow up che consentano di identificare dei fattori prognostici certi in termini di sviluppo della futura identità sessuale.

Bibliografia

- Ahmed FS, Achermann JC, Arlt W, et al. *UK Guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development*. Clin Endocrinol (Oxf) 2011;75:12-26.
- Cox K, Bryce J, Jiang J, et al. *Novel associations in disorders of sex development: findings from the I-DSD Registry*. J Clin Endocrinol Metab 2014;99:E348-355.
- Creighton S, Chernausk SD, Romao R, et al. *Timing and nature of reconstructive surgery for disorders of sex development*. J Pediatr Urol 2012;8:602-10.
- Ganka Douglas, Marni EA, Brandt ML, et al. *Guidelines for evaluating and managing children born with disorders of sexual development*. Pediatr Ann 2012;41:e81-6.
- Guarino N, Scommegna S, Majore S, et al. *Vaginoplasty for disorders of sex development*. Front Endocrinol (Lausanne) 2013; 4: 29.
- Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. *Consensus statement on management of intersex disorders*. Arch Dis Child 2006;91:554-63.
- Hughes IA. *Congenital adrenal hyperplasia: a lifelong disorder*. Horm Res 2007;68(Suppl 5):84-9.
- Hughes IA. *Disorders of sex development: a new definition and classification*. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab 2008; 1:119-1134.
- Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, et al. *Consensus statement on management of Intersex disorders*. Pediatrics 2006;118:e488-500.
- Lux A, Kropf S, Kleinemeier E, et al.; DSD Network Working Group. *Clinical evaluation study of the German network of disorders of sex development (DSD)/intersexuality: study design, description of the study population, and data quality*. BMC Public Health 2009;21;9:110.
- McClelland K, Bowles J, Koopman P. *Male sex determination: insights into molecular mechanisms*. Asian J Androl 2012;14:164-71.
- Mendonca BB, Domenice S, Arnhold JJ, et al. *46,XY disorders of sex development (DSD)*. Clin Endocrinol (Oxf) 2009;70:173-87.
- Pasterski V, Prentice P, Hughes IA. *Consequences of the Chicago consensus on disorders of sex development (DSD): current practices in Europe*. Arch Dis Child 2010;95:618-23.
- Sandberg DE, Gardner M, Cohen-Kettenis PT. *Psychosocial aspects of the treatment of patients with disorders of sex development*. Semin Reprod Med 2012;30:443-52.
- Schober J, Nordenström A, Hoebeke P, et al. *Disorders of sex development: summaries of long-term outcome studies*. J Pediatr Urol 2012;8:616-23.
- Sekido R, Lovell-Badge R. *Sex determination and SRY: down to a wink and a nudge?* J Trends Genet 2009;25:19-29.
- Tomaselli S, Megiorni F, De Bernardo C, et al. *Syndromic true hermaphroditism due to an R-spondin1 (RSPD1) homozygous mutation*. Hum Mutat 2008;29:220-6.
- Xu Z, Chen W, Merke DP, et al. *Comprehensive mutation analysis of the CYP21A2 gene: an efficient multistep approach to the molecular diagnosis of congenital adrenal hyperplasia*. J Mol Diagn 2013;15:745-53.

Linee guida e/o protocolli di riferimento

- Claustres M, Kozich V, Dequeker E, et al. *Recommendations for reporting results of diagnostic genetic testing (biochemical, cytogenetic and molecular genetic)*. Eur J Hum Genet 2014;22:160-70.
- Ahmed SF, Achermann JC, Arlt W, et al. *UK guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development*. Clin Endocrinol (Oxf) 2011;75:12-26.
- Consensus Conferencedi Chicago dell'ottobre 2005. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, et al. *Consensus statement on management of Intersex disorders*. Pediatrics 2006;118:e488-500.
- Ahmed FS, Achermann JC, Arlt W, et al. *UK Guidance On The Initial Evaluation of an Infant or an Adolescent with a Suspected Disorder of Sex Development*. Clin Endocrinol (Oxf) 2011;75:12-26.
- Statement of the British Association of Paediatric Surgeons Working Party on the Surgical Management of Children Born with Ambiguous Genitalia, 2001*.
- Ganka Douglas, Marni EA, Brandt ML, et al. *Guidelines for evaluating and managing children born with disorders of sexual development*. Pediatric Annals 2012;41:e81-6.
- Società Italiana di Genetica Umana. *Linee guida per la diagnosi citogenetica*, 2013.

QUADERNO

COMUNICARE LA DIAGNOSI E I PERCORSI TERAPEUTICI: ASPETTI CLINICI
COMMUNICATING THE DIAGNOSIS AND THE THERAPEUTIC TREATMENT PLAN:
CLINICAL ISSUES

Living donation for a paediatric liver transplantation: an opportunity to be used in accordance with ethical principles

La donazione di organi da vivente per un trapianto di fegato in pediatria: la possibilità di utilizzo nel rispetto dei principi etici

JEAN DE VILLE DE GOYET

Department of Pediatric Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, Italy;
Pediatric Surgery Chair, Università degli Studi di Roma Tor Vergata, Rome, Italy

As a price for its success, liver transplantation nowadays faces the challenge of a limited organ availability. Living liver donation is an alternative to a cadaveric donation and is now a recognised and valid procedure from a technical point of view; it rises however a series of specific ethical questions or issues.

The very ethics of a living donor transplantation may be more about the "how" to do it, not to regulate it, or to negate the opportunity. On the "how" to do side, the process has been specifically and precisely paved by the Legislator to ensure the absence of a possible effect of a conflict of interest from the hospital. That is not to say that teams that are providing this type of service, must have a high level of care, and an obsession for the search of quality: their setting-up of a living donor programme is rich in complex procedure descriptions and protocols of care, and they must work through multidisciplinary and multi-professional networks.

This paper focuses on paediatric transplantation and the content is solely dedicated to the living donation of a left liver lobe, by an adult of the family, for the transplantation of the graft into his or her directly related child.

Key words: Liver transplantation, children, ethics, left liver lobe, justice principle

Come prezzo del suo successo, il trapianto di fegato si trova oggi ad affrontare la grave criticità dell'insufficienza di organi disponibili. In questo scenario, il trapianto di fegato da donatore vivente rappresenta un'alternativa al trapianto tradizionale, alternativa di cui è riconosciuto il valore dal punto di vista tecnico, ma che solleva una serie di quesiti di natura etica.

L'etica vera e propria del trapianto di fegato potrebbe essere più focalizzata sul "come" effettuare l'intervento, piuttosto che su come regolamentarlo o negarne l'opportunità. Per quanto riguarda il "come", la procedura chirurgica è stata regolamentata in maniera specifica e precisa dal Legislatore per garantire l'assenza di un possibile conflitto di interesse per l'ospedale. Ciò non significa che le équipes che effettuano questo tipo di intervento non debbano poter garantire un alto livello di assistenza ed una ossessiva ricerca della qualità. Istituire un programma di trapianto da donatore vivente implica una serie di procedure complesse e di protocolli di cura che coinvolgono gruppi e network multidisciplinari e multi-professionali.

Il presente articolo riguarda specificatamente il trapianto di fegato pediatrico ed è esclusivamente dedicato alla donazione da vivente del lobo destro epatico da parte di un adulto familiare per il trapianto al proprio bambino/bambina.

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

de Ville de Goyet, Jean

Department of Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital
Piazza San Onofrio 4, 00165 Roma, Italy
e-mail: Jean.devilledegoyet@opbg.net

Parole chiave: Trapianto di fegato, bambini, etica, lobo destro epatico, principio di giustizia

Background and Introduction

Organ transplantation, and in particular, liver transplantation, has experienced an extraordinary development in the last 30 years. Recognised in the early eighties as a clinically valid option, it has evolved into a major first line therapeutic option and has radically changed the prognosis of many conditions that were previously considered incurable. Today, in fact, a liver transplant offers a new and an effective chance to many patients, enabling them to recover in the majority of cases and to experience a satisfactory quality of life.

As a price for its success, liver transplantation nowadays faces the challenge of a limited organ availability. The latter shortage, being secondary to the decreasing number of patients developing brain death conditions, is in fact a positive result in itself for the overall progress of medicine, and the implementation of risk prevention programmes. On this evolving background, the organ shortage has obliged medical teams to search all possible alternatives, by both developing non-transplant strategies wherever possible, and by using at best, all usable organ sources and each individual donor (multi-organ retrieval, split liver transplantation (one liver for two recipients), domino liver transplantation, and more recently the procurement from non-heart beating donors) (Darwish et al., 2006; Otte et al., 1998; Reding et al., 1999; Gurevich et al., 2015). But an effective and complete solution has not yet been found: the number of donors has remained stable overall, and despite recruiting more organ sources, it is still by far insufficient to meet the growing actual needs. One worse collateral effect of the unceasingly growing number of patients on a waiting list (observed in all developed countries), is the increase in waiting time, and in turn, as consequences, the clinical deterioration of the patients, the increase of peri-transplant morbidity, and of deaths while waiting for an organ.

Increasingly, calls to consider a living donation as a real alternative for a liver transplantation in infants and small children are being made by expert teams that see an alternative to the organ shortage on the one side, and a possible safe and efficient cure on the other side – thus acting to save more children (Otte et al., 1998; Gurevich et al., 2015; Rodriguez-Davalos et al., 2014; Tessier et al., 2014; Lobritto et al., 2012).

Living liver donation emerged two decades ago as an alternative to a cadaveric donation (Darwish et al., 2006; Otte et al., 1998; Reding et al., 1999; Gurevich et al., 2015). It is now a recognised and valid procedure from a technical point of view, but continues to raise a series of specific ethical questions or issues. Among these, the first consideration is the autonomy of the potential donor in taking his or her decision. The second addresses the risk for the donor: in brief, a living donor organ transplantation consists of the retrieval of an organ from a healthy subject (the donor), through a surgical procedure that is associated with a given risk, the only beneficiary of which is the recipient. This dual aspect (being only a

risk for donor, only a benefit for recipient) has often been put forward by some who disagree with the concept as a stand-alone justification, to not develop living donor programmes. The former view is, however, very limited, and much blinded to the fact that there are eventual benefits for the donor, and of course, there are risks for the recipient to be considered – not only benefits! An ethical balance can be found, when the risks are minimised for both persons, and their benefits are maximised at the same time. This is particularly true when one of the parents donates the left part of their liver to their child: this particular model of donation corresponds, in fact, to the vast majority of the liver grafts needed in the paediatric age transplantation group, and this conundrum is the very subject of this paper.

The text that follows is solely dedicated to the living donation of a left liver lobe, by an adult of the family, for the transplantation of the graft into his or her directly related child (Fig. 1). The general reasoning, together with the pros and cons as outlined, refer to this specific set of cases, and are not simply transposable to other situations or organs.

The Ethics of a Living Donation

This ethical questioning is structured according to three major and fundamental principles:

- the Hippocratic Principle;
- the Principle of Autonomy;
- the Principle of Justice.

A – The Hippocratic Principle

Hippocrates is well known for his principle «do not harm» (*primum non nocere*), or the Principle of “Non-Maleficence” (Hippocrate Oath). A careful reading of his work perceives evidence that – in his text and most likely in his mind – there is another principle, the Principle of “Beneficence” – namely, a service to provide for the benefit of patients – and precedes the writing of the Principle of Non-Maleficence.

Interestingly, in the text, not only is “Beneficence” said

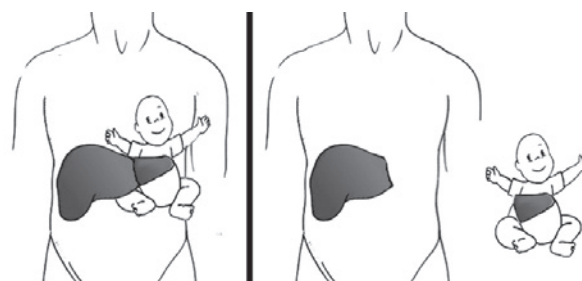


Figure 1. The gift of life: a donation of the left part of the liver of an adult, smaller than the right part, allows for the successful transplantation in a small child, while keeping most of the liver mass for the adult donor.

first: this is stressed twice in the Hippocratic Oath as follow:

“I will apply dietetic measures for the benefit of the sick according to my ability and judgment; I will keep them from harm and injustice”;

“Into whatever houses I enter, I will go into them for the benefit of the sick, and will abstain from every voluntary act of mischief and corruption”.

Thus, not only the well-known principle of “non-maleficence” must guide the discussion concerning the ethics of a living organ donation, but as equally important, is the Principle of “Beneficence”.

A1 – The Principle of Non-Maleficence

This basic principle «do not harm» is expressed several times in the Hippocratic Oath and with different examples throughout the document. It is also a fundamental principle in all religions, philosophies, and social behaviour. It is not only a guiding principle in medicine transmitted from doctor to doctor along with the Hippocratic Oath, but above all, a universal moral obligation, clearly formulated and reinforced in the law of every country, where all forms and kinds of “maleficence” are explicitly prohibited; the latter prohibition (or regulation) by law applies to various aspects of medical practice, and in many countries, the law specifically addresses the sectors of surgery and transplantation. The Oviedo Convention and Italian Law clearly ban or allow specific practices, and they regulate the activities of organ procurement or the use of organs, or parts of organs, including those from living donors (Convention pour la protection des Droits de l’Homme et de la dignité de l’être humain à l’égard des applications de la biologie et de la médecine; Protocole additionnel à la Convention sur les Droits de l’Homme et la Biomédecine, 2002; Statement by the Committee of Ministers on the prohibition of any form of commercialisation of human organs, 2014; Council of Europe 2009).

Even when the law allows it, it may seem that the first Hippocratic principle is transgressed when an organ, or part of an organ, is retrieved from a living donor, as the aim of the surgery is not to the benefit of the donors themselves. At first sight, clearly, there is of course no need for cure, and no direct advantages for the donor to offer himself or herself to undergo that operation; if the only way to justify such procedure is to demonstrate a direct medical benefit, or curing a problem, there would be not even place for debating that issue. This is clearly a much too simple conceptual approach, insufficient for the very debating of a complex argument. But with the discussion proceeding, and upon opening itself to many other aspects, it is clear that under certain circumstances, the inequality in the equation of donation versus reception is counterbalanced, by far. There are indeed benefits for the donor and the family (A2).

However, it is eventually within the clinical process itself (the setting-up and the running of a living donor programme) that respect of the principle of non-maleficence may find a

more direct application; by limiting the risks of the donors as much as possible and by all possible means. Even knowing that the risk of zero does not exist, the transplantation team is wholly responsible for the setting out of such programmes, and setting only the best conditions and the best environment, to guarantee optimal outcomes. Previous transplantation experience and exhibiting excellent results with similar procedures (split liver), is a must, even before starting such a programme – a guarantee that the operation will succeed, both for the donor and the recipient, at the highest success rate possible, and thus maximising the benefits for both persons, while minimising the related morbidity. Strictly selecting the eligible donors, and excluding all candidates with a condition or a disease that could increase the surgical risk, meticulously assessing them through a multi-disciplinary pathway, are all steps necessary to accept a candidate for donation. This includes an accurate anatomical evaluation of the organ to be retrieved, to ensure that there will be no functional or anatomical sequelae experienced by the donor.

The procurement of the left lobe of the liver from an adult for the transplantation into a child is technically and anatomically speaking, in some way, a relatively simpler and favourable procedure compared to others (i.e. adult to adult liver donation). Firstly, the vast majority of the children who need a transplant are very young and small in weight – and a relatively small volume of the liver parenchyma (only the left liver lobe of an adult) is deemed to be by far enough. Secondly, from an anatomical point of view, 1) the right liver is the preponderant part of the liver and keeping that part in the donor guarantees his safety from a functional point of view; 2) a scissure divides the left liver at some distance from the main hepatic structures, with most of the surgical work being done in, or around, that scissure, which is safe for the donor; 3) the usual mode for the distribution of the hepatic vessels, right and left, is such that it allows the retrieval, in most cases, of the left lobe, with no interference on the vitality of the right liver (Fig. 2). Nature took proper care of everything: the left liver lobe has its own vascular support and a natural cleavage that runs along its surface, guiding the surgeon to retrieve it in utmost safety; the cutting through the liver is limited in size, thus the blood loss is limited (blood transfusions for the donor are exceptionally needed), and the postoperative complication rate is low in most centres (Figs. 3-4). What could be more symbolic than that: the parent, who makes this gift of a new life to their child, is in fact, offering the very part of their liver, where their own umbilical remnant lies. The umbilical remnant is the very trace of his or her old link to the placenta, the vein and link that kept him or her alive for 9 months in the uterus. (Figs. 3-4)!

Left liver procurement in living donors for the transplantation in their children is at present the most widespread technique in the world for the liver: it represents the only chance of survival for many children in countries where paediatric organ post-mortem donation programmes do not exist, or

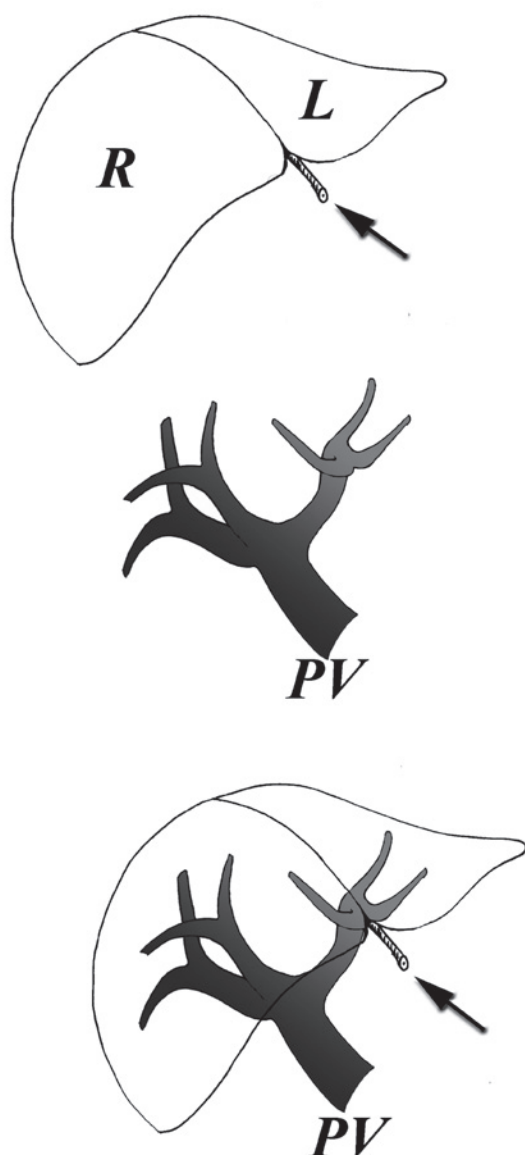


Figure 2. The natural asymmetries of the liver favour a safe and an easier procurement of the left lobe of the liver. The left lobe (L) is triangular in shape, as is the norm, but it is much smaller in mass when compared to the right lobe (R). The portal system (the middle image) is asymmetrical as well, with the division of the left branches being shifted on the left, away from the main structures (image on the bottom). The arrow points to the umbilical ligament of the donor.

are insufficient, or where split liver transplantation technique is not commonly used. The risk of death for the donors of a left liver lobe – a risk that can never be forgotten, nor entirely eliminated, even in optimum conditions – is estimated to be at around 0.1% (Vancouver Conference – September 2005). Even with those with very low figures, this information is given to the potential donors during their pre-operation interviews; this allows one to clearly outline -at the extreme- that there are some serious risks, and that they will be exposed to them in some way.

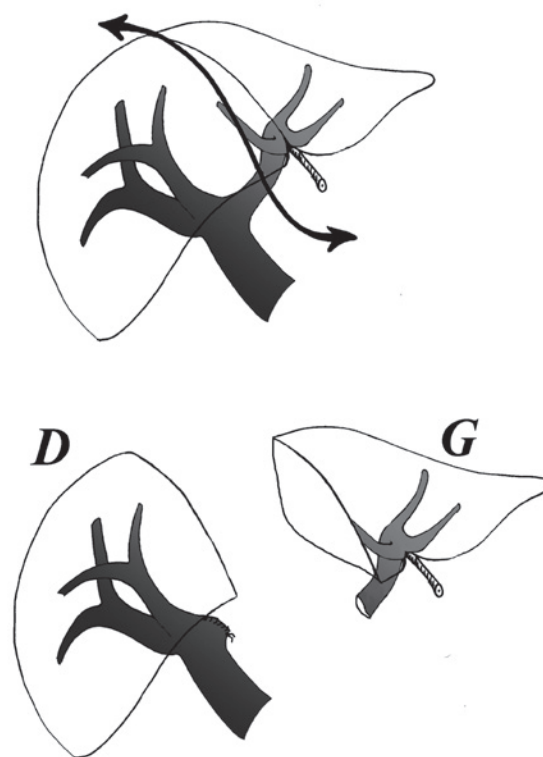


Figure 3. The two anatomical asymmetries (see Fig. 2) facilitate the procurement of a graft adapted for a small child's anatomy. The image on the bottom shows the two parts of the liver after division (G: graft – D: donor part).

A2 – The Principle of Beneficence

From the point of view of the sick child, candidate for transplantation, the risks are known and important. For the child too, the direct benefits of having a parent willing to donate the left lobe of his liver are obvious. All that facilitates his or her access to the operation (in terms of the availability of a liver and an early timing of the transplantation – not to speak of the allocation of an excellent quality graft) is a direct benefit.

When they are asked about their experience, retrospectively, donors too consider that they benefit directly from this operation taking place. This “benefit” is usually not highlighted in ethical discussions; sometimes even surprisingly negated, or presented as self-justification strategy... Who would take the risk of an unnecessary intervention, deliberately and consciently, without gaining any benefit? Parents consider a donation as a natural act in their position, while some discussants consider that they act under the “coercion of being the parent”. The latter is a strong statement and opens up another major question about the right or not, for some people, of being able to decide, in the very place of others, of a matter of death or life (the latter concept is out of this subject and will not be discussed further in this paper).

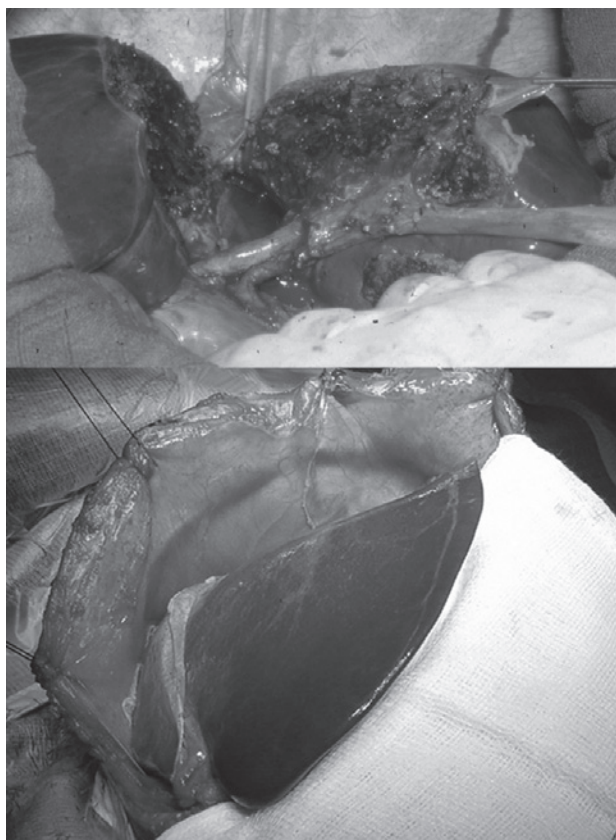


Figure 4. *The division of the liver in the donor (upper image) is showing the left lobe separated from the right side. The liver graft consists of the left lobe and fits perfectly into the abdomen of the recipient (bottom picture).*

Very possibly, a series of facts, concepts, and values, that have a significant importance within the family of a sick child, should be considered. When children get seriously sick, or worse, when they face a risk of dying, the whole family who is directly involved, become deeply troubled, and relatives get “sick” themselves. Generational and social changes have transformed the “family” in the last few decades; it is not anymore a large group that is socially organised to help each other, but nowadays, and in a growing number of countries, there is a small “nucleus” with only few elements orbiting very close to each other, and the balance is easy to disturb. Nuclear or family units are made up of only the closest relatives, whose attention is concentrated on a minimum number of children. With this evolution towards nuclear families, children have earned progressively a place and a very role within the family, and that un-comparable to that in the past, and much important for the balance, and the “health”, of the family. In such a family, the severe illness of a child completely disrupts the family balance – and disturb each of its members at a personal level. The disease and its manifestations, the communication of the diagnosis with a severe prognosis, the repeated hospitalisa-

tions and medical visits, and the clinical tests, ensure that all of these aspects cancel the projects of the family and create a deep anxiety and uncertainty. Parents may develop guilty feelings with regard to the onset of the disease (more frequently in mothers), or even with regard to the sick child. Unintentional negative feelings towards the disease (thus towards the child) may emerge, as the disease is seen as the disturbing element to the previous family harmony, their projects, and their long-term programmes. In other words, the whole family is unexpectedly forced to confront grief and death, as a whole and at every personal level.

In this context, whatever contributes to the child’s recovery, greatly benefits the entire family and each of its members, helping to restore their health and harmony, and reformulate projects and a “future”. Around the child’s healing, the family gradually goes back into normal life. Based upon the above family dynamics and psychology, it is clear that a successful related living donor transplantation brings significant direct and indirect benefits to the whole family, and to the donor, and that the recipient cannot be considered as its sole beneficiary. Not least, proposing oneself to be a donor, can be felt as a way of avoiding fate and paralysis, acting against the uncontrollable, and of initiating a process of contributing to the curing and saving. It is a powerful feeling for a family to know one can actively contribute to the caring and the curing, and save his or her child’s life by being a donor. The donor and the family cease to be paralysed under the “weight” of the disease; they feel they can then directly act against the disease, modelling with their hands, a part of their future. This last feeling is of momentous significance, especially when one is considering on the other hand how families can sometimes painfully experience the conventional process of waiting for a graft, or being transplanted from a post-mortem donor. The feeling of being powerless in the process, and the long-lastingly wait for an organ that could arrive very late – or too late – and at the same time, seeing their child’s clinical conditions progressively deteriorate. Worse, is the experience for some parents of a sense of guilt when at some point one starts wishing that a donor is rapidly found, as this would mean hoping for the death of a stranger.

Overall, in this net of contradictory and complex feelings, the proposal of a living related donor for transplantation may be seen as an actual and reassuring solution. Several follow-up studies on donors have clearly demonstrated the psychological and moral benefit deriving from a living donation. The vast majority of donors declare that they do not regret their decision and that they would be ready to do it again. They also have said that this gesture has given them a sense of serenity and self-accomplishment. Even the parental donors of children, who unfortunately died after the intervention, expressed positive and reassuring feelings, and they have declared that they were glad that they had done all that they could do to save their child’s life.

Overall, it is clear that in the dynamics of “parent donor – child recipient”, donors do not solely take risks, but also get some remarkable benefits: a future for their families and a gratification for themselves.

B – The Principle of Autonomy

A person’s autonomy, and in this case the autonomy of the donor, demands respect for their right to make a choice with full knowledge of the risks and benefits. Considering that donors are, by definition, in good health, they would not need any surgical intervention, and it is crucial that their decision to undergo surgery is made of their own free will. A respect for the principle of the donor’s autonomy, imposes above all, and to provide them with exhaustive and comprehensive information on the surgery, its effects, and its follow-up – and then to wait for their freely made choice and decision.

Some would argue that – at both a personal level and being a member of the sick child’s family – candidate donors may feel “obliged” (for psychological, moral, and relational reasons) to give a part of their liver to save the life of their child. On a conceptual level, a consent given “under duty” is not ethical, as autonomy consists of being able to choose freely, under no pressure or obligation. On the other hand, also on a conceptual level..., how many of our human choices are really completely “free”? Are they not taken under the influence of emotions or ideas, or are they simply being dictated to by a feeling deep inside that this is “the right thing to do”? Aren’t most important decision in our lives taken within the context and the feelings of the moment, with an important contribution of our past personal history and our previous experiences? Should we regulate these feelings – that make us human and willing to help others first – and demand on the contrary to have all decisions made only with “cold blood”, logic and rationale calculation?? We all know that if one sees their child sitting in the middle of the street, or on top of the roof, or even within a burning house, nothing in the world would stop us from going to save them in spite of all the danger? It is a natural reaction of all fathers and mothers that when their children are in need, they choose to help them, no matter what. It is not a question of the donor feeling “under pressure” by the threat of the death of the child: there is definitively a huge pressure. But in the very same moment that they understand that living donation may save their child’s life, they make their decision based upon their own free will and by a natural choice (Fournier et al. et al., 2008; Gateau, 2010). Although very instinctive and immediate, it is actually a free and well aware choice that it is not to rethink all the time. There is no way to change that, even though sometimes donors would say that the decision is for them, both a very clear “no-other-choice” and also much of an inevitable reality at the same time. By the moment the family know about the possibility, it is often clear for them that it

is also the way to move forward (Fournier et al. et al., 2008; Gateau, 2010).

In fact not telling about this alternative to parents, or refusing access to it with no valid reason, could be seen on the contrary unethical and inadequate caring. Is it not true that by allowing parents to save their children’s life means at the same time one in fact definitively and fully respects the ethics and the autonomy? The medical team will, in full knowledge, watch over and supervise these emotional reactions, trying to channel and control the natural impulsiveness of candidate donors, and to tactfully help them to focus on their choices, and to freely and rationally confirm to them, with a clear conscience and no impulsiveness (Fournier et al. et al., 2008; Gateau, 2010). In the past, a living donor transplantation was rarely considered to be an option in cases of great emergency (fulminating hepatitis, oncological problems); this allowed one to avoid situations where the threat of immediate death really did put a major pressure on parents who had to answer within a very short time window (often in less than a day). Voices are currently emerging to consider a living donation, even under these circumstances, as it can be the only life-saving alternative in some cases and in some countries (Reding et al., 2008; Rosen et al., 2015). In Italy, a living donation for emergencies is not authorised by law, as these patients are, in fact, entitled to the highest level of priority for the allocation of a liver graft on a National Level; but a donor is not always available in time even with such a high priority.

Laws and regulation by law are different between countries. In France and Italy for example, the process is relatively complex: the time for assessing a candidate donor can take between 3 weeks to 3 months: It may seem relatively long but on the other hand this allows for avoiding too rapid or impulsive decision by the donor. Also the way the process (selection, assessment than the preparation of a candidate donor) is organised by the transplant team must be in a way to prevent impulsive decision. If setup adequately, the process entails repeated contacts, with a series of different interlocutors (including several external experts) and under the supervision of coordinating nurses, as well as repeated contact with different doctors of the group. Last, the processus concludes with a series of external verifications (quality commission and respect of procedures), and interviews with the candidates (third party, judge). Moreover, all of the candidates are requested to confirm their decisions over and over again during the course of the preparation process: a candidate who feels “forced”, would not show the required determination (to undergo all of the tests, and to keep in good health); this with the unwavering will, to get prepared for the intervention (which may mean losing weight and to quit smoking), and to always remain present and close to the child, to be active within the family, and to be calm in the interactions with the team.

C – The Principle of Justice

Within the Ethics of Organ Donation, the concept of “Justice” primarily concerns the protection and the safeguard of the donor’s interests.

The majority of candidates for transplantation, who are waiting for an organ from a cadaveric donor, face the problem of an increasing paucity of organs when compared to the actual demand. In this scenario, the organ from a living donor adds to the usual supply of organs, and thus, in a way, the whole of society takes a benefit from this donation. However, often, donors do not receive anything from society in return, even though the operation exposes them to a degree of immediate physical and socio-economic risks (absence from work, or sick leave, and direct and indirect costs related to the hospitalisation and rehabilitation). The latter collateral effects are not present, or not the same magnitude, when the recipient can benefit of an organ from a post-mortem donor. Not to speak about the possible long-term consequences, if any, for the health of the living donor, or the economy of the family.

It is clear that a donation is a free gift and that there is no payment in any way for the graft that is donated (as it is commonly for blood donation), nor is there any remuneration for the organ donation itself. But is it fair that living donors and their families do not get any compensation of any kind, including for socio-economic losses, directly caused by the intervention, or for long-term morbidities, that could be a consequence? Would it not be fair to provide for some sort of compensation covering complications and medical costs related to the organ procurement surgery? Many voices have emerged, for many years already, to make the living donation a “financially neutral” process for the donor’s family (Fournier et al. et al., 2008; Gateau, 2010; Delmonico et al., 2015; Delmonico et al., 2002; Guide de prise en charge financière des donneurs vivants d’éléments du corps humain). Compensation would represent a just and necessary protection for the donor’s family, covering all medical costs and possible revenue losses sustained by the donor. It could also be extended to cover sequelae or even the risk of death, as was provided for in an old resolution of the European Council (Resolution n. 29 of May 11, 1978), which has still not been executed in most European countries.

Discussion

With the development of living donor programmes in many expert paediatric centres, it has been shown that more than excellent results can be achieved: not only is the risk of the recipient’s death before the transplantation much reduced (coming close to zero), but also, the long-term results are excellent (at least equal, and often superior in some aspects, when compared to conventional transplants).

The very ethics of a living donor transplantation may be the “how” to do it, not to regulate it, or to negate the opportunity. On the “how” to do side, the process has been specifically and precisely paved by the Legislator to ensure the absence of a possible effect of a conflict of interest from the hospital. That is not to say that teams that are providing this type of service, must have a high level of care, and an obsession for the search of quality: their setting-up of a living donor programme is rich in complex procedure descriptions and protocols of care, and they must work through multidisciplinary and multi-professional networks (Fig. 5).

Historical Background

The pilot study performed by the Broelsch team in Chicago in the late eighties (Broelsch et al., 1991) eventually opened the real story of a living donation for paediatric liver transplantations; this trial was set-up after a fully comprehensive analysis and an in-depth ethical discussion and approbation (Singer et al., 1988) – and was realised with an “all-along” dedicated attention to not deviate from the first-line objectives (no-detriment to the donor + a benefit for the recipient). This included a detailed analysis of the technical aspects and of a modification during the trial. In a few words, all of the concepts that founded this trial have definitively established the methodology and are still valid today. It is of a value to re-read the setting and the performance of this trial, which is exceptional within the area of medical development and progressive history. The success of this study led to the acceptance of that procedure and its rapid expansion throughout the world.

Immediately, the first results showed an improved outcome in terms of graft and patient survival: both the quality of the graft and the strategical advantages (earlier planning in the progression of disease, the elective operation, and the patient’s preparation) were pointed out as eventually contributing to this more beneficial immediate outcome. Also, the possibility of a better immunological match, when a parent was the donor, was also considered a potential long-term benefit, in terms of a lower chronic rejection or a late graft loss rate – and that had yet to be demonstrated.

Twenty five years later, results confirm that a living donation is the key for the survival of children with end-stage liver diseases in countries where a post-mortem donation remains absent, or exists at extremely low rates, where the living donor option allow allocating a large number of grafts to small children. Even in countries with relatively high donation rates, children may not have access to all donors in an equal manner as adults, as it happen when the allocation system differentiates the allocations to adults and to children. In such countries, the balance between both allocation routes is not always easy to balance and to maintain in an equal manner.

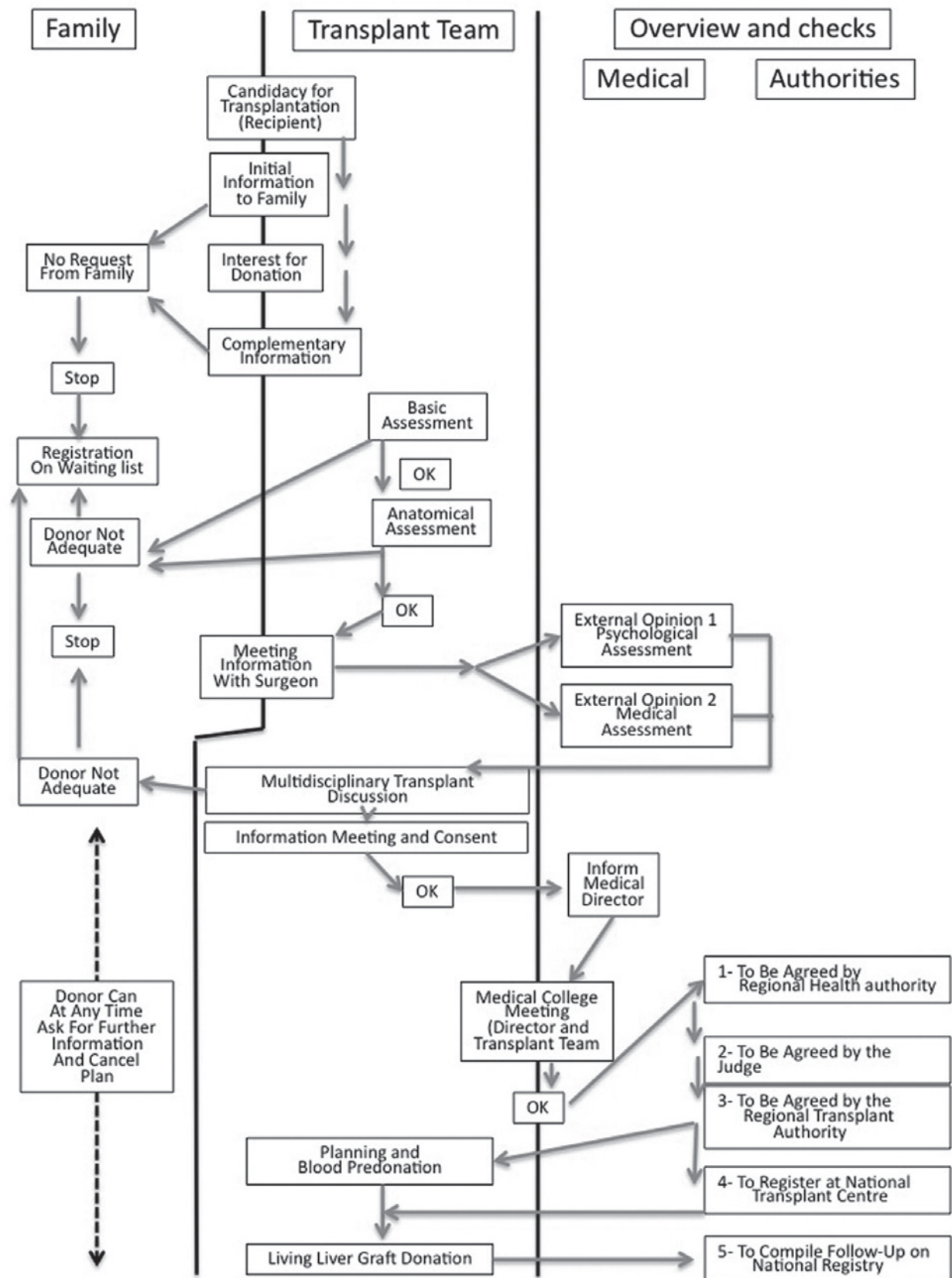


Figure 5. A schematic view of the clinical, administrative, and legal components, of the candidate donor assessment, and of the living donation pathway as used at the Bambino Gesù Children's Hospital, Rome.

In many countries, the increasing organ shortage combined with the shift towards much older donors and procurement after cardiac death has significantly reduced the number of grafts that can be allocated to children. Hence, in few European systems, the latter imbalance has been re-adjusted by enforcing the priority of liver splitting and giving to paediatric centres the decision of splitting. In these conditions, the alternative of proposing living donation also can contribute positively to offer a chance to all children.

Importantly, the safety procedure for the procurement of the left lobe of the liver (left lateral segment) for the donor has been confirmed in many expert centres (Darwish et al., 2006; Gurevich et al., 2015; Kasahara et al., 2013). This is the result of both a strict selection of optimal donors, a systematic multidisciplinary approach and work, and optimising the procedure, technically speaking. On the donor side, morbidity remains low – no major complication was observed. On the recipient side, excellent outcomes have confirmed the transplant benefits (early and late good outcomes) even compared to conventional transplantations (superior graft and patient survival and lower overall complication rates) (Darwish et al., 2006; Otte et al., 1998; Reding et al., 1999; Gurevich et al., 2015; Rodriguez-Davalos et al., 2014; Tessier et al., 2014; Lobritto et al., 2012; Kasahara et al., 2013).

“Watchdogs” of the Ethics in a Clinical Practice

In a clinical practice, the Law, and a high standard of clinical care, are the “watchdogs” of the respect of Ethics.

1 – Information and Consent

Proposing living donor transplantation as an optimal or a better therapeutic solution would not be not ethical. On the other hand, not mentioning this possibility would not be ethical either: physicians are expected to not omit any available and valuable therapeutic options. In a transplant centre, where living donor transplantation is performed routinely, families are usually informed about the latter option, even before the first information session takes place. This usually goes through their contacts with other families of hospitalised children, who have been either transplanted or are waiting for a transplant. The work of the medical team may thus, consist of providing all of the details about the procedure, and answer the questions of the family, rather than informing parents who do not know anything about it. It is however crucial that the medical team verify that all of the families understood well all issues, checking that the information that they have received from other sources is accurate to their situation, and is complete and precise. According to the previous knowledge of the parents, a complementary or comprehensive information must be given in a «neutral» way. For those who already know much about living donation, it is important also checking

that they fully understand that a living donation is only one of the available options that they can be offered – with access to a post-mortem donation always being the standard of care. This approach seems to fully respect the autonomy of the potential donor, and be compliant with the ethics that are required.

Respecting the donor’s autonomy, obtaining their consent after clear and exhaustive information about the risks of the procedure, performing a comprehensive medical evaluation, selecting only those donors that are at a minimal risk, and also ensuring the safest and the best possible conditions for the surgery, are all indispensable factors, ethically speaking – but are they enough? Many issues must be discussed with the parents, not only the process of donation, but also, what are the potential benefits. The latter information may have a direct contribution to the family choices, and ultimately, to the decision of a potential donor. It would seem unethical to not deliver such information:

- the actual condition of the recipient, the stage or end-stage of the actual disease, and the predictable prognosis in the short term (including the risk of death while waiting on a waiting list);
- the very results of the caring surgical team in transplanting either split grafts, or living donor liver grafts, in order to give the family a clear perspective of what they can expect from the transplantation itself, independently of the donation;
- the benefits of avoiding a long wait, and thereby limiting the complications before the transplantation, and by anticipating the timing of the surgery date, by allowing for the medical preparation of the recipient, and for the transplantation to be in elective conditions.

The information is provided to patients both through meetings and various informative documents. The potential risks for the donor are clearly outlined, and the outcome – including the risk of failure or complications – are explained in detail. Donors are explicitly informed that a left liver lobe donation entails a risk of death estimated at 0.1% (Vancouver Conference – September 2005).

Time wise, meetings with the parents and the delivering of information starts in the early phase of assessing a candidate for transplantation; first, comes information about the disease and the prognostic of the child; then the therapeutic alternatives and the transplantation as a life-saving option; next, meetings and interviews will be recurrent throughout the process of assessment and the preparation of the recipient, in order to give families all the necessary time to think things over. At some point during this timeline, if the parents are interested, and ask for it, the process of a candidate donor assessment can start in parallel.

Repeated contacts with the different members of the team, and meetings with external interlocutors, and with Control Committees, allow for ensuring that the donor’s decision is free, aware, and autonomous. Another impor-

tant aspect in defence of the donor's autonomy is that they know explicitly that they can change their mind and give up the project, at any stage of the process, even at the very last moment. Overall, the consent of the donor is a "many-step" pathway during which the donor will repeat and confirm several times, including in front of external auditors and a judge, his free and informed decision making.

2 – The Procedure Provided by Law and the Control Committees

A living donor liver procurement is subject to strict legal provisions, defining precise rules, obligations, and administrative steps, in the selection and the evaluation of candidates. Organ retrieval for transplantation purposes represents an exception to other laws providing for the inviolability of the human body, and in doing so, prohibiting the performance of surgical procedures, which are not directly related to the care of clinical conditions or diseases. The Declaration of Istanbul, the European Council, and the Oviedo Convention, calls on governments to ensure the protection and safety of living donors (Convention pour la protection des Droits de l'Homme et de la dignité de l'être humain; Protocole additionnel à la Convention sur les Droits de l'Homme et la Biomédecine, 2002; Statement by the Committee of Ministers on the prohibition of any form of commercialisation of human organs, 2014; Council of Europe, 2009).

In Italy, the candidate selection process is strict and precisely regulated and entails a series of control filters, external to both the medical and the transplantation teams (Figure 5): firstly, a donor's meetings with several external experts (physicians, psychologists); interventions of the Third Committee (Multi-Disciplinary Meeting, Medical Committee, Third Party); and the donor's interview by a Judge in the Court. Furthermore, the surgical procedure needs to be formally authorised by the competent regional authorities (healthcare and transplantation), which demonstrates how the legislator's priority is deemed to protect the interests of the donors, respect their autonomy, and assess their freedom of choice. A similar approach has been set up in France (Agence de la Biomédecine, 2009).

There is no other way to run a living transplant programme other than by respecting the letter and the pathway as defined by law (Fig. 5). In addition, the National Transplant Centre is in charge, as deemed by law as well, keeping track of all living donor transplant activity, through a National Registry, collecting the relevant information and the outcomes.

3 – Good Medical Practice in Real Time

It goes without saying that the medical team represents, in many aspects, a major self-screening and filter throughout the whole process, as well as being the main guarantee for the overall quality.

Proposing living donor liver transplantation in small children obviously requires that first of all, the centre is able to offer a high success rate both for donors and for the recipients. Such a project should be considered and proposed only after having acquired a wide experience in hepatectomy and paediatric liver transplantation, with optimal outcomes.

The surgical team being able to present excellent clinical outcomes in the classical transplantation techniques of a left lobe split liver transplantation (from cadaveric donors), and a graft survival rate of > 90% at a one year follow-up, seems to be a necessity and an adequate guarantee for starting a living donor programme.

A candidates screening must be strict, neutral, and accurate: the fact that parents wish a living donation at any price, and insist that they make themselves available as candidates, although they may have health issues, needs attention: pressure placed on the team would also be unethical. Candidate donors need to be in excellent health and present themselves with no particular surgical risks – this, with no exception. Obesity and heavy smoking, a congenital disease, or an active clinical condition, are an exclusion criteria. An accurate anatomic evaluation should also be performed, in order to detect any peculiar cases of complex anatomy, which may compromise the quality of the surgery, and cause sequelae for the donor. Frequently, when both parents propose themselves as donors, in this case, the selection is made based upon the most favourable anatomy.

On a technical level, a left liver procurement in an adult is associated with a low risk of severe complications or sequelae, if the surgery is performed by an expert surgeon (Darwish et al., 2006; Otte et al., 1998; Reding et al., 1999; Gurevich et al., 2015; Rodriguez-Davalos et al., 2014; Tessier et al., 2014; Lobritto et al., 2012; Kasahara et al., 2013). However, it is a complex and delicate procedure, and is different from a simple resection, as the retrieved liver lobe needs to be vital for the subsequent transplantation. When performed properly, the liver function is not compromised and quickly gets back to normal.

On the recipient's side, these grafts are small in volume and mass, which is precisely what they need (most are infants or small children); more importantly, the function of the graft is excellent as a result of short ischemic time and of the perfect health of the donor. Functional resumption and technical results of the procedure are excellent, with a very low technical complication rate in the hands of an expert, as well as in the long-term outcomes (comparing favourably, in expert centres, to those of conventional transplantation).

4 - Audit and Revision of Practice: A Permanent Need

Regularly and continuously re-assessing results and practice is crucial: short-term and long-term follow-up registers of living donors and recipients are in place in Italy (CNT – *Centro Nazionale Trapianti*), and in Europe (Euro-

pean Liver Transplantation Register – ELTR). This data represents a scientific basis for the analyses of living donor transplantation outcomes, as well as being a reliable quality control system.

It is, however, necessary to regularly reassess the outcomes and the practice at the level of each centre itself, in order to confirm the quality level and to the continuation of the project. In a permanent search of excellence, and of the need for improving pathways, the process of prospectively assessing clinical practice and the updating of protocols, approaches, and strategies, on a regular basis, allow to keep patients on the safe side, and therefore, anticipate any problems.

5 – Analysing Clinical Results: A Necessity to Confirm the Eligibility of the Centre

With the recent development of a living donation liver transplantation programme at the Bambino Gesù Children's Hospital in Rome, a strategy combining both approaches for donation (post-mortem and living) was set-up with the intention of offering a better cure option to children. The results and the advantages of such a strategy are now confirmed. Starting September 2011 until now, a total of 123 candidates for a living donation were assessed: only 32 were considered adequate for a living donation, which confirms the strict process of selection, with only ¼ of the candidates being selected for the procedure. Information to the families is given through a general information leaflet, although many families know about that possibility before they receive information from the centre (either from Internet reading, or from contact with other families in the hospital, or others). The set-up of the assessment process is divided into successive steps, starting with a very simple and straightforward initial assessment, through which the essential contraindications are pointed out (compatibility contraindication, pre-existing disease, major extrahepatic problems, abnormal liver tests, or serology, obesity, pregnancy, and a major anatomical change). Further steps include more of an invasive assessment as well, as are external specialist opinions. The last steps consist of obtaining the acceptance or the authorisation from several multidisciplinary groups, or local and/or regional committees, and a legal (judgement) approval (Fig. 5). The whole process is run through a period that is never less than 2 weeks and can culminate in a few months time, giving each family enough time to rethink their options a few times.

These 32 positive selections of candidates allowed for 32 liver transplantations performed during the last 40 months; none of the candidate donors changed their opinions during the process. These 32 transplants represent 26% of all liver transplants performed at the centre, but represent, in fact, 45% of the transplantations done contemporaneously. With a 100% survival for both grafts and patients, the living transplant programme compares well with the conventional graft programme – where graft and patient actual survival rates

are both 96% for comparable conditions (first isolated liver transplants).

All of the recipients that were prepared and listed for a living donor transplant had reached the time of the operation, even though some had complex and advanced clinical conditions, and severe health problems to deal with, while the donors were assessed and prepared. In comparison, of the 90 patients who have been listed by our centre until now, on the national waiting list for an elective transplant (code status on list “2” or “3”), from a post-mortem donor, 4 died from the progressive worsening of their condition, or from an acute complication occurring while waiting. The overall figure of 4 pre-transplant deaths out of a total of 122 candidates for transplant (3%) is a satisfactorily low rate – even one aims at zero. In fact, we believe that it shows that running both programs (living and conventional), in parallel, in recent years, has been successful in terms of giving the best equal access to transplantation, and an optimal outcome for all patients. It is clear that, for those who could not benefit from a familial donation (because of parental choices or contraindications), the fact that close to 50% of the candidates went (in the same period of time) through the living donor programme had the effect of decreasing the waiting time being allocated a conventional graft for the other patients, and of lowering the risk of clinical deterioration before the transplantation.

Overall, both on a theoretical and observational basis, the results of a strategy consisting of a double program running in parallel -offering both a living and a conventional graft allocation- seems to be beneficial to all recipients. Furthermore, it has the major advantage of offering an alternative to parents, and thus, freely allowing them to have a choice between a conventional program and the living donor option. This is an overall win-win situation; not only does it consolidate the ethical need for a free alternative, with no pressure on the families, but offers to the whole cohort of candidates for transplantation, a benefit in term of access to the transplantation procedure (even for those who are already listed for a conventional allocation). This is not to speak about the added benefits of gaining technical expertise, by all specialist teams involved in such a complex process, and by specialising in the living donor liver procurement and the management of the recipients. The experience gained with such procedures also contributes to a better performance for conventional transplants.

Conclusion

With a persisting organ shortage, and a progressive change in donation patterns, the imbalance between the offer and the demand for a liver graft to care for children, is rapidly worsening. A donation of the left part of the liver from

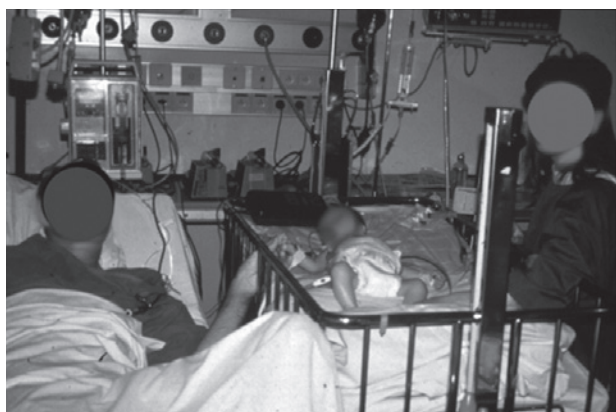


Figure 6. A living donation of a liver graft to be seen as caring for the whole family, through the freely consented donation by the parents, to cure their child. The gift is one for a new life for all.

a living donor is an alternative; it represents a potentially important source of a liver grafts, much adapted to the needs of those candidates of a paediatric age, as these are mostly very young and small in weight. The latter characteristics allows one to propose to the donor candidate, a procedure that is moderately “aggressive” anatomically and medically speaking. Additionally, this procedure has already been in use for a very long time, and thus helping to show that the risks are limited, and that the results for the child are excellent. Important benefit has been shown to be available for the recipient, and also the donor and the family (Fig. 6).

The teams choosing to propose this alternative to families for the transplantation in a child should be very aware that such programmes need a particular and a specific set-up and demand for constant attention, in order to maintain the right balance between the information and the pressure, knowing that any coercion would be strictly unethical. In order to maintain the right balance, a large component of the pathway, for the selection of the candidate donor, must be external to the transplant team directly – and in particular – the many steps that are important in the final decision making (Fig. 5).

Acknowledgement: The author thank Paola Volpi for her contribution in the preparation of the manuscript, with revising and translating into English.

References

- Agence de la Biomedecine. *Recommandations Formalisées d'Experts sur le Prélèvement et Greffe à partir de Donneur Vivant* (Rein-Foie). http://www.agence-biomedecine.fr/IMG/pdf/2009_reco_formalisees_experts_pvl_greffe_donneurs_vivants_texte_court.pdf, http://www.agence-biomedecine.fr/IMG/pdf/2009_reco_formalisees_experts_pvl_greffe_donneurs_vivants_complet.pdf
- Agence de la Biomedecine. *Guide de prise en charge financière des donneurs vivants d'éléments du corps humain*. http://www.agence-biomedecine.fr/IMG/pdf/tarification_dons_vivant.pdf
- Broelsch CE, Whittington PF, Emond JC, et al. *Liver transplantation in children from living related donors. Surgical techniques and results*. Ann Surg 1991;214:428-37.
- Convention pour la protection des Droits de l'Homme et de la dignité de l'être humain à l'égard des applications de la biologie et de la médecine: Convention sur les Droits de l'Homme et la biomédecine. http://www.espace-ethique-poitoucharentes.org/obj/original_111432-convention-d-oviedo.pdf. <http://conventions.coe.int/Treaty/FR/Treaties/Html/164.htm>.
- Darwish AA, Bourdeaux C, Kader HA, et al. *Pediatric liver transplantation using left hepatic segments from living related donors*. Pediatr Transplant 2006;10:345-53.
- Delmonico FL, Arnold R, Scheper-Hughes N, et al. *Sounding Board: Ethical incentives – Not payment – for organ donation*. N Engl J Med 2002;346:2002-5.
- Delmonico FL, Danovitch GM, Capron AM, et al. *An Open Letter to HHS Secretary Burwell on Ethically Increasing Organ Donation*. Transplant Direct 2015;1-19.
- Fournier V, Beetlestone E, Planguet F, et al. *Le consentement dans le don vivant d'organes: un alibi éthique?* Bioethica Forum 2008;1.
- Gateau V. *Le don d'organes entre vifs: un don authentique? L'exemple de la transplantation hépatique avec donneur vivant*. Bioethica Forum 2010;3(2). http://www.bioethica-forum.ch/docs/10_2/Focus_Gateau.pdf.
- Gurevich M, Guy-Viterbo V, Janssen M, et al. *Living Donor Liver Transplantation in Children. Surgical and Immunological Results in 250 Recipients at Université Catholique de Louvain*. Ann Surg 2015 Jan 5 [ePub ahead of press].
- Hippocrate Oath. https://www.nlm.nih.gov/hmd/greek/greek_oath.html.
- Kasahara M, Umeshita K, Inomata Y, et al., and Japanese Liver Transplantation Society. *Long-term outcomes of pediatric living donor liver transplantation in Japan: an analysis of more than 2200 cases listed in the registry of the Japanese Liver Transplantation Society*. Am J Transplant 2013;13:1830-9.
- Lobritto S, Kato T, Emond J. *Living-donor liver transplantation: current perspective*. Semin Liver Dis 2012;32:333-40.
- Otte JB, de Ville de Goyet J, Reding R, et al. *Pediatric liver transplantation: from the full-size liver graft to reduced, split, and living related liver transplantation*. Pediatr Surg Int 1998;13:308-18.
- Protocole additionnel à la Convention sur les Droits de l'Homme et la Biomédecine relatif à la transplantation d'organes et de tissus d'origine humaine Strasbourg, 24.I.2002. <http://conventions.coe.int/Treaty/FR/Treaties/Html/186.htm>, <http://conventions.coe.int/Treaty/EN/Treaties/Html/186.htm>.
- Reding R, de Ville de Goyet J, Delbeke I, et al. *Pediatric liver transplantation with cadaveric or living related donors: Comparative results in 90 elective recipients of primary grafts*. J Pediatr 1999;134:280-6.
- Reding R. *Living donor liver transplantation for children in highly urgent life-threatening situations*. Pediatr Transplant 2008;12:261-2.
- Rodriguez-Davalos MI, Arvelakis A, Umman V, et al. *Segmental grafts in adult and pediatric liver transplantation. Improving outcomes by minimizing vascular complications*. JAMA Surg 2014;149:63-70.
- Rosen CB, Emond JC. *Living donor liver transplantation in emergencies: is it time to say yes?* Am J Transplant 2015;XX:1-2.
- Singer PA, Lantos JD, Whittington PF, et al. *Equipoise and the ethics of segmental liver transplantation*. Clin Res 1988;36:539-45.
- Statement by the Committee of Ministers on the prohibition of any form of commercialisation of human organs (Adopted by the Committee of Ministers on 9 July 2014). <https://wcd.coe.int/ViewDoc.jsp?Ref=Decl%2809.07.2014%29&Language=lanEnglish&V>

er=original&Site=CM&BackColorInternet=C3C3C3&BackColorIntranet=EDB021&BackColorLogged=F5D383.

Tessier ME, Harpavat S, Shepherd RW, et al. *Beyond the pediatric end-stage liver disease system: Solutions for infants with biliary atresia requiring liver transplant*. World J Gastroenterol 2014;20:11062-8.

Trafficking in organs, tissues and cells and trafficking in human beings for the purpose of the removal of organs. Council of Europe 2009. http://www.coe.int/t/dghl/monitoring/trafficking/Docs/News/OrganTrafficking_study.pdf.

Clinical features and ethical issues in pediatric epilepsy

Caratteristiche cliniche e problematiche etiche nelle epilessie dell'età pediatrica

CARMEN BARBA

Pediatric Neurology, Children's Hospital Meyer, Florence, Italy

Worldwide, fifty million people have epilepsy and around 85 % of them live in developing countries. In particular, 25% of the global population with epilepsy is younger than 15 years of age. Prognosis in children with epilepsy varies from benign epilepsies in which remission occurs after a few years and treatment can often be avoided, to patients with drug-resistant seizures, which may require polytherapy and even surgical treatment. Due to the wide range of causes of epileptic syndromes, the possible negative psychosocial and cognitive consequences of seizures and the impact on quality of life, the management of children with epilepsy raises some relevant ethical issues: communication of diagnosis, the decision of starting a treatment after the first seizure, the use of new drugs in children and diagnostic challenges. Although surgery represents a viable therapeutic option for children with refractory focal epilepsy, the widespread use of surgical intervention must be regulated by evidence-based outcomes, pragmatism, and ethical principles. The cooperative work of neurologists, psychologists, caregivers and teachers can help face the challenges related to epilepsy, including the persisting stigma.

Key words: Epilepsy, drug-resistance, communication, antiepileptic drugs

Si calcola che ci siano 50 milioni di persone affette da epilessia nel mondo, e l'85% vive in paesi in via di sviluppo. Inoltre, il 25% della popolazione globale con epilessia ha meno di 15 anni. La prognosi dell'epilessia nei bambini è molto eterogenea e può variare da forme idiopatiche ad andamento favorevole che spesso non richiedono terapia a forme farmacoresistenti che possono richiedere una politerapia e persino un trattamento chirurgico. Considerate l'ampia variabilità delle cause delle sindromi epilettiche e le possibili conseguenze negative delle crisi in ambito psicosociale e cognitivo, la gestione dei bambini con epilessia è associata a rilevanti problematiche etiche: la comunicazione della diagnosi, la decisione di iniziare un trattamento e l'uso dei nuovi farmaci antiepilettici oltre alle difficoltà di raggiungere una diagnosi eziologica. Sebbene la chirurgia rappresenti un'opzione chirurgica praticabile, l'uso diffuso della chirurgia deve essere regolato dai risultati basati sulla medicina delle evidenze, il pragmatismo e i principi etici. Il lavoro collaborativo di neurologi, psicologi, genitori e insegnanti può aiutare ad affrontare le difficoltà collegate all'epilessia, compreso lo stigma.

Parole chiave: Epilessia, farmacoresistenza, comunicazione, farmaci antiepilettici

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Carmen Barba

Pediatric Neurology, Children's Hospital Meyer, Florence, Italy
Viale Pieraccini 24, 50139 Florence, Italy
e-mail: c.barba@meyer.it

Introduction

Worldwide, fifty million people have epilepsy and around 85 % of them live in developing countries. In particular, 25% of the global population with epilepsy is younger than 15 years of age (Guerrini, 2006) and the cause and clinical spectrum of epilepsy are extremely wide-ranging in children (Forgren, 2004). People with epilepsy could lead normal lives if properly treated, but for most of them this is not the case (Shorvon and Farmer, 1988). Overall, epilepsy contributed more than seven million disability-adjusted life years (DALYs) (0.5 %) to the global burden of disease in 2000 (Leonardi and Ustun, 2002).

Epilepsy is suspected when there is repetition of seizures. Up to the age of 15 years 1.0-1.7% of children will have at least one unprovoked seizure and the cumulative risk of recurrence is 42% at 8 years follow-up, with only 3% of all recurrences occurring after 5 years (Shinnar et al., 1996). Prognosis in children with epilepsy may vary from benign epilepsies in which remission occurs after a few years and treatment can often be avoided, to patients with drug-resistant seizures, which may require polytherapy and even surgical treatment. Early response to drugs (75-100% seizure reduction within the first 3 months of treatment) is a good predictor of long-term remission, irrespective of etiology (Sillanpaa, 2000). Idiopathic and presumed symptomatic epilepsies are three times as likely to achieve remission than symptomatic forms (Sillanpaa, 2000).

Epilepsy has various negative consequences, which involve many areas of the child's life, and some of them are related to the stigma associated with epilepsy (Collings, 1990; Gil-Nagel et al., 2001). People with epilepsy are perceived as sexually deviant, antisocial, aggressive, potentially violent, mentally ill and unattractive (Bishop and Hermann, 2000). Indeed, children and adolescents with epilepsy do have a high incidence of psychiatric, psychological and behavioural difficulties (Batzel et al., 1991). Psychiatric disorders are four times more frequent in children with epilepsy than in general population (Austin, 2001). Anxiety, depression and concomitant social withdrawal are highly prevalent in these children (Bax, 1999). Younger children with epilepsy show more hyperactivity/ attention deficit and sociability problems, while older pediatric patients more often exhibit depression and anxiety (Sabbagh et al., 2006). Children with epilepsy exhibit feelings of embarrassment, frustration and helplessness and often, also dependence and demanding behaviour (Hoare and Kerley, 1991). Long-term follow-up studies of children with epilepsy showed an increased risk of unemployment, a significant possibility of completing only six or fewer years of school, social isolation, financial dependence, and less likelihood of getting married than a matched control sample (Guberman and Bruni, 1999).

School performance can be compromised in children with epilepsy, in particular in case of drug-resistant seizures

(Aldenkamp et al., 2005). Children with uncontrolled seizures are at increased risk for missing classes with subsequent decline in school performance (Aguiar et al., 2007). Poor school performance has been associated with psychopathology in the caregiver, perceived stigma of having epilepsy and duration of the diagnosis of epilepsy (Adewuya et al., 2006). Also, teachers' knowledge about and attitudes toward epilepsy can have a direct impact on students with epilepsy in terms of school performance, social skill development, and post-school achievements in the areas of employment and social adaptation (Hsieh and Chiou, 2001). A survey amongst 512 elementary and middle school teachers in the United States demonstrated that although teacher's attitudes about epilepsy were generally positive, there were significant deficits in terms of general knowledge about epilepsy, its impact in educational settings, and the appropriate management of seizures in the classroom (Bishop and Boag, 2006).

Epilepsy and epileptic seizures

Epilepsy (Fisher et al., 2005) is defined as: 'a disorder characterized by an enduring predisposition to generate epileptic seizures and by neurobiological, cognitive, psychological and social consequences of this condition. The definition requires the occurrence of at least one epileptic seizure'. Therefore, epilepsy is defined in practice as 'two or more unprovoked seizures occurring at least 24 hours apart' (Commission ILAE, 1993).

Active epilepsy indicates a person who is either currently being treated for epilepsy or whose most recent seizure has occurred within a time interval usually defined as the past 2 or 5 years (Commission ILAE, 2011). Epileptic seizure is defined as 'a transient occurrence of signs and/or symptoms due to abnormal excessive or synchronous neuronal activity in the brain' (Fisher et al., 2005). Epileptic seizures, even if recurrent, are not always synonymous with epilepsy per se. The following conditions are generally not considered to be related to epilepsy: (1) isolated unprovoked epileptic seizures, or a single cluster occurring within a 24-hour period or as a single episode of status epilepticus (SE); (2) febrile seizures or neonatal seizures (occurring in infants less than 28 days of age); (3) seizures in close temporal association with an acute systemic, metabolic or toxic insult or in association with an acute central nervous system (CNS) insult (infection, stroke, cranial trauma, intracerebral haemorrhage, or acute alcohol intoxication or withdrawal). Seizures due to such acute and transient conditions are also defined as provoked or acute symptomatic epileptic seizures.

In 1989 the ILAE Commission on Classification and Terminology introduced the concept of "epileptic syndrome" i.e. a group of signs and symptoms customarily occurring in association, including seizure types, clinical background, neurophysiological and neuroimaging findings and, often,

outcome. The 1989 Classification distinguished epilepsies in generalized and partial (or focal). Generalized epilepsies were defined as characterized by generalized seizures, bilateral motor manifestations, and generalized interictal and ictal EEG discharges. Partial epilepsies were characterized by seizures originating from a circumscribed brain region, and by clinical manifestations consistent with a focal onset of the epileptic discharge, with or without subsequent spread, and by focal ictal or interictal EEG abnormalities. The 1989 Classification divided the epilepsies by aetiology in: idiopathic, symptomatic and cryptogenic. Idiopathic epilepsies were defined by absence of any brain lesions, normal background EEG activity and interictal generalized spike and wave discharges. They were considered to be due to a genetic predisposition or to a specific mode of inheritance. Symptomatic epilepsies were considered the expression of a focal or diffuse brain lesion as demonstrated by clinical history, structural neuroimaging, EEG findings, or biological tests. Cryptogenic epilepsies were defined as conditions of presumed symptomatic nature in which the cause has not been identified. The number of cryptogenic cases is diminishing, but they account for at least 40 % of adult-onset cases of epilepsy. Since 1989, various attempts of revision of the Classification system have been made. A number of concept categories had been recognized and updated in the 2001 and 2006 ILAE Task Force reports and had been reinforced over time. For example, the term 'cryptogenic' had been discouraged since 2001 (Engel et al., 2001). On the other hand, the main syndrome categories introduced in 1989 still appear reliable for clinical and epidemiological purposes.

Epilepsy surgery in children

Only 5-10 % of all incidence cases of epilepsy ultimately result in truly intractable disease. Approximately 60 % of patients with intractable epilepsy can be expected to suffer from partial seizures. Failure to control seizures with the first or second AED implies that the probability of subsequent seizure control with further AEDs is only about 4 % (Kwan and Sander, 2004). Approximately 5 % per year of patients with intractable epilepsy are seizure free for 12 months following medication changes. Irrespective of the number of previous AEDs, there is hardly any possibility of inducing seizure remission in patients with pharmacoresistant epilepsy (Keränen and Riekkinen, 1993; Luciano and Shorvon, 2007).

The primary surgical aim of epilepsy surgery is the control of seizures rather than the removal of underlying lesion causing seizures, although in some cases epilepsy and its cause may deserve equal surgical attention. Since up to a third of patients with epilepsy do not respond to medication, surgery represents a viable therapeutic option for people with refractory focal epilepsy.

Children with seizures that are uncontrolled by medi-

cal treatment or are disabling (including medication side effects) are possible surgical candidates, in particular if there is evidence of lateralized seizures or of EEG focal activity or in whom brain MRI reveals a lesion amenable to surgical removal.

Developmental arrest or progressive disturbances in cognitive function, behaviour, and psychiatric state are common in pediatric epilepsy surgery patients and a consensus has been reached among the experts that early surgical intervention is critical in infants with severe epilepsy to prevent developmental arrest/regression (Cross et al., 2006). In 1970 years, Falconer introduced surgery as a feasible treatment of pediatric epilepsy and was convinced that early intervention could give children refractory to medical treatment a significant improvement in developmental outcome (Falconer, 1972). Negative outcomes in terms of a decline in cognitive, behavioural and neuropsychiatric functions are observed in pediatric epilepsy surgery patients and can influence the decision for surgical management. Even if the primary goal of surgery in children is to achieve seizure control, there is the potential for the added benefit of improved neurodevelopment (Cross et al., 2006).

A favourable seizure outcome after surgery does not guarantee improved behavioural or cognitive status; however, early surgical intervention may be critical in infants with catastrophic epilepsy to prevent developmental arrest/regression (Freitag and Tuxhorn, 2005).

Seizure freedom is strictly related to the possibility to remove the seizure onset zone. To identify the seizure onset zone it is then crucial to perform a presurgical evaluation protocol including prolonged video-EEG recording of ictal events, structural neuroimaging for identifying pathology causative of epilepsy, neuropsychological assessment and functional imaging (PET, fMRI, SPET). When localizing data from conventional methods do not allow us to generate a hypothesis about seizure onset zone, patients may undergo invasive recordings (Jayakar et al., 2014).

Surgical syndromes and etiologies are more diverse in children than in adults and recognized etiologies and syndromes more common in children include the followings (Cross et al., 2006; Obeid et al., 2009a and b).

a) Cortical dysplasia

Cortical dysplasia is the most common neuropathology substrate in pediatric epilepsy surgery and can be focal or multilobar. The lesion is not always apparent on magnetic resonance imaging (MRI), or the visible lesion may be only a small part of a diffuse structural abnormality. Complete resection of the entire lesion is associated with the best post-surgery seizure control.

b) Tuberous sclerosis

Children with tuberous sclerosis may have a single epileptogenic region suitable for resection despite having multiple

other tubers or multifocal/diffuse interictal EEG findings. Multiple epileptogenic regions pose a greater challenge in the evaluation process and a role may exist for multistaged resective procedures.

c) Hemispheric syndromes

Focal epilepsy in childhood may be associated with congenital pathologic conditions affecting an entire cerebral hemisphere, i.e. hemimegalencephaly and hemispheric dysplasia. Hemispherectomy or other hemispherotomy techniques are used to treat epilepsy associated with hemispheric syndromes with satisfying results.

Hemispherectomy or hemispheric disconnection represent also a viable treatment in Rasmussen syndrome which is characterized by the development of refractory partial seizures and progressive hemiparesis with radiological changes of slowly progressive hemispheric atrophy. Cognitive impairment is also apparent. The decision to perform surgery is often challenging, as the risk–benefit assessment requires considerable clinical experience, particularly when the dominant hemisphere is affected.

d) Mesial Temporal Syndrome (MTS)

MTS consists of seizures originating from the mesial temporal structures, with hippocampal sclerosis as their pathological substrate. In surgical series most patients with intractable temporal lobe epilepsy have evidence of hippocampal sclerosis. Characteristic seizure semiology includes epigastric or psychic auras, followed by decreased behavioural activity or staring, slowly progressive clouding of consciousness, oralimentary and gestural automatisms. Seizure outcome after mesial temporal resection is considered as the most favourable among all surgically remediable epilepsies.

Long-term effect of epilepsy on cognitive and psychosocial outcome

The course of normal development in childhood is largely affected by epilepsy. The onset of seizures pose children at higher risk for cognitive, behavioural and psychosocial impairment, compared to healthy population (see Blume and Parrent 2006 for a review). The prognosis of childhood epilepsy is strictly linked to intractability defined as a failure in seizures control in spite of different medical treatment options.

A number of studies demonstrated the high incidence of developmental delay in patients who have early onset of epilepsy, high seizure frequency and severity, and chronic antiepileptic medication (Vasconcellos et al., 2001; Meador et al., 2002; Freitag and Tuxhorn, 2005). In particular, it has been suggested that age of onset, seizures frequency and etiology represent the strongest factors influencing cognitive and behavioral outcome (Bourgeois et al., 1983; Huttenlocher and

Hapke, 1990; Vasconcellos et al., 2001). A population-based study of 337 children and young adults with normal intelligence and epilepsy found high proportions of negative psychosocial and achievement outcomes: school failure (34%), special education utilization (34%), mental health consultation (22%), unemployment (20%), social isolation (27%) and inadvertent pregnancy (12%) (Camfield et al., 1993). A prospective study of a population-based cohort with epilepsy childhood onset followed for more than 30 years demonstrated negative effects on social and educational outcomes even in patients with idiopathic epilepsy in remission without medication (Sillanpaa et al., 1998). Worse outcomes were found in remote symptomatic seizures (Sillanpaa, 1998).

From a different perspective, Selwa et al. (2003), retrospectively surveyed 34 subjects with refractory partial epilepsy not eligible for surgery treatment and found at a follow up of a mean of 4,4 years a remission rate of 15-21% with long-term medical treatment. The authors concluded that the long-term prognosis in patients with refractory partial epilepsy who are not surgical candidates may be more positive than might be generally expected in terms of seizure outcome, high proportion of employment and rated satisfactory quality of life. These results seem not in line with the majority of studies on long-term outcome of childhood epilepsy surgery but the study included children with a relatively high mean age at epilepsy onset, which was not so early to influence the course of global development. As pointed out by Freitag and Tuxhorn (2005), cognitive deterioration may take place in a subset of patients who have early onset and long duration of epilepsy, suggesting a window of vulnerability for irreversible decline of cognitive potential. On these basis: a) better psychosocial outcomes would be expected for onset of seizures out of the window of vulnerability and b) worse cognitive and psychosocial outcomes would be expected when surgery is performed too late, beyond the window of vulnerability in which seizures started.

Cognitive outcome in relation to epilepsy syndromes

The study of long-term outcomes of separate epilepsy syndromes would be more clinically useful than the determination of general proportions of reaching positive end points (i.e. employment) in the life course of all pediatric epileptic patients (Engel, 2001). Nevertheless, our knowledge of the cognitive and behavioural impairments in childhood epilepsy and, most important, of the differential neuropsychological profiles associated to separate syndromes remains still very limited.

Children with partial epilepsy are more likely to present with specific cognitive impairments than children with generalized idiopathic epilepsy (Jambaque 1993; Bell et al., 2001; Pavone et al., 2001). When compared to controls, children with temporal lobe epilepsy show memory impairments cor-

related to the involved cortical hemisphere (Cohen et al., 1992; Jambaqué et al., 1993). However, memory deficits have been reported also in children with extratemporal epilepsy (Jambaqué, 1993) with no differences related to laterality and localization of seizures onset zone (Lendt et al., 1999; Smith et al., 2002).

The extent of the lesion is predictive of preoperative development and children with multilobar lesions are more likely to have a lower global cognitive level compared to children with lesions localized to the frontal or temporal lobe (Freitag and Tuxhorn, 2005). Poorer performance is also expected in children with dual pathology (Freitag and Tuxhorn, 2005).

Cognitive outcome after epilepsy surgery

The great proportion of studies on postoperative cognitive outcome has focused on the effects of temporal lobectomy and has largely excluded very young children and children with low intellectual level.

An association between preoperative low intellectual functioning and postoperative cognitive decline was reported by Lieb et al. (1982) and Rausch (1991). These results were explained in terms of the reduced ability to compensate for possible deficits after surgery due to diffuse brain pathology (Rausch 1991). However, Bjornaes et al. (2004) showed no deterioration in cognitive functioning or psychosocial adjustment in a sample of 31 patients, eight of which children, with intractable focal epilepsy and low IQ (≤ 70) undergoing temporal lobe or extratemporal resection. Freitag and Tuxhorn (2005) observed improvement in intellectual functioning in most children with low preoperative IQs/DQs. These authors hypothesized that global cognitive gains might indicate restart of development after a period of arrest or regression due to severe epilepsy.

Loddenkemper et al. (2007) preoperatively and postoperatively assessed 24 infants (median age at surgery=14 months; 14 hemispherectomies and 10 focal resections) using a standard protocol including the Bayley Scales (1969). The developmental quotient improved in 71% of infants, whereas postoperative DQ declined in 7 children. Better outcomes were observed in patients with epileptic spasms operated at a younger age. Global developmental gains may require a longer period after surgery to become statistically significant and clinically relevant.

Normal global cognitive development after childhood epilepsy surgery can also be observed in the context of early onset memory deficits as a result of bilateral hippocampal lesions, in spite of severe deficits in everyday functioning and episodic memory (Vargha-Khadem et al., 2001).

Some studies on memory outcome after temporal lobe surgery in children observed a decline (Dlugos et al., 1999) while others did not report any significant change (Lendt et

al., 1999). As suggested by Gleissner et al. (2005), compared with adults, children may be less vulnerable to memory decline after surgery. Children also evidenced an improvement on attentional functions one year after surgery (Gleissner et al., 2005).

The impact of epilepsy surgery has been also measured in terms of impact on motor performance, activities of daily living and caregiver assistance. Van Empelen et al. (2005) showed that 2 years after surgery (which included hemispherectomy, temporal and extratemporal resections, and callosotomy) the motor function of most children with and without spasticity followed the expected development; independence in daily live activities increased thus reducing the need for caregiver assistance.

Quality of life seems to be strictly linked to clinical outcomes. After temporal lobe surgery, health-related quality of life improves or remains stable in seizure-free patients despite memory decline, but a worse quality of life has been observed when persistent seizures are accompanied by memory decline. In patients who experienced extended seizure remission for at least 2 of the 5 years of follow-up, quality of life improved, regardless of whether memory had declined (Langfitt et al., 2007). Parents of children who received hemispherectomy reported similar levels of health-related quality of life compared to nonsurgical patients. However, in surgical patients, residual seizure frequency, antiepileptic drug load, and lower functional abilities, appear particularly detrimental to life quality in pediatric epilepsy (Griffiths et al., 2007).

The few neuropsychological studies in children who underwent focal extra-temporal resections have found greater preoperative cognitive impairment compared to temporal lobe patients, smaller likelihood of cognitive improvements and higher frequency of individual cognitive declines (Helmstaedter and Lendt, 2001; Lah et al., 2004).

The lack of conclusive evidence about postoperative cognitive outcome in children is related to the methodological flaws of most studies (i.e. small sample size, few neuropsychological test, and very different mean age at surgery). The lack of control groups is the most common weakness of epilepsy surgery studies (Engel et al., 2003) and this is particularly true for children and adolescent populations. In many studies, controls were children not eligible for surgery, in others they were adults, and some studies did not describe controls characteristics. Sample size varied substantially among studies, but was in general small: less than 20 patients per group.

Ethical issues in epilepsy

Due to the wide range of causes of epileptic syndromes, the possible negative psychosocial and cognitive consequences of epilepsy and the impact on quality of life, the management of children with epilepsy raises some relevant ethical issues that we will address in the next paragraphs.

Communication of the diagnosis: It is important to communicate the diagnosis to both parents using a calm approach and in a restful environment. The referral neurologist should precisely explain what seizures and epilepsy might represent in the life of child. The characteristics of the epileptic syndrome should be described in lay terms and all questions by the parents should be answered as specifically as possible. It is crucial to try to define the possible prognosis in terms of seizure control and cognitive consequences. If additional investigations are needed to get the correct diagnosis, parents should be aware of the risks and benefits related to the diagnostic tests suggested. Parents should be trained about the management of seizures at home i.e. for the administration of rescue treatment and the safe management of the child during the ictal event. Parents should also be helped to solve the possible adjustment problems at school.

Starting a treatment after the first seizure: In case an antiepileptic drug is needed, risks and benefits of the medical treatment should be elucidated. Potential risks of having recurrent seizures, on and off medication, need to be discussed with the parents. Whether to treat a single unprovoked epileptic seizure becomes an individual decision for each patient, dependent from the possible detrimental effect of AEDs on one hand and the risks and consequences of a second seizure on the other. At some point, drug discontinuation must be considered and the parents (and the patient in case of older children) must be involved in the decision.

Use of new drugs: For children who do not respond well to treatment, the clinical goal is to find an optimal balance between the benefits and side effects of any medical treatment. For the newly, or recently, diagnosed population, the key question for the newer drugs is how soon they should be tried. The cost-effectiveness of using these agents early, in place of one of the older agents, will depend on their effectiveness and tolerability compared with the older drugs. The evidence from the available trial data suggests that the newer agents are no more effective but may be better tolerated than the older agents, and so the cost-effectiveness for early use will depend on the balance between effectiveness and tolerability. There are insufficient data available to estimate accurately the nature of this trade-off either in terms of long-term treatment retention or utility (Connock et al., 2006). While waiting randomized clinical trials specifically designed for the pediatric age, the use of newer agents should be limited to children resistant to older drugs and who developed unacceptable collateral effects. Furthermore, risks and benefits of the use of newer drugs should be precisely explained to the parents in order to sign a consent form. Subsequently, children should be followed at short term to allow the detection of collateral effects, if any.

School and relationship with teachers: The relevant role of teachers in the management of children with epilepsy has been challenged by a number of historically problematic and stigmatizing ideas about epilepsy and persons with epilepsy. It

is crucial to pay attention to the potentially critical role that teachers play in the relationship between the early educational experience and future quality of life, also because a significant number of teachers feel unprepared to effectively deal with a number of aspects of epilepsy. To solve these issues it would be important to identify ways to increase exposure to accurate epilepsy information and provide information about appropriately handling seizures in the educational setting and to increase awareness of and access to existing educational resources, such as through the patient associations.

Genetics and epilepsy: Genetic testing, when positive, can provide patients with prognostic and diagnostic information. Nevertheless, in some common epilepsies, the role played by genetic testing cannot be clearly established even if a gene or locus has been identified. Establishing a link between abnormalities or common polymorphisms and manifestation of disease or drug resistance will be a major challenge (Godard and Cardinali, 2004). Genetic counselling aims to inform individuals and families who are concerned about a genetic disorder. The daunting challenge is to be sure that people clearly understand the role played by heredity and genetics, which can easily be misinterpreted by laypersons, in particular in cases of polygenic and multifactorial disorders such as epilepsies. Thus, genetic counselling for epilepsies should include:

- a) an assessment of the patient risk perceptions and expectations;
- b) the interpretation of the test, including its sensitivity and specificity and the probability of obtaining a positive, negative, or nonconclusive result;
- c) a description of the methods used to obtain blood samples. When DNA samples have to be obtained from family members to perform an informative genetic test, the issue of privacy must be taken into account;
- d) a plan for the communication of results to the family and patient, in case of older children. In case of preventable or treatable conditions, it may be important for family members to be informed of their own risk.

Ethical issues in epilepsy surgery

Surgery with curative or palliative intent entails cortical resection, functional disconnection, or neuromodulation. Epilepsy surgery in the pediatric population has gained popularity owing to surgically amenable seizure etiologies in children, toxicity of antiepileptic medication on the developing brain, and functional plasticity at younger ages. Surgical treatment can result in greater reduction in seizure frequency compared to medical therapy and is considered a cost-effective treatment option in children with intractable epilepsy. The widespread use of surgical intervention for medically intractable epilepsy must, however, be regulated by evidence-based outcomes, pragmatism, and ethical principles.

Delay in surgical treatment: Only a minority of younger children with seizures who are at greatest risk of negative cognitive consequences receive surgery within 2 years of seizure onset (Devlin et al., 2003; Cross et al., 2006; Delalande et al., 2007). This delay seems to be related to a conservative attitude in the clinical approach to medical intractability, which can shift for too long the opportunity to treat epilepsy with surgery. The strategy of trying all antiepileptic drugs would take, in terms of pharmacological treatment plan, many years. Excessive delay could reduce the efficacy of surgery treatment thus leaving unchanged the natural history of resistant epilepsy and increasing the risk for unfavourable consequences in long-term physical and psychosocial health. These issues become particularly important for early onset of uncontrolled seizures and for the associated deleterious effect to the developing brain (Cross et al., 2006). Early onset of epilepsy and high seizure frequency and severity may influence cognitive and behavioural outcome (Freitag and Tuxhorn, 2005; Vasconcellos et al., 2001; Meador et al., 2002) reducing the developmental potential in children. On the other hand, the child's brain is capable of significant reorganization of neurologic function after insult and surgery, a unique and complex phenomenon that is critical for surgical planning (Cross et al., 2006). Neural plasticity issues are of primary importance to surgical management, as the possibility of removing eloquent cortex next to epileptogenic lesions permits more complete procedures with potentially higher rates of success. Surgical planning for associated epilepsy should therefore be based on individual assessments of structural imaging and of the relationship with eloquent regions (Guerrini et al., 2008). Finally, although brain plasticity can facilitate neurologic reorganization after treatment, it may also act as a negative influence in that early-onset epilepsy and may trigger deviant or delayed development (Cross et al., 2006).

As an additional relevant issue, we have no empirical data concerning the impact of specific neuropsychological disturbances, caused by surgical treatment itself, on the expected developmental curve, whereas different studies have widely demonstrated how that curve shifts from normal development in childhood resistant epilepsy. As reported in a recent review, after epilepsy surgery a decline in specific cognitive ability (i.e. Memory), functionally related to the neocortical region resected, is demonstrated on long-term basis (at least five years) but intelligence measures results unchanged (Tellez-Zenteno et al., 2007). All these issues should then be taken in account when proposing surgery to children with drug-resistant seizures in order to make parents aware of all the implications of this treatment.

Informed consent: There are three conditions that must be met when obtaining informed consent: (1) full disclosure, (2) lack of undue influence, and (3) a capable patient. The most common challenge faced in obtaining informed consent from children is related to their capacity to understand risks and benefits of the surgical treatment. Traditional percep-

tions of children as being prerational and premoral have been largely discredited by a large body of evidence demonstrating children's maturity and understanding of illness (Alderson et al., 2006). Experience, rather than age or ability, determines child's competence (Alderson et al., 2006). Therefore, when possible, a general assent is generally obtained from young children or those with cognitive delay. Instead, caregivers provide consent on behalf of children.

In cases of life-threatening illness, the child's best interest would be to undergo surgical intervention. For epilepsy surgery however, apart from status epilepticus, the concept of best interest can be more difficult to define (Diekema, 2004). For instance, some families may prefer surgical treatment even if epilepsy is well controlled on monotherapy as they are aware of the collateral effects of medication and would like to offer to their child the possibility to become seizure-free and withdraw AEDs. The decision to perform epilepsy surgery can be more difficult if surgical treatment includes the resection of functional cortex or of an area close to functional areas, which might result in possible postoperative neurological deficit. For example, the resection of seizure onset zone within rolandic cortex can result in postoperative hemiparesis (Benifla et al., 2009; De Oliveira et al., 2011). Patients or proxy decision makers may choose to sacrifice eloquent brain for becoming seizure free. An argument favouring resections of eloquent cortex is based on four premises: (1) children with intractable epilepsy suffer as a result of their condition; (2) epilepsy surgery is likely to obtain seizure freedom; (3) seizure freedom cannot be obtained using less invasive approaches and (4) is worth the risk of surgery. The thresholds for epilepsy surgery in children may therefore depend on multiple factors including seizure etiology, proposed surgical strategy, the family's psychosocial dynamic and the child's clinical features.

Recognition of ethical challenges frequently encountered in the management of medically intractable epilepsy is central to providing responsible, patient-centered care to children.

New techniques in epilepsy surgery setting: At present, there are no accepted guidelines to support the surgeon in evaluating surgical innovations and ethically applying them to patient care. Innovations in seizure-localization represent a step towards the improvement of the quality of life of children with epilepsy. However, the use of innovative tools must be guided by evidence-based outcomes, pragmatism and ethical principles.

AED withdrawal after surgery: Long-term treatment itself can have an impact on cognitive and behavioural functioning, since most drug-resistant patients are in polytherapy. Despite the main specificities of pediatric epilepsies related to brain development, usually, treatment efficacy inferences are made extrapolating data from adults to children. Specific pharmacological trials on drug-resistant epilepsies are still not performed in children (Chiron et al., 2008). In this situation it's hard to evaluate the cognitive impact of AED with-

drawal after successful surgery. Schiller et al (2000) found that in adults AED withdrawal was associated with seizure recurrence in a significant portion of patients and that the duration of seizure-free postoperative AED treatment interval did not significantly influence the seizure recurrence rate. However, a recent meta-analysis (Tellez-Zenteno et al., 2007) suggested that children achieved better AED outcomes than adults after surgery. Lachhwani et al (2008) assessed that in 97 children submitted to successful surgery, freedom from seizures 6 months after surgery predicted good outcome (95% seizure free, with or without medication). According to a recent retrospective study (Boshuisen et al., 2012) early AED withdrawal does not affect long-term seizure outcome or cure but might unmask incomplete surgical success. Moreover, the same authors assessed that AED withdrawal significantly improves IQ after childhood epilepsy surgery. Latest IQ scores and gain in IQ are both related to start of AED withdrawal, number of AEDs reduced, and to complete AED withdrawal, independently of other determinants of postoperative cognitive outcome (Boshuisen et al., in press).

Conclusions

Epilepsy in children raised many ethical issues, most of them are far from being solved. However, the cooperative work of neurologists, psychologists, caregivers and teachers can allow facing the challenges related to this condition, including the persisting stigma. Future studies including large cohorts of patients are needed in order to improve the yield of available diagnostic tools and develop new therapeutic options.

References

- Aguiar BV, Guerreiro MM, McBrien D, et al. *Seizure impact on the school attendance in children with epilepsy*. *Seizure* 2007;16:698-702.
- Aldenkamp AP, Weber B, Overweg-Plandsoen WC, et al. *Educational underachievement in children with epilepsy: a model to predict the effects of epilepsy on educational achievement*. *J Child Neurol* 2005;20:175-80.
- Aldenkamp AP, Overweg-Plandsoen WC, Arends J. *An open, non-randomized clinical comparative study evaluating the effect of epilepsy on learning*. *J Child Neurol* 1999;14:795-800.
- Alderson P, Sutcliffe K, Curtis K. *Children's competence to consent to medical treatment*. *Hastings Cent Rep* 2006;36:25-34.
- Austin JK. *Psychosocial aspects of pediatric epilepsy*. In: Ettinger AB, Kanner AM, eds. *Psychiatric issues in epilepsy: a practical guide to diagnosis and treatment*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins 2001, pp. 319-30.
- Batzel LW, Dodrill CB, Dubinsky BL, et al. *An objective method for the assessment of psychosocial problems in adolescents with epilepsy*. *Epilepsia* 1991;32:202-11.
- Bax M. *Problems for the child with epilepsy*. *Dev Med Child Neurol* 1999;41:723.
- Bell BD, Hermann BP, Woodard AR, et al. *Object naming and semantic knowledge in temporal lobe epilepsy*. *Neuropsychology* 2001;15:434-43.
- Benifla M, Sala Jr F, Jane J, et al. *Neurosurgical management of intractable rolandic epilepsy in children: role of resection in eloquent cortex*. *J Neurosurg Pediatr* 2009;4:199-216.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ. *Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009*. *Epilepsia* 2010;51:676-85.
- Berkovic SF, Scheffer IE. *Genetics of the epilepsies*. *Epilepsia* 2001;42:16-23.
- Bjørnaes H, Stabell KE, Heminghyt E, et al. *Resective surgery for intractable focal epilepsy in patients with low IQ: predictors for seizure control and outcome with respect to seizures and neuropsychological and psychosocial functioning*. *Epilepsia* 2004;45:131-9.
- Bishop M, Hermann BP. *Impact of epilepsy on quality of life: a review*. In: Baker GA, Jacoby A, eds. *Quality of life in epilepsy: beyond seizure counts in assessment and treatment*. London: Harwood Academic Publishers 2000, pp. 103-20.
- Bishop M, Boag EM. *Teachers' knowledge about epilepsy and attitudes toward students with epilepsy: results of a national survey*. *Epilepsy Behav* 2006;8:397-405.
- Blume WT, Parrent AG. *Assessment of patients with intractable epilepsy for surgery*. *Adv Neurol* 2006;97:537-48.
- Boshuisen K, Arzimanoglou A, Cross JH, et al. *Timing of antiepileptic drug withdrawal and long-term seizure outcome after paediatric epilepsy surgery (TimeToStop): a retrospective observational study*. *Lancet Neurol* 2012;11:784-91.
- Boshuisen K, et al. *IQ improves after antiepileptic drug withdrawal following pediatric epilepsy surgery: results from the multicenter "TimeToStop" study*. *Ann Neurol*, in press.
- Bourgeois BF, Pinsky AL, Palkes HS, et al. *Intelligence in epilepsy: a prospective study in children*. *Ann Neurol* 1983;14:438-44.
- Camfield C, Camfield P, Gordon K, et al. *Outcome of childhood epilepsy: a population-based study with a simple predictive scoring system for those treated with medication*. *J Pediatr* 1993;122:861-8.
- Chiron C, Dulac O, Pons G. *Antiepileptic drug development in children: considerations for a revisited strategy*. *Drugs* 2008;68:17-25.
- Cohen M. *Auditory/verbal and visuospatial memory in children with complex partial epilepsy of temporal lobe origin*. *Brain Cogn* 1992;20:315-26.
- Collings JA. *Psychosocial well-being and epilepsy: an empirical study*. *Epilepsia* 1990;31:418-26.
- Commission on Epidemiology and Prognosis of the International League Against Epilepsy. *Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy*. *Epilepsia* 1993;34:592-6.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Proposal for a revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures*. *Epilepsia* 1981;22:489-501.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes*. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
- Connock M, Frew E, Evans BW, et al. *The clinical effectiveness and cost-effectiveness of newer drugs for children with epilepsy. A systematic review*. *Health Technol Assess* 2006;10:iii, ix-118.
- Cross JH, Jayakar P, Nordli D, et al. *Proposed criteria for referral and evaluation of children for epilepsy surgery: recommendations of the Subcommittee for Pediatric Epilepsy Surgery*. *Epilepsia* 2006;47:952-9.
- De Oliveira RS, Santos MV, Terra VC, et al. *Tailored resections for intractable rolandic cortex epilepsy in children: a single-center experience with 48 consecutive cases*. *Childs Nerv Syst* 2011;27:779-85.
- Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, et al. *Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children*. *Neurosurgery* 2007;60(2 Suppl 1):ONS19-32.
- Devlin AM, Cross JH, Harkness W, et al. *Clinical outcomes of*

- hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence. *Brain* 2003;126:556-66.
- Diekema DS. Parental refusals of medical treatment: the harm principle as threshold for state intervention. *Theor Med Bioeth* 2004;25:243-64.
- Dlugos DJ, Moss EM, Duhaime AC, et al. Language-related cognitive declines after left temporal lobectomy in children. *Pediatr Neurol* 1999;21:444-9.
- Engel J Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796-803.
- Engel J Jr, Wiebe S, French J, et al. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy. *Epilepsia* 2003;44:741-51.
- Engel J Jr. Report of the ILAE Classification Core Group. *Epilepsia* 2006;47:1558-68.
- Falconer MA. Place of surgery for temporal lobe epilepsy during childhood. *Br Med J* 1972;2:631-5.
- Ferrie CD, Beaumanoir A, Guerrini R, et al. Early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997;38:285-93.
- Fisher R, van Emde Boas W, Blume W, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by ILAE and IBE. *Epilepsia* 2005;46:470-2.
- Forsgren L. Incidence and prevalence. In: Wallace SJ, Farrell K, eds. *Epilepsy in children*, 2nd ed. London: Arnold 2004, pp. 21-5.
- Freitag H, Tuxhorn I. Cognitive function in preschool children after epilepsy surgery: rationale for early intervention. *Epilepsia* 2005;46:561-7.
- Gastaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, et al., eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey 1992, pp. 201-17.
- Gibson PA. Social services in epilepsy. In: Ettinger AB, Kanner AM, eds. *Psychiatric issues in epilepsy: a practical guide to diagnosis and treatment*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins 2001, pp. 297-306.
- Gil-Nagel A, Garcia-Damberre P. The social impact of epilepsy: keeping our patients "in the closet". In: Ettinger AB, Kanner AM, eds. *Psychiatric issues in epilepsy: a practical guide to diagnosis and treatment*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins 2001, pp. 289-95.
- Gleissner U, Sassen R, Schramm J, et al. Greater functional recovery after temporal lobe epilepsy surgery in children. *Brain* 2005;128:2822-9.
- Godard B, Cardinali G. Ethical implications in genetic counseling and family studies of the epilepsies. *Epilepsy Behav* 2004;5:621-6.
- Griffiths SY, Sherman EM, Slick DJ, et al. Postsurgical health-related quality of life (HRQOL) in children following hemispherectomy for intractable epilepsy. *Epilepsia* 2007;48:564-70.
- Guberman A, Bruni J. *Essentials of clinical epilepsy*. 2nd ed. Boston: Heinemann 1999.
- Guerrini R. Epilepsy in children. *Lancet Neurol* 2006;367:499-524.
- Guerrini R, Belmonte A, Genton P. Antiepileptic drug-induced worsening of seizures in children. *Epilepsia* 1998;39:S2-10.
- Guerrini R, Dobyns WB, Barkovich AJ. Abnormal development of the human cerebral cortex: genetics, functional consequences and treatment options. *Trends Neurosci* 2008;31:154-62.
- Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 2011;34:592-6.
- Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Incidence of epilepsy and unprovoked seizures in Rochester, Minnesota: 1935-1984. *Epilepsia* 1993;34:453-68.
- Helmstaedter C, Lendt M. Neuropsychological outcome of temporal and extratemporal lobe resection in children. In: Jambaqué I, Lassond M, Dulac O, eds. *Neuropsychology of childhood epilepsy. Advances in behavioral Biology* 50. Boston: Kluwer Academic/Plenum Press 2001;50:215-27.
- Hsieh L, Chiou H. Comparison of epilepsy and asthma perception among preschool teachers in Taiwan. *Epilepsia* 2001;42:647-50.
- Hoare P, Kerley S. Psychosocial adjustment of children with chronic epilepsy and their families. *Dev Med Child Neurol* 1991;33:201-15.
- Huttenlocher PR, Hapke RJ. A follow-up study of intractable seizures in childhood. *Ann Neurol* 1990;28:699-705.
- Italian League Against Epilepsy Genetic Collaborative Group. Concordance of clinical forms of epilepsy in families with several affected members. *Epilepsia* 1993;34: 819-26.
- Jambaqué I, Dellatolas G, Dulac O, et al. Verbal and visual memory impairment in children with epilepsy. *Neuropsychologia* 1993;31:1321-37.
- Jayakar P, Gaillard WD, Tripathi M, et al. Diagnostic test utilization in evaluation for resective epilepsy surgery in children. *Epilepsia* 2014;55:507-18.
- Keranen T, Riekkinen PJ. Remission of seizures in untreated epilepsy. *BMJ* 1993;307:483.
- Kwan P, Sander JW. The natural history of epilepsy: an epidemiological view. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1376-81.
- Lachhwani DK, Loddenkemper T, Holland KD, et al. Discontinuation of medications after successful epilepsy surgery in children. *Pediatr Neurol* 2008;38:340-4.
- Lah S. Neuropsychological outcome following focal cortical removal for intractable epilepsy in children. *Epilepsy Behav* 2004;5:804-17.
- Langfitt JT, Westerveld M, Hamberger MJ, et al. Worsening of quality of life after epilepsy surgery: effect of seizures and memory decline. *Neurology* 2007;68:1988-94.
- Lendt M, Helmstaedter C, Elger CE. Pre- and postoperative neuropsychological profiles in children and adolescents with temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 1999;40:1543-50.
- Leonardi M, Ustun B. The global burden of epilepsy. *Epilepsia* 2002;43(Suppl. 6):21-5.
- Lerman P. Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, et al., eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey 1992, pp. 189-200.
- Lieb JP, Rausch R, Engel J Jr, et al. Changes in intelligence following temporal lobectomy: relationship to EEG activity, seizure relief, and pathology. *Epilepsia* 1982;23:1-13.
- Loddenkemper T, Holland KD, Stanford LD, et al. Developmental outcome after epilepsy surgery in infancy. *Pediatrics* 2007;119:930-5.
- Luciano AL, Shorvon SD. Results of treatment changes in patients with apparently drug-resistant chronic epilepsy. *Ann Neurol* 2007;62:375-81.
- Meador KJ. Memory Risks for Epilepsy Surgery Differ across Age. *Epilepsy Curr* 2002;2:180-1.
- Obeid M, Willie E, Rahi AC, et al. Approach to pediatric epilepsy surgery: State of the art, Part I: General principles and presurgical workup. *Eur J Pediatr Neurol* 2009a;13:102-14.
- Obeid M, Wyllie E, Rahi AC, et al. Approach to pediatric epilepsy surgery: State of the art, Part II: Approach to specific epilepsy syndromes and etiologies. *Eur J Pediatr Neurol* 2009b;13:115-27.
- Panayiotopoulos CP, Michael M, Sanders S, et al. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain* 2008;131:2264-86.
- Pavone P, Bianchini R, Trifiletti RR, et al. Neuropsychological assessment in children with absence epilepsy. *Neurology* 2001;56:1047-51.
- Rausch R. Effects of temporal lobe surgery on behavior. *Adv Neurol* 1991;55:279-92.
- Sabbagh SE, Soria C, Escolano S, et al. Impact of epilepsy characteristics and behavioral problems on school placement in children. *Epilepsy Behav* 2006;9:573-8.
- Schiller Y, Cascino GD, So EL, et al. Discontinuation of antiepileptic drugs after successful epilepsy surgery. *Neurology* 2000;54:346-9.

- Selwa LM, Schmidt SL, Malow BA, et al. *Long-term outcome of nonsurgical candidates with medically refractory localization-related epilepsy*. *Epilepsia* 2003;44:1568-72.
- Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, et al. *The risk of seizure recurrence after a first unprovoked afebrile seizure in childhood: an extended follow-up*. *Pediatrics* 1996;98:216-25.
- Shorvon SD, Farmer PJ. *Epilepsy in developing countries: a review of epidemiological, sociocultural, and treatment aspects*. *Epilepsia* 1988;29(Suppl. 1):36-54.
- Sillanpää M, Jalava M, Kaleva O, et al. *Long-term prognosis of seizures with onset in childhood*. *N Engl J Med* 1998;338:1715-22.
- Sillanpää M. *Long-term outcome of epilepsy*. *Epileptic Disord* 2000;2:79-88.
- Smith ML, Elliott IM, Lach L. *Cognitive skills in children with intractable epilepsy: comparison of surgical and nonsurgical candidates*. *Epilepsia* 2002;43:631-7.
- Téllez-Zenteno JF, Dhar R, Hernandez-Ronquillo L, et al. *Long-term outcomes in epilepsy surgery: antiepileptic drugs, mortality, cognitive and psychosocial aspects*. *Brain* 2007;130:334-45.
- van Empelen R, Jennekens-Schinkel A, Gorter JW, et al. *Epilepsy surgery does not harm motor performance of children and adolescents*. *Brain* 2005;128:1536-45.
- Vargha-Khadem F. *Generalized versus selective cognitive impairments resulting from brain damage sustained in childhood*. *Epilepsia* 2001;42(Suppl. 1):37-40.
- Vasconcellos E, Wyllie E, Sullivan S, et al. *Mental retardation in pediatric candidates for epilepsy surgery: the role of early seizure onset*. *Epilepsia* 2001;42:268-74.
- Widjaja E, Li B, Schinkel CD, et al. *Cost-effectiveness of pediatric epilepsy surgery compared to medical treatment in children with intractable epilepsy*. *Epilepsy Res* 2011;94:61-8.
- Wolf P. *Juvenile absence epilepsy*. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, et al., eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey 1992, pp. 307-12.
- Wolf P. *Juvenile myoclonic epilepsy*. In: Roger J, Bureau M, Dravet C, et al., eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey 1992, pp. 313-27.

Anorexia nervosa in children: ethics of treatment

Anoressia nervosa in età evolutiva: etica del trattamento

VALERIA ZANNA, MARIA CHIARA CASTIGLIONI, STEFANO VICARI

UO Neuropsichiatria Infantile, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

Anorexia nervosa (AN) is a serious psychiatric illness with onset mainly in adolescence, characterized by an important food restriction, fear for weight gain and a serious body image alteration. Often, the severity of the disease, denied by the patient, can lead to serious medical consequences, including death. Medical therapeutic goals are easy to define: weight regain and physical condition recovery, nutritional re-education and building a strong motivation to care. However, the way to reach these goals often collides with the difficulty in managing the anorexic patient, and raises ethical problems regarding pharmacological and psychological care, as well as the involvement of the family in the care process. It seems therefore clear that it is necessary to understand the mechanism underlying psychopathology of AN to address the heavy sense of helplessness and frustration of the clinician to avoid enforcement actions that may aggravate the course of the disease.

Key words: *Anorexia nervosa, ethics, treatment, adolescence*

L'anoressia nervosa (AN) è una grave patologia psichiatrica con esordio prevalentemente in età adolescenziale, caratterizzata da una importante restrizione alimentare, paura ad aumentare di peso e una grave alterazione dell'immagine corporea. Spesso la gravità della malattia, negata dalla paziente, può portare a gravi conseguenze mediche, tra cui la morte. Gli obiettivi terapeutici da raggiungere sul piano medico sono facilmente definibili: recupero del peso e delle condizioni fisiche, rieducazione alimentare e costruzione di una solida motivazione alle cure. Tuttavia, la modalità con cui realizzarli spesso si scontra con la difficoltà di gestione della paziente anoressica e incontra problemi etici sia nella cura farmacologica e psicologica della paziente, che nel coinvolgimento nel percorso di cura dei suoi familiari. Appare quindi chiaro comprendere il meccanismo psicopatologico alla base dell'AN per affrontare il gravoso senso di impotenza e di frustrazione del clinico per evitare interventi coercitivi che potrebbero aggravare l'andamento terapeutico.

Parole chiave: *Anoressia nervosa, etica, trattamento, adolescenza*

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Valeria Zanna

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù
Piazza Sant'Onofrio 4, 00165 Roma
e-mail: valeria.zanna@opbg.net

Anorexia nervosa (AN) has been identified as a specific nosographic identity since the 17th century, when Richard Morton described it as an atrophic and consumption state, characterized by excessive weight loss, due to prolonged poor nutrition, primary and secondary amenorrhea, weakness, motor hyperactivity without rise in temperature, cough and/or dyspnea.

In the late 1800s, Lasange and Gull better specified the etiology of this condition, stressing the presence of an intellectual perversion, due to a hidden or confessed strong emotion or even to psychic anomaly. AN has been definitely classified as a psychic disease in the first '900s.

By a clinical point of view, the most striking AN symptom is weight loss after progressive restriction in food intake. According to the Diagnostic and Statistical Manual of mental disorders (DSM-5, APA, 2013), in order to diagnose AN, the following criteria have to be satisfied:

- restriction in energy intake, lower than requirements, that determines significant lower weight than what expected for age, gender, developmental trend and physical health;
- intense fear of weight gain and obsessive behavior to maintain low weight, even if significantly underweight;
- altered weight and body perception, overrated self-esteem or underrating the gravity of excessively low weight.

This pathology shows in variable ways during the developmental age: as temporary forms, due to specific critical developmental phases, or as more severe forms, that negatively affect physical and psychological children's development, with a chance of death of 1,8% (10-15% in adulthood; Steinhausen, 2009). In the general population, however, the risk of death for a person diagnosed with AN is 5-10 times higher than that of healthy subjects of the same age and sex. Suicide accounts for about 20 % of all causes of death, while the medical complications of acute and chronic forms (especially infections, depletion of protein and electrolyte abnormalities) are the most frequent causes of death (Ministry of Health, 2013).

Onset is about the age of 15 - 19 years, but recently early onset, even at age 9, is becoming more frequent (Nicholls, Bryan-Waugh, 2008; Spettigue et al., 2008). AN generally affects principally females with a ratio male-female of 1:9 (Hoek, 2006), even though most recently males are being more consistently involved. In studies of clinical populations, males account for between 5 % and 10 % of cases of AN nervosa (Ministry of Health, 2013). Considering only the end of adolescence, the lifetime prevalence for AN in this age group is estimated at 0.3 % (Swanson et al., 2011).

At the onset of AN, patients show a normal, compliant and obliging behavior, but later on, with symptoms strengthening, they become emotionally cold and detached, with a decrease of social interactions. Food rejection goes along with a high physical and intellectual activity, supported by a feeling of omnipotence and the firm belief to withstand to fatigue, even without food or rest. Another typical characteristic with which these patients live their illness is the egosyn-

tonic dimension with which they perceive their symptoms, which consequently cannot be criticized.

Psychic balance of AN patients exacerbates if the onset occurs during sexual maturation critical age: these young girls, facing adult onerous obligations, refuse to grow up, with a resulting interruption of their psychophysical development. Continuous negation of own physical needs and instincts may cause eating dyscontrol episodes, such as actual bulimic crises.

Etiology of AN is multifactorial: according to the biopsychosocial or multidimensional model, biological, psychological and sociocultural factors concur to AN (Garfinke, Garner, 1982; Hudson et al., 2007).

As regards biological factors, genetic susceptibility seems to be one of the causes. Familiarity studies revealed that having a first grade relative with AN or BN, higher psychopathological level as Anxiety Disorder (Obsessive Compulsive Disorder in particular) and Mood Disorders are correlated with higher chances to develop Eating Disorders (EA; Lilenfeld et al., 1998; Bellodi et al., 2001). Twins studies also reported inheritance high levels (Bulik et al., 2006).

As far as risk factors are concerned, retrospective studies show that some personality traits of adolescents and adults with ED, as obsessiveness, rigidity, perfectionism, tend to occur early in their life story. Some authors in fact consider their presence in childhood as a risk factor for ED (Herpertz-Dahlmann et al., 2011; Lingardi et al., 2013). Other features in high risk ED children are dysphoric mood, altered self-awareness, in addition to neuro-cognitive deficits regarding global information processing and reduced cognitive flexibility (Steinglass et al., 2006; Friederich, Herzog, 2011).

Socio-cultural factors include, in addition to the general thinness idealization of Western societies, even family environment dynamics that may hinder the separation and autonomy process (Favaro et al., 2003).

Finally, some factors can anticipate and precipitate the onset of the disease, such as loss, grief, shock, illnesses, separations, altered family balance, or any other event perceived as traumatic.

Therapy

Treatment of AN differs depending on severity, going from commitment for more serious cases, to day hospital or institutionalization in specialized centers for more severe forms. Weight regain and physical recovery are the main goals in emergencies, concurrently to nutrition re-education and stronger motivation to change. Individual or family psychotherapy and drug therapy can integrate the therapeutic intervention and are foundations for long-term treatment (Donini, Cuzzolaro, Spera et al., 2010).

Both the National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE, 2004), and the American Psychiatric Asso-

ciation (APA, 2006) agree with the need of an integrated and multidisciplinary approach, involving several professional figures (Psychiatrists, Psychologists, Nutritionists, Internists and Nurses) and developing on different levels (from general medicine, outpatient setting, and day-hospital, to rehabilitation and hospitalization).

Even if medical goals are easy to define, often their actual fulfillment collides with the difficulty of managing an AN patient: in fact AN patients or their families tend to underestimate the seriousness of the disease and sometimes refuse appropriate psychiatric and medical therapy.

It is known that AN patients are not collaborative, refuse nutrition and adopt several strategies to boycott treatment (food hiding, or vomiting for instance).

Facing this resistance by patients, therapists do not know how to achieve therapeutic goals, especially when attempts to convince patients to feed fail, and clinical options, such as parenteral or tube feeding collide with the patient's right to self-determination.

So which is the right and ethical way to approach a patient who refuses care?

Is it fair to adopt therapeutic strategies that may be perceived as extreme and coercive (such as parenteral or enteral feeding)?

For adults, the Italian legislation recognizes AN as a psychiatric illness in which it is allowed to apply Mandatory Medical Treatment, as provided by law 833/78 art. 34.

Such conditions include the presence of "mental changes which require urgent therapeutic intervention", the inability to "take timely and appropriate health measures outside hospitals", "the denial of consent to treatment by the patient" (Santonastaso, 2009).

In developmental age, these the presence of these conditions is not necessary, because parental approval is sufficient to start treatment judged necessary, such as hospitalization and artificial feeding. However, even if the management of anorexic patients' treatment may seem simple in this age, a reflection is necessary on how the use of these aids remains a gory intervention, involving extreme suffering of the patient. The Patients' positive response to therapy can be determined more by the fear of losing control over their symptoms, than by the actual cure of the disease.

To this end, the involvement of family members in the treatment of AN, as indicated by the main guidelines, is an important resource that facilitates the construction of an alternative access, and promotes compliance to treatment by patients, rather than the use of more invasive measures.

Several studies point out the effectiveness of familiar treatment in eating disorders in childhood and adolescence (Eisler, 2005; Le Grange & Lock, 2007; Mitchell & Carr, 2000; Wilson & Fairburn, 2007), but if initially the family was given the primary responsibility of the disease, current research emphasizes the importance of the family's involvement as a potential resource for treatment.

Family Based Therapy (FBT) of Maudsley Hospital (Lock et al., 2001; Lock, 2007) is the most studied family intervention. This family based model involves parents in the treatment: in a first step, parents are involved in the management of the child's food problem, in order to restore their parental competence, distressed by the severity of symptoms. In later stages, the family therapist works on patients to first restore their autonomy on own nutrition and later to help them deal with personal problems and relationships, also working on the dysfunctional family dynamics that do not facilitate the release of the patient from his/her family.

However, when is the family not a resource? What can be done when parents, crushed by helplessness and emotionally subdued by fear, implement behaviors that collude with the severity of eating disorder behaviors or, at the opposite, trigger coercive and violent control on their children's feeding?

The Italian legislation (Article 9.1 L. 184/83, Art. 331, 357, 358, 361, 362, 365, 591, 593 cod. Pen., art. 403 cod. Civ.) provides for the obligation for health professionals, who are aware of such problems, to report parental negligence to Social Services, or directly to the Juvenile Court. Following this report, the legal protection and subsequent monitoring of treatment of the patient can be transferred, with a request by the Judicial Authority, directly to Social Services.

However, are we certain that this measure, surely protective for patients, always represents a positive response to the complexity of the child's psychopathological picture and to the already compromised parenting?

Often the activation of the social services is perceived by parents, and sometimes used by doctors, as a punitive and judgmental tool oriented to implementing an immediate solution of the actual problem. Conversely, the family monitoring by social services should represent a valuable tool to protect the child, if it is integrated with a psychological and/or psychoeducational work on parents. In this way, parents may acquire awareness of their difficulties, even emotional, in managing the disease, and initiate a process of durable transformation.

Work with family

Although the current empirical research does not support the thesis that there is a specific functioning pattern of families with a member suffering from AN, actually in clinical practice some structures and relational characteristics seem to be recurring.

For example, the tendency to focus all the attention on the "identified patient", denying a discomfort within the family context is frequently found. In these circumstances, the family's commitment to care is difficult to obtain, because the implicit request is that therapy is exclusively focused on the patient.

It seems therefore necessary to immediately create an

atmosphere of trust with parents, in order to prevent that the care setting is seen as a source of judgment, but instead creating and consolidating a working alliance that, recognizing to parents their skills, allows them to gradually recognize themselves in the issue.

Family tendency to collude with the symptoms without understanding the actual gravity of the problem may be frequent too. This attitude often reflects a tendency of the family to deny the discomfort and idealize family relationships, as well as the parents' fear of disappointing expectations of their children, who promise to be able to find a solution by themselves.

In both cases, the tendency to cover emotions and maintain an ideal unattainable harmony, negatively predisposes these families to conflicts and often involves a late reporting of the disease, when physical conditions of the patient have already deteriorated.

The family coming to therapy has developed dysfunctional relational modalities to front the problem, and is often unable to try other ways. The dietary symptoms have exalted dysfunctional aspects of relationship dynamics and have reduced the family's adaptability and problem-solving skills.

The operating characteristics of families fall into "maintenance factors" of anorexic symptoms and it is therefore essential to understand these characteristics and their evolution. The most important experience that the family can do is to recognize the psychological discomfort, explain the conflicts, and try out new strategies to deal with, discovering skills hitherto unknown to them.

Drug treatment

As a last point of reflection it is important to dwell on the ethical problem arising from the possible use of drugs in AN treatment. In fact, as regards drug therapy, most of the drugs studied and used in clinical practice are not recognized for treatment of this disease, but only for the correction of psychopathological conditions present as comorbidities. Their clinical use is at present mostly off-label, and there is no evidence of their effectiveness. However, the quality, often delusional, of anorexic thoughts, body image misperception (Hoffman & Halmi, 1993) and the lack of insight into the disease exhibited by patients, often make the use of these drugs necessary. Scientific studies are still very limited and mainly based on empirical data, rather than on strong scientific evidence, and up to now no drug is considered as a first choice intervention, but only as an additional option to the various psychological therapies (NICE, 2004).

Conclusions

In light of the above, it is clear that a close relationship with AN patients and their families is essential to understand the mechanism behind AN. In fact, strong relational closure

characterizing the clinical encounter with these patients, the lack of access on an emotional level and the continuous failure to change eating behaviors not compatible with a concept of healthy nutrition and good health, exponentially increase the sense of helplessness and frustration of the clinician involved in the therapeutic process. Carrying out enforcement actions may be seen as an answer, which, although conceived as a strategy for unlocking the severe symptoms related to food, may unknowingly respond to the therapist's need to limit the heavy sense of impotence he or she feels. Such measures are likely, if not managed consciously, to trigger a "duress relationship" with the patient, who, in less fortunate cases, may respond with a stronger compulsion and even more severe food restriction.

References

- American Psychiatric Association. *Treatment of patients with eating disorders, third edition*. Am J Psychiatry 2006;163(Suppl. 7):4-54.
- American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders - Fifth Edition (DSM-5)* - 2013.
- Bellodi L, Cavallini MC, Bertelli S, et al. *Morbidity risk for obsessive-compulsive spectrum disorders in first-degree relatives of patients with eating disorders*. Am J Psychiatry 2001;158:563-9.
- Bulik CM, Sullivan PF, Tozzi F, et al. *Prevalence, heritability, and prospective risk factors for anorexia nervosa*. Arch Gen Psychiatry 2006;63:305-12.
- Donini LM, Cuzzolaro M, Spera G, et al. *Obesità e disturbi dell'alimentazione. Indicazioni per i diversi livelli di trattamento*. Documento Consensus Conference SIO-SISDCA 2010;15:1-31.
- Eisler I. *The empirical and theoretical base of family therapy and multiple family day therapy for adolescent anorexia nervosa*. J Fam Ther 2005;27:104-31.
- Favaro A, Ferrara S, Santonastaso P. *The spectrum of eating disorders in young women: a prevalence study in a general population sample*. Psychosom Med 2003;65:701-8.
- Friederich HC, Herzog W. *Cognitive-behavioral flexibility in anorexia nervosa*. Curr Top Behav Neurosci 2011;6:111-23.
- Garfinkel PE, Garner DM. *Anorexia nervosa: a multidimensional perspective*. New York: Brunner Mazel 1982.
- Gazzillo F, Lingardi V, Peloso A, et al. *Personality subtypes in adolescents with anorexia nervosa*. Compr Psychiatry 2013;54:702-12.
- Herpertz-Dahlmann B, Bühren K, Seitz J. *Anorexia nervosa in childhood and adolescence: course and significance for adulthood*. Nervenarzt 2011;82:1093-9.
- Hoek HW. *Incidence, prevalence and mortality of anorexia nervosa and other eating disorders*. Curr Opin Psychiatry 2006;19:389-94.
- Hudson JI, Hiripi E, Pope HG, et al. *The Prevalence and Correlates of Eating Disorders in the National Comorbidity Survey Replication*. Biol Psychiatry 2007;61:348-58.
- Le Grange D, Lock J. *Treating bulimia in adolescents, a Family-Based Approach*. New York: Guilford, 2007.
- Lock J, Le Grange D, Agras WS, et al. *Treatment manual for anorexia nervosa: a family-based approach*. New York: Guilford 2001.
- Lock J. *Treatment of Adolescent Eating Disorders: progress and challenges*. Minerva Psichiatri 2010;51:207-16.
- Lilenfeld LR, Kaye WH, Greeno CG, et al. *A controlled family study of anorexia nervosa and bulimia nervosa: psychiatric disorders in first-degree relatives and effects of proband comorbidity*. Arch Gen Psychiatry 1998;55:603-10.

Mitchell K, Carr A. *Anorexia and bulimia*. In: A. Carr, ed. *What works for children and adolescents? A critical review of psychological interventions with children*. London: Routledge 2000; 233-57.

National Institute for Clinical Excellence Eating Disorders (AAVV). *Core interventions in the treatment and management of anorexia nervosa, bulimia nervosa and related eating disorders. Clinical Guidelines* 2004;9:1-36.

Nicholls D, Bryan-Waugh R. *Eating disorders of infancy and childhood: definition, symptomatology, epidemiology and comorbidity*. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2008;18:17-30.

Quaderni del Ministero della Salute (AAVV). *Appropriatezza clinica, strutturale e operativa nella prevenzione, diagnosi e terapia dei disturbi dell'alimentazione*. Ministero della Salute 2013;17/22.

Santonastaso P, Bosello R, Schiavone P, et al. *Typical and atypical restrictive anorexia nervosa: weight history, body image, psychiatric symptoms, and response to outpatient treatment*. Int J Eat Disorders 2009;42:464-70.

Spettigue W, Buchholz A, Henderson K, et al. *Evaluation of efficacy and safety of olanzapine as an adjunctive treatment for anorexia nervosa in adolescent females: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial*. BMC Pediatr 2008;31:8-4.

Steinglass JE, Walsh T, Stern Y. *Set shifting deficit in anorexia nervosa*. J Int Neuropsychol So 2006;12:431-5.

Steinhausen HC. *Outcome of Eating Disorders*. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2009;18:225-42.

Swanson SA, Crow SJ, Le Grange D, et al. *Prevalence and correlates of eating disorders in adolescents. Results from the national comorbidity survey replication adolescent supplement*. Arch Gen Psychiatry 2011;68:714-23.

Wilson GT, Fairburn CG. *Eating disorders*. In: Nathan PE, Gorman JM, eds. *Guide to treatments that work*. 3rd ed. Oxford: Oxford University Press 2007, pp. 559-92.

L'educazione terapeutica: strumento di cura del sovrappeso e dell'obesità in età evolutiva

Therapeutic education: care tool for overweight and obesity in children

MARIA RITA SPREGHINI

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

...L'Educazione Terapeutica
consiste nell'aiutare il paziente e la sua famiglia a comprendere la malattia
e il trattamento, a collaborare alle cure, a farsi carico del proprio stato di salute e
a conservare e migliorare la propria qualità di vita...
OMS 1980

Overweight children are 44 million over the world. In Italy 20.9% of children is overweight and 9.8% obese, with severely obese accounting for 2.2%. The pathogenesis of obesity depends upon the interaction of medical, dietary, behavioral, social and psychological factors. The obese patient is, therefore, a "complex" patient who is likely to become an obese adult carrying medical complications and emotive complications on. The difficulties in the care treatment, continuation of the process of change and the maintenance of results over time are well documented by the significant drop-out. According to the Evidence Based Medicine criteria, there are no effective therapies. Even the behavioral therapy that is usually recommended does not demonstrate its total effectiveness. In the youth, prescriptive, often repetitive, intrusive and judgmental therapies pose further issues owing to the young age of patients, to their inability to provide a full consent and to the need of a continued commitment and availability of the health care provider.

The therapeutic education (TE) has been proposed as not invasive tool that can overcome such issues. According to the WHO (1980), TE is effective helping the patient and the family to understand the disease; to be active players in the treatment process taking care of their health and improving quality of life. TE encompasses a comprehensive therapeutic approach that is established between physician and patient in a true therapeutic alliance. Its purpose is to allow the patient:

- knowing the disease (knowledge);
- managing any proposed treatments competently (= Self-management know-how);
- preventing potential eventualities or avoidable complications (Interpersonal skills = attitudes), (knowing how to act = behaviors).

The objectives are to improve the health of patients and in particular to stimulate their freedom of choice and their sense of responsibility.

In that, TE is the most suitable and practical intervention in the treatment of childhood obesity, being characterized by a person-centered approach within the context of the family.

Key words: Obesity, children/ teenagers, therapeutic education, care strategies

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Maria Rita Spreghini
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù
Piazza Sant'Onofrio 4, 00165 Roma
e-mail: mariarita.spreghini@opbg.net

I bambini in eccesso ponderale nel mondo sono 44 milioni, in Italia in sovrappeso sono il 20,9% e obesi il 9,8%, compresi i bambini severamente obesi che da soli rappresentano il 2,2%¹. La patogenesi dell'obesità è complessa per l'interagire di diverse variabili, mediche, dietetiche, comportamentali, sociali e psicologiche (OMS, 2014). Il paziente obeso, è quindi, un paziente "complesso". Un giovane obeso, come paziente "complesso" è destinato a diventare un adulto obeso con le inevitabili complicanze mediche ed emotive (European Health Report, 2014; WHO, 2014). Le difficoltà nel trattamento di cura, nel proseguimento del percorso di cambiamento e nel mantenimento dei risultati nel tempo sono ben documentate dal notevole drop-out descritto in letteratura. Non vi è ad oggi, un accordo unanime tra i professionisti per un univoco approccio di cura per il trattamento dell'eccesso ponderale in età pediatrico-adolescenziale Valerio et al., 2014. In letteratura, vi sono numerosi studi sulla tipologia di trattamento più congruo e scarsi sui risultati a lungo termine (Tirosh et al., 2011; Glenney et al., 1997). Secondo i criteri dell'Evidence Based Medicine non ci sono terapie efficaci (Summerbell et al., 2002). La terapia comportamentale, solitamente, raccomandata non ha dimostrato la sua totale efficacia, per il limitato numero dei soggetti trattati, l'elevato drop-out ed il breve follow-up (Nsiah-Kumi et al., 2012). I risultati più interessanti, si evidenziano sulla terapia di gruppo per bambini adeguatamente arruolati (Gibson et al., 2012). La medicina occidentale tradizionale, negli anni, ha focalizzato la sua attenzione sulla obesità, come patologia da curare, escludendo così il malato da ogni decisione e dai processi di cura. Utilizzando terapie di tipo prescrittivo, spesso, ripetitive, giudicanti e intrusivi. In età evolutiva, le problematiche riguardanti la cura si complicano ulteriormente proprio in relazione all'età considerata, per cui l'intervento si rivela di non facile soluzione, con richiesta d'impegno costante e disponibilità. Necessita, di un'assistenza sanitaria d'eccellenza, con la partecipazione attiva a interventi di educazione, continua, per migliorare le proprie condotte di vita e di salute. In questo modo, il cambiamento si consolida da idea, in comportamento e da questo in abitudine. L'intervento più adatto per attivare tali concetti è l'adesione a un percorso di terapia dell'obesità in età evolutiva con l'educazione terapeutica (ET), che include solo contenuti essenziali e coinvolge attivamente le famiglie, sfruttando le competenze e le conoscenze già in loro possesso. L'educazione terapeutica (ET), è stata proposta da tempo per la cura delle patologie croniche dell'adulto (Gibson et al., 2012; Lobstein et al., 2004). Oggi risultano scarse le sue applicazioni per la cura dell'obesità essenziale, in età evolutiva (Edmundus et al., 2001).

L'educazione terapeutica, secondo l'OMS (1980), consiste nell'aiutare il paziente e la sua famiglia a comprendere la malattia e il trattamento, a collaborare alle cure, a farsi carico del proprio stato di salute e a conservare e migliorare la propria qualità di vita. Si rivela è un approccio terapeutico completo che stabilisce tra curante e paziente una vera e propria alleanza terapeutica. Il suo scopo è di consentire al paziente di:

- *conoscere la propria malattia (sapere = conoscenza);*
- *gestire gli eventuali trattamenti proposti in modo competente (saper fare = autogestione);*
- *prevenire le evenienze potenziali o le complicanze evitabili (saper essere = atteggiamenti), (saper agire = comportamenti).*

Gli obiettivi sono quelli di migliorare lo stato di salute dei pazienti e soprattutto di favorire la loro autonomia di scelta e il loro senso di responsabilità. Per trasmettere tali competenze si utilizzano specifiche tecniche educative (Marcolongo et al., 2011). Per i motivi esposti, riteniamo l'educazione terapeutica, un nuovo strumento di cura efficace e il più indicato e funzionale nel trattamento dell'obesità in età evolutiva, perché si caratterizza come approccio centrato sulla persona e sul suo contesto di sviluppo significativo, la sua famiglia.

Parole chiave: Sovrappeso, obesità, bambini, adolescenti, educazione terapeutica, strategie di cura

¹ OKkio alla SALUTE-2014.

Introduzione

Ogni volta che incontro un paziente io parto da zero.
 Letteralmente io non so nulla,
 nulla che importi davvero al paziente.
 Ma lui sì.
 La risposta nasce dal paziente,
 io posso solo fornire qualche strumento e qualche opinione.
Jean Philippe Assal

Le statistiche dell'obesità infantile sono sconcertanti. I bambini in eccesso ponderale nel mondo sono 44 milioni, in Italia in sovrappeso sono il 20,9% e obesi il 9,8%, compresi i bambini severamente obesi che da soli rappresentano il 2,2%². Si registrano prevalenze più alte nelle regioni del sud e del centro Italia con una leggera e progressiva diminuzione del fenomeno nel corso degli anni. Tuttavia i valori italiani permangono elevati, rispetto agli altri paesi europei aderenti al COSI³. Il sovrappeso e l'obesità, oltre a danneggiare la salute e il benessere dell'individuo e generare forti spese da parte dei servizi sanitari, hanno un impatto impressionante e inaccettabile sui bambini (OMS, 2014; European Health Report 2014; WHO, 2014; Cunningham et al., 2014). La patogenesi dell'obesità è complessa per l'interagire di cattive abitudini, disturbi del comportamento alimentare, ridotto consumo energetico, alterazioni metaboliche e cardiovascolari e patologie della sfera psicologica. Il paziente obeso, è quindi, un paziente "complesso" e tali dovrebbero essere le modalità di 'approccio sia in fase di diagnosi che di trattamento. Un giovane obeso è destinato a diventare un adulto obeso con le inevitabili complicanze mediche ed emotive (Valerio et al., 2014; Tirosh et al., 2011). Una ridotta autostima con un difficile inserimento nel gruppo dei pari, minano la sua personalità di individuo in crescita. La società attuale come ambiente "obesogenico", induce alla sedentarietà, al consumo di cibo in eccesso e sempre più spesso "povero" dal punto di vista nutrizionale. Le difficoltà nel trattamento di cura, nel proseguimento del percorso di cambiamento e nel mantenimento dei risultati nel tempo sono ben documentate dal notevole drop-out descritto in letteratura (Glenny et al., 1997). L'approccio al soggetto obeso pone di fronte ad una problematica tutt'altro che semplice e facile nella soluzione, che richiede un costante impegno e disponibilità (Summerbell et al, 2002). L'evidenza suggerisce, che non viene fatta educazione, a diversi livelli, con sufficiente competenza (Nsiah-Kumi et al., 2012). La medicina occidentale tradizionale negli anni ha focalizzato per anni la sua attenzione sulla obesità come patologia da curare escludendo così il malato da ogni decisione e dai processi di cura. Oggi per curare efficacemente

un malato, non è più sufficiente limitarsi alla corretta interpretazione dei segni e dei sintomi clinici della sua malattia e/o alla prescrizione di farmaci o di diete, con imposizioni e divieti ma è necessario nell'attività clinica quotidiana mettere al primo posto la persona e non la malattia. Questa situazione, ricalca una debolezza del nostro sistema sociale/culturale, che è ricaduta e viene ancora a ricadere sul tipo di approccio, effettuato al paziente, con problematiche di tipo cronico. Si evidenzia, la necessità di mettere in primo piano una pedagogia clinica dinamica, per stabilire una relazione "attiva" tra le parti prese in causa, nella direzione dello sviluppo personale del singolo e conseguentemente del suo nucleo familiare. L'educazione terapeutica, come espressione di relazione efficace, avvicina il curante ad un approccio partecipativo come "modus operandi", dove impara a spogliarsi del suo eccessivo tecnicismo nell'aiutare il paziente a ritrovare il suo percorso di vita. Tale disciplina, si rivela adeguata, per l'età evolutiva, dove è fondamentale valutare la complessità e l'unicità dell'individuo in crescita e negoziare i contenuti e gli obiettivi educativi. La nutrizione, come tema centrale nella vita quotidiana, ai fini di uno stile di vita salutare, viene anche codificato in senso familiare (Gibson et al., 2012). L'obesità, infatti, non è solo la "malattia" del bambino, ma coinvolge tutto il nucleo familiare con le sue specifiche caratteristiche. L'obesità intesa come patologia complessa richiede un approccio olistico, per i molteplici aspetti che lo caratterizzano, con un trattamento da rivolgere non solo al giovane obeso, ma a tutta la sua famiglia. Il coinvolgimento del nucleo familiare aumenta la motivazione e rende il percorso più realizzabile nei tempi lunghi. Ciascun individuo, secondo il proprio ruolo, è stimolato ad assumersi la responsabilità di attivare e guidare il proprio "percorso", creando un rapporto dinamico e costruttivo. In questo modo, nella quotidianità è più facile trovare un proprio linguaggio di cambiamento tramite la sperimentazione e il confronto.

Le motivazioni ad un nuovo approccio di cura

Non puoi insegnare qualcosa ad un uomo.
 Lo puoi solo aiutare a scoprirla dentro di sé
Galileo Galilei

Formulare un approccio educativo che possa motivare i giovani alla "curiosità di cura" su concetti come l'alimentazione e lo sport risulta sicuramente un'impresa non facile. Sicuramente deve essere finalizzato al benessere psico-fisico inteso come il raggiungimento di stili comportamentali sani (nutrizione, movimento, ecc.) e non solo mirato alla sfera dietetico-nutrizionale. Nella comprensione della globalità della persona (emozioni, percezione del corpo, salute, autostima ecc.) come individuo unico, ma, membro interattivo di una collettività. Senza dimenticare

² OKkio alla SALUTE-2014.

³ Iniziativa della regione europea dell'OMS denominata COSI - *Childhood Obesity Surveillance Initiative*.

lo scenario sociale che fa da sfondo alla vita attuale in cui troppo spesso si perseguono modelli culturali spesso privi di alcuna base scientifica ma propagandati come “elisir di lunga vita”. I più giovani, per la loro poca esperienza di vita, sono i più esposti alle conseguenze del vivere in un “Ambiente Tossico e Obesogenico” come quello che offre la nostra società in cui sempre più spesso e sempre più precocemente, sono sollecitati da messaggi discordanti e non sempre educativi. L’invito, ad un costante rifiuto del cibo, per la pressione della “cultura del corpo perfetto”, si contrappone a seducenti pubblicità che inducono alla sedentarietà e al consumo di cibo invitante e appetitoso. Lo sport più “praticato” è quello guardato alla tv e quando si segue una attività sportiva, è vissuta con il sapore di un dovere “come fare i compiti” e non come momento piacevole e ricreativo. Un buon programma di cura, deve avere come caratteristica principale l’obiettivo di stabilire un rapporto sereno non giudicante ai fini di un costruttivo percorso riabilitativo. In questo modo, il cambiamento si consolida da idea, in comportamento e da questo in abitudine. Attualmente la nutrizione è una scienza in fase di dinamico sviluppo che necessita di continuo studio, esperienza ed anche di conoscenze multimediali, di marketing dei servizi, nonché di tecniche del linguaggio e della comunicazione. Oggi, l’approfondimento delle conoscenze (condotte incongrue, comportamenti, abitudini, stato di nutrizione), risulta prerequisito per due motivi essenziali: da una parte la società presenta un’ampia variabilità sul piano socioculturale e dall’altra la specificità del target preso in considerazione impone scelte specifiche per contenuti e strategie pedagogo/operative. La conoscenza epidemiologica (prevalenza fattori di rischio) non disgiunta dalla conoscenza socioculturale (percezione del problema, cultura della salute, orientamenti verso i mezzi/luoghi di informazione /educazione) supportano la peculiarità del target e la progettazione della comunicazione. Non bisogna dimenticare che l’alimentazione in età pediatrico/adolescenziale, è una parte della dietoterapia e della nutrizione clinica con necessità di applicazione diverse rispetto a quelle indirizzate all’individuo adulto. Un organismo in crescita, prevede tappe molto differenti tra loro (allattamento e divezzamento - adiposity rebound - pubertà-adolescenza-giovinezza) e proprio per questi cambiamenti necessita di assistenza modulabile e costante. In età evolutiva, le problematiche relative alla cura si complicano ulteriormente proprio in relazione all’età considerata, per cui l’approccio educativo-nutrizionale si rivela di non facile soluzione, con richiesta di impegno costante e disponibilità. Il bambino/adolescente obeso, per prevenire le possibili complicanze attuali e ridurre il rischio di quelle future, necessita di un’assistenza sanitaria d’eccellenza ed ha bisogno di partecipare a interventi di educazione continua per migliorare le proprie condotte di vita e di salute, piuttosto che di visite spesso ripetitive e intrusive.

L’educazione terapeutica: come nuovo strumento di cura del sovrappeso e dell’obesità in età evolutiva

Nessuno educa nessuno e nessuno si educa da solo.

Ognuno si educa con l’aiuto degli altri

Paulo Freire 1921

In letteratura vi sono numerosi studi sulla tipologia di trattamento più congruo e scarsi sui risultati a lungo termine (Lobstein et al., 2004; Edmundus et al., 2001). Secondo i criteri dell’*Evidence Based Medicine* non ci sono terapie efficaci (Summerbell et al., 2003). Ad oggi ancora la terapia comportamentale non ha dimostrato la sua efficacia, per il limitato numero dei soggetti trattati, l’elevato drop-out ed il breve follow-up (Peirson et al., 2015). Risultati più interessanti, si evidenziano sulla terapia di gruppo per bambini adeguatamente arruolati (Epstein et al., 2001). Inoltre, non vi è ancora un accordo unanime tra i professionisti per un univoco approccio di cura per il trattamento dell’eccesso ponderale in età pediatrico-adolescenziale (Baur Louise, 2011).

L’educazione terapeutica, è stata proposta da tempo per la cura delle patologie croniche (Lagger et al., 2010). Il suo fondatore è stato il diabetologo ginevrino Jean Philippe Assal. Con le sue pubblicazioni ha diffuso in Europa i concetti di educazione terapeutica, nel rapporto tra paziente e medico, dapprima nel diabete e poi estendendola alle altre patologie croniche (Lacroix et al., 2004; Assal et al., 2009). Purtroppo, però, ancor oggi sono scarse le sue applicazioni per la cura dell’obesità essenziale, in età evolutiva (Tanas et al., 2007). Alla luce di tali evidenze, riteniamo efficace il trattamento dell’obesità con l’educazione terapeutica (ET): un approccio terapeutico completo che stabilisce che tra curante e paziente si attui una vera e propria alleanza terapeutica. L’educazione terapeutica, ha ottenuto un riconoscimento ufficiale, fin dalla pubblicazione del rapporto dell’OMS nel 1980 e successivamente nel 1998, dove si sottolineava la sua specificità di processo continuo basato su l’apprendimento sistemico, centrato sul paziente.

Per una sua puntuale realizzazione sono necessari specifici requisiti:

- deve essere strutturata, organizzata e fornita in maniera sistematica a tutti i pazienti con una varietà di mezzi;
- deve essere multiprofessionale, intraprofessionale, intersettoriale e includere il lavoro di rete;
- deve essere erogata da operatori sanitari formati;
- deve permettere ai pazienti di acquisire e conservare le capacità e le competenze che li aiutino a vivere in maniera ottimale la loro vita con la malattia.

Ciò implica, un vero e proprio trasferimento pianificato ed organizzato di competenze terapeutiche, dai curanti ai pazienti, grazie al quale, la dipendenza lascia progressivamente il posto alla responsabilizzazione ed alla collaborazione attiva. È necessario un coinvolgimento attivo del paziente

che passa dall'informazione all'educazione. L'informazione è un processo passivo incentrato su chi la fornisce (l'operatore sanitario). L'educazione che è un processo interattivo focalizzato su colui che apprende (l'utenza). Il suo scopo è di consentire al paziente di:

- conoscere la propria malattia (sapere = conoscenza);
- gestire gli eventuali trattamenti proposti in modo competente (saper fare = autogestione);
- prevenire le evenienze potenziali o le complicanze evitabili (saper essere = atteggiamenti); (saper agire = comportamenti).

Per ottenere una migliore collaborazione è necessaria una forte motivazione che può essere meglio ottenuta attraverso la condivisione e la compartecipazione alla problematica (Marcolongo et al., 2011).

L'educazione terapeutica individuale o di gruppo rappresenta un trattamento valido per differenti patologie e permette di:

- migliorare la qualità di vita dei malati e delle loro famiglie;
- incrementare il controllo delle condizioni cliniche dei malati ottenendo una riduzione delle complicanze, una maggiore adesione al trattamento terapeutico e riabilitativo e la riduzione degli effetti indesiderati dei farmaci;
- promuovere un utilizzo più razionale e pertinente dei servizi da parte dell'utenza, migliorando la qualità del servizio, contenendo la spesa ed ottimizzando i tempi di gestione dell'assistenza sanitaria;
- sviluppare un modello di organizzazione assistenziale centrato sul paziente e sulla cooperazione tra operatori e familiari che operano a favore del malato;
- favorire relazioni umane e professionali più armoniche anche tra pazienti e operatori.

Gli strumenti dell'educazione terapeutica

Il nostro tempo ha bisogno
più di testimoni che di maestri

Sua Santità Paolo VI
A.D. 1978

L'obesità come tutte le malattie croniche richiede l'acquisizione di nuove condotte di salute e di modifiche dello stile di vita, realizzabili attraverso un percorso "a tandem" tra curante e paziente, fatto di accoglienza, ascolto attivo, osservazione, fiducia, empatia con la condivisione dei successi e delle possibili delusioni.

Per rendere il paziente competente vengono impiegati specifici interventi educativi con l'utilizzo degli strumenti dell'educazione terapeutica (Assal et al., 2009):

- la comunicazione efficace;
- la simulazione delle abilità gestuali;
- la costruzione di checklist con gli interventi individualizzati;
- l'illustrazione di un opuscolo educativo.

La metodologia è comprensiva di diverse fasi:

1. la diagnosi educativa, cioè l'accurata analisi dei bisogni educativi (Il paziente cosa sa? Cosa ha? Quali progetti ha? Quali sono i suoi limiti e le sue potenzialità?);
2. la progettazione, con la negoziazione tramite il contratto educativo-terapeutico degli obiettivi educativi, che si distinguono in obiettivi:
 - di sicurezza, comuni a tutti i pazienti e realizzabili in modo variabile nel tempo;
 - specifici, relativi a bisogni del singolo paziente e pianificabili nel tempo;
 - condivisi, tra curante e paziente;
3. l'attuazione, con la proposta dei percorsi di apprendimento pertinenti e interattivi. Cioè la scelta di quali conoscenze e abilità pratiche trasferire al paziente;
4. la valutazione, che consiste nel controllare i risultati dell'attività educativa e prende in considerazione:
 - l'area educativa, quanto il percorso ha permesso al paziente di acquisire quali nuove conoscenze, capacità, abitudini e comportamenti;
 - l'area bio-clinica, la conoscenza su quanto e in che modo il percorso ha modificato l'evoluzione della malattia;
 - l'area psicosociale, la comprensione dei cambiamenti effettuati sulla qualità di vita del paziente e sulla sua collaborazione con il personale sanitario. Fare educazione terapeutica, a un bambino/adolescente vuol dire saltare continuamente dalla parte di chi insegna alla parte di chi impara, senza confondere i ruoli, nella costruzione di storie che curano e ricostruiscono trame che troppo spesso si sono spezzate, anche in questa giovane età di vita. Per facilitare l'apprendimento si devono scegliere, contenuti essenziali, metodi pedagogici individuali o collettivi adeguati ai codici cognitivi di ogni specifico paziente. In questo tipo di approccio, il bambino/l'adolescente può trovare la soddisfazione dei propri bisogni e sviluppare la volontà a impegnarsi per affrontare e condividere i propri problemi. Il terapeuta, deve quindi aiutare i pazienti a riflettere sugli sforzi effettuati, sui risultati di questi sforzi e comprendere le preoccupazioni, gli stati d'animo, ciò che vogliono e cosa fanno per ottenerlo. Educare in età evolutiva significa, anche affrontare e far capire in modo costruttivo i bisogni anche inconsapevoli o non dichiarati. Bisogna allora ideare, progettare e condividere con i ragazzi i percorsi di insegnamento/apprendimento: la pedagogia della salute è infatti una pedagogia del "fare" e non soltanto del "sapere".

Conclusioni

Il paziente che diventa nei tempi
e nei modi concordati con l'équipe curante
"il curante di se stesso"

Jean-Philippe Assal

L'educazione terapeutica si pone l'obiettivo di restituire al paziente un ruolo attivo per quanto riguarda la cura e lo stile di vita. Gli obiettivi dell'educazione terapeutica sono quelli di migliorare lo stato di salute dei pazienti e soprattutto di favorire la loro autonomia di scelta e il loro senso di responsabilità. Per modificare comportamenti disfunzionali non è sufficiente fornire nuove informazioni, ma è necessario saper ascoltare i pazienti, senza giudicare, senza dare un'immediata soluzione, ma permettere loro di descrivere le proprie sensazioni e arrivare loro stessi alla soluzione. Per tali motivi, riteniamo l'educazione terapeutica un nuovo strumento di cura efficace e il più indicato e funzionale nel trattamento dell'obesità infantile, perché si caratterizza come approccio centrato sulla persona e sul suo contesto di sviluppo significativo, la famiglia. Proprio in funzione di queste considerazioni è necessario, pertanto, tener presente la peculiarità dell'individuo che porta il problema e che richiede un intervento che risponda adeguatamente a tale specificità. Si fornisce così al singolo e alla famiglia una nuova proposta di gestione e organizzazione, che si attua non solo nella verbalizzazione di consigli, suggerimenti o idee, ma che "passa" attraverso i comportamenti stessi, dando ai bambini /ragazzi e genitori la possibilità di sperimentare e sperimentarsi secondo modalità diverse da quelle abituali. In questo modo, i giovani divengono esperti e promotori della loro salute e aperti al piacere e alla scoperta delle diverse esperienze, in grado di scegliere con consapevolezza il proprio stile di vita.

Bibliografia

- Assal JF, Malavia M. *De la mise en scène à la mise en sens: Au croisement de la mise en scène de théâtre et de la médecine Broché*. L'Harmattan 2009.
- Baur LA. *The art of medicine: Changing perceptions of obesity. Recollections of a paediatrician*. Lancet 2011;378:762-3.
- Cunningham SA, Kramer MR, Narayan KM. *Incidence of childhood obesity in the United States*. N Engl J Med 2014;370:403-11.
- Edmunds L, Waters E, Elliott EJ. *Evidence based paediatrics. Evidence based management of childhood obesity*. BMJ 2001;323:916-9.
- Epstein LH, Roemmich JN, Raynor HA. *Behavioral therapy in the treatment of pediatric obesity*. Ped Clin North Am 2001;48:981-93. *European Health Report 2014*.
- Gibson EL, Manios Y, Summerbell C, et al. *A narrative review of psychological and educational strategies applied to young children's eating behaviours aimed at reducing obesity risk*. Obes Rev 2012;13:85-95.
- Glenny AM, O'Meara S. *Systematic review of interventions in the treatment and prevention of obesity*. NHS Centre for Reviews and Dissemination, University of York. York: York Publishing Services 1997.
- Lacroix A, Assal JP. *Educazione terapeutica dei pazienti. Nuovi approcci alla malattia cronica*. Torino: Minerva Medica 2004.
- Lagger G, Pataky Z, Golay A. *Efficacy of therapeutic patient education in chronic diseases and obesity*. Patient Educ Coun 2010;79:283-6.
- Lobstein T, Baur L, Uauy R, for the IASO. *Obesity in children and young people: a crisis in public health*. Obes Rev 2004;1:4-104.
- Marcolongo R, Rossato E. *Educazione terapeutica del malato e della sua famiglia*. Bologna: Collegio IPASVI 2011.
- Nsiah-Kumi PA, Kang LY, Parker JR. *Let's move our next generation of patients toward healthy behaviors*. J Multidiscip Health 2012;5:115-19.
- Peirson L, Fitzpatrick-Lewis D, Morrison K, et al. *Treatment of overweight and obesity in children and youth: a systematic review and meta-analysis*. CMAJ Open 2015;3:E35-E46.
- Summerbell CD, Ashton V, Campbell KJ, et al. *Interventions for treating obesity in children (Cochrane review)*. In: The Cochrane Library, Issue 3, 2003. Oxford: Update Software.
- Summerbell CD, Waters E, Edmunds L, et al. *Interventions for treating obesity in children*. (Protocol for Cochrane Review). In: The Cochrane Library, Issue 2, 2002. Oxford: Update Software.
- Tanas R, Marcolongo R, Pedretti S, et al. *L'educazione terapeutica familiare nel trattamento dell'obesità*. Medico e Bambino, pagine elettroniche 2007.
- Tirosh A, Shai I, Afek A, et al. *Adolescent BMI trajectory risk of Diabetes and Coronary Disease*. N Engl J Med 2011;364:1315-25.
- Ufficio Regionale Europeo OMS (2014).
- Valerio G. *Conseguenze dell'obesità sulla salute del bambino e dell'adolescente per il Gruppo di Studio Obesità Infantile della Società Italiana di Endocrinologia e Diabetologia Pediatrica*. Minerva Pediatrica 2014;66:381-414.
- WHO, 2014.

Sitografia

- www.barillacfn.com (Center for Food & Nutrition.- Fondazione Barilla Center for Food & Nutrition, 2014)
- www.epicentro.iss.it/okkioallasalute/
- www.epicentro.iss.it/passi/sorv-passi.asp
- www.okkioallasalute.it
- www.istat.it

QUADERNO

L'OSPEDALE PEDIATRICO TRA REALTÀ, STORIA E IMMAGINARIO
PEDIATRIC HOSPITALS BETWEEN REALITY, HISTORY AND IMAGINATION

Un atto di amore e di beneficenza: l'idea di pediatria alle origini dell'Istituto Gaslini e i primi contatti in Italia e all'estero*

*An act of love and charity: the idea of Pediatrics at the origins
 of the Gaslini Institute and its first contacts in Italy and abroad*

ANTONIO INFANTE

Direttore Centro Internazionale di Studi e Formazione "Germana Gaslini" (CISEF), Genova

L'Istituto Giannina Gaslini nasce giuridicamente nel 1931, quando con atto costitutivo a rogito del notaio Francesco Bonini di Genova, in data 10 febbraio 1931¹, Gerolamo Gaslini, in perfetta concordia di sentimenti e di pensiero con la consorte, Lorenza, si obbliga a far costruire e arredare a proprie spese nell'area dell'ex villa Lamba e Doria, donatagli dagli Ospedali Civili di Genova, un istituto per la cura, difesa e assistenza dell'infanzia e della fanciullezza da intitolarsi al nome e alla memoria della figlia Giannina, morta in tenera età. Gerolamo Gaslini era un facoltoso industriale nato a Monza il 3 luglio 1877. All'età di 19 anni si era trasferito a Genova dove aveva costruito il suo "impero" nell'industria olearia e nel settore agroalimentare. Non era un imprenditore comune. Studiava non solo il mercato, ma anche la tecnologia. Era affascinato dall'evoluzione tecnologica e dai risultati che

la scienza metteva a disposizione della produzione. La sua fortuna economica fu dovuta alla rapidità con cui sfruttò per primo le scoperte chimiche che stavano rivoluzionando le tecniche tradizionali della lavorazione dell'olio, migliorando la qualità del prodotto e abbattendo i costi.

Genova allora era la capitale economica del Regno d'Italia, sede del maggiore porto del Mediterraneo e delle industrie pesanti e strategiche, nonché della più importante Borsa del Paese. Gaslini ebbe due figlie, Germana, nel 1903, e Giannina, nel 1906. Nel 1917, a soli undici anni, la figlia Giannina morì, forse a causa di una peritonite non diagnosticata tempestivamente. Fu un periodo durissimo per lui, una tragedia che segnò la sua vita in maniera definitiva. Il dolore per la morte della figlia rischiò di distruggerlo. Non riusciva ad accettare che i bambini potessero morire per mancanza di cure adeguate. Ma proprio nel momento del dolore ebbe l'ispirazione di creare un grande ospedale pediatrico, immaginandolo come un'opera d'arte, come emanazione di se stesso: "Il pensiero della concezione e realizzazione dell'opera che si identifica nell'Istituto Giannina Gaslini, il quale è, insieme, strumento di bene

¹ Cfr. l'Appendice documentale, p. 399.

Indirizzo per la corrispondenza
 Address for correspondence

Antonio Infante

Centro Internazionale di Studi e Formazione "Germana Gaslini" (CISEF)
 Via Romana della Castagna 11A canc., 16147 Genova
 e-mail: info@cisef.org

* Tratto da: Infante A, Borghi L, a cura di. *Ai bambini e ai fiori, lo splendore del sole: il ruolo dell'Istituto Gaslini nella storia della pediatria*. Milano: Rizzoli 2015. Per gentile concessione dell'Editore e degli Autori.

e atto di amore verso l'adorata, perduta mia Creatura, nel ricordo dolente del suo precoce sentimento materno, sorse e maturò nell'animo mio nel lontano 1917, in piena guerra, in condizioni non certamente propizie ad una simile iniziativa" ².

Così era scritto nella breve dissertazione letta da Gerolamo Gaslini il 14 novembre 1957, quando dalle mani del Magnifico Rettore dell'Università di Genova, Carlo Cere- ti, venne insignito della laurea honoris causa in Medicina e Chirurgia. E più oltre proseguiva ricordando: "Una particolare commissione tecnico-sanitaria fu da me inviata in tutte le principali nazioni europee allo scopo di progettare e realizzare un Istituto veramente moderno e razionale che potesse riassumere tutte le conquiste sia nel campo della tecnica edilizia ospedaliera, sia in quello degli impianti e presidi sanitari" ³.

Detta commissione, su incarico di Gerolamo Gaslini, era stata costituita il 27 marzo 1925 dal presidente degli Spedali Civili di Genova, Mattia Moresco ⁴. Ne facevano parte tra gli altri – oltre allo stesso Moresco che la presiedeva come fiduciario di Gaslini – il professor Dante Pacchioni, direttore della clinica pediatrica di Genova, e la dottoressa Ester Bonomi, professionista molto stimata dal fondatore ⁵, in rappresentanza del Comune di Genova. La commissione si riunì per la prima volta il 3 aprile 1925 per l'esame dei primi progetti dell'ospedale che stava elaborando l'architetto Angelo Crippa, uno dei migliori professionisti del tempo, al quale Gaslini aveva da poco affidato tale incarico ⁶. Egli, infatti, voleva realizzare non un semplice ospedale pediatrico ma un grande ospedale, un grande centro polivalente di cura e di studio, un istituto innovativo pubblico, "organicamente compaginato, dove i teneri virgulti della vita potessero trovare assistenza e difesa, illuminate da tutte quante le risorse della scienza e dell'esperienza moderna" ⁷, mettendo a disposizione

passione ed energie, le sue capacità imprenditoriali e manageriali.

Dopo un lungo periodo preparatorio, anni di ricerche e di studio, nel 1931 finalmente la costruzione dell'Istituto Giannina Gaslini, di cui l'architetto Crippa aveva elaborato i progetti, era pronta per essere appaltata.

Gerolamo Gaslini aveva seguito personalmente i lavori e curato i minimi dettagli quali, in particolare, quelli di orientare i padiglioni in modo da favorire la crescita dei fiori, disporre le camere di degenza, le corsie e i soggiorni a sud-est; furono invece orientate a nord le sale operatorie e tutti i servizi. Da qui il motto: *pueris floribusque lumen solis*. Nel 1932 iniziarono i lavori che durarono sei anni. L'inizio dell'attività dell'ospedale avvenne ufficialmente il 28 marzo 1938. Gerolamo Gaslini vi aveva profuso, sulla base di una valutazione di massima che risale a quegli anni, qualcosa come 55 milioni di lire del suo patrimonio, corrispondenti – a una stima approssimativa – a parecchi milioni di euro dei giorni nostri. La nascita della sua creatura rappresentava la vittoria della vita, intesa come valore supremo, da difendere e da affermare a favore dell'infanzia in formazione, quando l'assalto del male alla vita stessa può renderla più fragile e precaria.

L'entrata in funzione dell'ospedale avvenne in coincidenza con il XVI congresso della Società italiana di Pediatria che si tenne a Genova dal 15 al 18 settembre 1938, organizzato da Dante Pacchioni, il primo cattedratico di pediatria al Gaslini. I convegnisti, arrivati da tutte le parti d'Italia e anche dall'estero, ebbero così modo di osservare dal vivo una nuova concezione di struttura ospedaliera dedicata all'infanzia. Da quel momento il Gaslini divenne la casa comune di tutti i pediatri d'Italia. La struttura, al completo di arredi tecnici e scientifici, dotata di tutte le specialità pediatriche per offrire al bambino ammalato un'assistenza adeguata e aperta alla collaborazione internazionale, segnò un grande avvenimento per il nostro Paese. La prima esperienza gestionale fu di tipo consortile. Sensibile alla necessità di far partecipare all'avvio dell'attività dell'Ospedale le istituzioni locali, amministrative e scientifiche, Gerolamo Gaslini volle costituire un consorzio al quale donò l'intera opera. Di esso facevano parte, oltre a Gaslini in qualità di fondatore e amministratore, il Comune di Genova, l'amministrazione provinciale di Genova, gli Ospedali Civili di Genova e la Regia Università degli Studi.

La presidenza e la rappresentanza legale del consorzio furono affidate al presidente degli Ospedali Civili di Genova, Francesco Saverio Mosso, con incarico di provvedere al suo immediato riconoscimento come ente morale. Gerolamo Gaslini aveva voluto fortemente che facesse parte del consorzio, fin dall'inizio, l'Università degli Studi di Genova perché egli era profondamente convinto che il miglioramento dell'assistenza fosse direttamente collegato alla ricerca scientifica e sperimentale: "Io non sono un uomo di scienza ma mi rendo perfettamente conto che solo par-

² Cfr. l'Appendice documentale, p. 431.

³ Cfr. l'Appendice documentale, p. 432.

⁴ Cfr. l'Appendice documentale, p. 453.

⁵ Ester Bonomi (cfr. i Profili biografici) effettuò in quegli anni, per conto di Gaslini, molti viaggi in Italia e all'estero per conoscere da vicino le principali realtà pediatriche del tempo. Nell'ottobre 1925, per esempio, incontrò a Parigi il grande pediatra Antoine Marfan che le fece visitare l'Hospice des Enfants-Assistés da lui diretto. Cfr. lettera di Ester Bonomi a Lorenza Gaslini, datata 7 ottobre 1925, conservata nell'Archivio storico della Fondazione Gaslini.

⁶ Cfr. lettera di Gerolamo Gaslini ad Angelo Crippa, datata 26 gennaio 1939, conservata nell'Archivio storico della Fondazione Gaslini. I primi contatti di Gaslini con Crippa risalivano però al 1920-1921 come ricordava lo stesso architetto in una dichiarazione autografa, datata 4 aprile 1949 e conservata nello stesso archivio.

⁷ Atto costitutivo dell'Istituto Giannina Gaslini (10 febbraio 1931), p. 2. Il testo è riportato nell'Appendice documentale, p. 399.

tendo dalla ricerca scientifica opportunamente diretta, i medici che hanno cura dei bambini possono assolvere in piena coscienza al loro non facile compito”⁸.

Bisogna ricordare che a quell'epoca, alla fine degli anni Trenta, la ricerca nel nostro Paese si reggeva ancora soprattutto sull'iniziativa individuale dei singoli ricercatori o gruppi di ricerca, in modo abbastanza disordinato e inorganico. Nel campo dell'assistenza ospedaliera, poi, tradizionalmente ancorata al concetto di beneficenza, la ricerca scientifica non aveva ancora trovato una sua giusta collocazione a livello normativo e solo l'università avrebbe potuto favorirla con il suo apporto qualificato e costante.

Ma questa non fu l'unica intuizione geniale del fondatore. Infatti, da una attenta lettura delle tavole di fondazione e degli atti preliminari alle stesse, si avverte chiaramente che egli aveva un concetto moderno della salute nella sua accezione più ampia. Per lui la salute equivaleva a una condizione di completo benessere fisico, psichico e sociale. Come noto, bisognerà arrivare all'anno 2000 per vedere ufficialmente riconosciuto dall'Organizzazione mondiale della Sanità tale principio. Il cittadino aveva diritto di essere curato non solo per se stesso ma per l'intera comunità: l'ammalato, oltre al rischio di contagiare soggetti sani se affetto da malattie infettive, non avrebbe prodotto e quindi sarebbe stato un peso per la società.

Gerolamo Gaslini aveva stabilito inoltre che nel proprio Istituto doveva esserci perfetta uguaglianza di trattamento tra bambini legittimi e illegittimi – una differenza gestita fino ad allora con assurda discriminazione –, affermando il principio che il diritto all'assistenza deriva dallo stato di bisogno e non dalla posizione sociale. Era convinto, poi, che “la prima malattia è la miseria”. L'Istituto infatti, ha costituito da sempre, forse caso unico in Italia, un fondo di solidarietà a favore dei bambini e delle famiglie meno abbienti che non sono in grado di sostenere le spese in caso di lunghe degenze.

Il vero scopo del fondatore era la “conservazione dell'integrità fisica e morale degli individui”. I bambini, soleva dire, sono uguali in tutto il mondo, hanno bisogno di noi, ci richiamano ai valori essenziali della vita, amore, tenerezza, fiducia; ci ricordano la bellezza di un sorriso. Ma anche noi abbiamo bisogno di loro. Abbiamo bisogno gli uni degli altri. Senza i bambini il mondo sarebbe senza speranza e senza futuro. A ragione, quindi, Gaslini si può considerare un anticipatore di moderni principi e delle attuali linee programmatiche della riforma sanitaria: un anticipatore della scelta di civile solidarietà che la Costituzione ha espresso nel suo art. 32: “La Repubblica tutela la salute come fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettività, e garantisce cure gratuite agli indigenti.

/ Nessuno può essere obbligato a un determinato trattamento sanitario se non per disposizione di legge. La legge non può in nessun caso violare i limiti imposti dal rispetto della persona umana”.

Nel 1946 Gerolamo Gaslini, ritenendo esaurita l'esperienza consortile, che risultava – a suo giudizio – non più idonea a perseguire le finalità che si era prefisso per l'Istituto, sciolse il consorzio, salvaguardando ovviamente i rapporti con l'università, e assunse l'amministrazione dell'Istituto nella sua qualità di fondatore e amministratore unico, carica che tenne sino al 20 ottobre 1960, data di insediamento del primo consiglio di amministrazione da lui stesso presieduto⁹.

Nel frattempo egli aveva ampliato il suo impero economico. Oramai era uno stimato imprenditore e finanziere di profilo internazionale. Nella sua villa di corso Italia, disegnata da Gino Coppedè, aveva scelto come simbolo della sua fortuna un grande biliardo, tuttora esistente, sul quale distribuiva i fascicoli con l'intestazione di ogni società, spiegati a scaletta, in bell'ordine, come nei solitari delle carte, in modo da poter controllare lo stato dei suoi affari in un batter d'occhio. Una macchina da gioco, a dimostrare che le cose potevano andare bene o male, secondo la fortuna, anche se in cuor suo riteneva di poterla sottomettere, convinto com'era che ognuno di noi è arbitro del proprio destino. Senza dubbio la trovata del biliardo su cui era solito giocare con il proprio patrimonio ha arricchito la leggenda del personaggio Gaslini, rendendolo più umano, simpatico e geniale.

Circa quattrocento anni prima, anche Miguel de Cervantes, un gigante della letteratura mondiale, soleva mettere “sulla piazza del mondo un tavolo da gioco” sul quale tutte le persone potessero divertirsi senza rimetterci del proprio. Ma, ovviamente, lo faceva con finalità molto diverse da quelle di Gerolamo Gaslini!

Nel 1949, egli compì la seconda fase del suo programma organico: da miliardario decise di diventare povero. Si spogliò di tutti i suoi beni (società, stabilimenti, proprietà immobiliari, partecipazioni azionarie, titoli, persino la propria dimora) facendoli confluire nella omonima Fondazione da lui stesso costituita e presieduta. La sua fortuna, ai valori del cambio di allora, era valutata nell'ordine di molte decine di miliardi di lire dell'epoca. “Mi accontento di un assegno mensile appena decoroso” soleva dire. Il compito da lui assegnato alla Fondazione era quello di sostenere nel tempo la ricerca e la formazione del Gaslini; contribuire all'ammodernamento tecnologico e a interventi strutturali innovativi; vigilare affinché le funzioni assegnate all'Istituto non venissero modificate nel tempo.

⁸ Cfr. l'Appendice documentale, p. 433.

⁹ La composizione di quel primo consiglio di amministrazione si trova in *Lingua-Infante* 2013, p. 79.

L'intendimento di Gerolamo Gaslini era quello di creare un'organizzazione unitaria dotata di mezzi adeguati e ben governata, in cui le esperienze, le conoscenze e i risultati della scienza medica più avanzata trovassero un terreno di applicazione e di confronto continuo, non solo con il mondo della ricerca scientifica e tecnologica, ma anche con le esigenze concrete della cura e dell'assistenza. Solo attraverso questo scambio virtuoso tra attività clinica e di ricerca si sarebbero potute garantire prestazioni sempre più appropriate per la salute dell'infanzia, ovvero di quel mondo che racchiude i sogni e le speranze non solo di chi ne fa parte, ma dell'intera umanità.

Coerentemente, lo statuto della Fondazione sancì l'obbligo per tutti i sanitari dell'Istituto Gaslini di svolgere anche attività di ricerca scientifica, in collaborazione con istituzioni di ricerca nazionali ed estere, provvedendo in particolare alla diffusione delle ricerche condotte e delle conoscenze acquisite, nonché alla formazione e all'aggiornamento del personale sanitario e all'educazione sanitaria.

E poiché gli era sembrato che fosse necessario adeguare al modello superiore di preparazione anche il personale specializzato non medico, soprattutto quello infermieristico, aveva già provveduto, nel 1946, a istituire la Scuola-Convitto per Vigilatrici d'Infanzia dedicata alla moglie Lorenza Celotto.

Ma la Fondazione, come detto, oltre a contribuire finanziariamente al potenziamento della struttura dell'Istituto aveva e ha, sono le parole del fondatore, "l'alto dovere di vigilare e garantire che l'Istituto assolvere, anche in futuro, le funzioni che ad esso ho assegnato, ed altresì, assicurare nel tempo la immutabilità dei fini stabiliti e perseguiti...".

E proprio allo scopo di evitare che in futuro potessero esserne modificate le finalità, inserì nello statuto una norma di salvaguardia assistita da sanzione, nel senso che, qualora esso fosse stato modificato senza il consenso della Fondazione, la Fondazione stessa sarebbe rientrata nel possesso del patrimonio originario dell'Istituto e degli apporti patrimoniali successivamente verificatisi per effetto di erogazioni o donazioni della Fondazione stessa. Tale norma di salvaguardia ha avuto l'effetto di imporre al legislatore nazionale e, conseguentemente, al legislatore regionale, il rispetto dell'autonomia dell'Istituto, per il quale, però, l'autonomia non ha mai significato e non significa disattendere le regole, quanto applicarle al meglio nel rispetto della propria identità.

Nel 1956, grazie all'eccellente attività di ricerca svolta fino ad allora e alla lungimiranza del suo fondatore, l'Istituto Giannina Gaslini venne riconosciuto come Istituto di Ricovero e Cura a Carattere scientifico (IRCCS) dal ministero della Sanità e tale fu successivamente confermato, precorrendo così i tempi e creando un modello che poi ha ispirato nuove realtà della pediatria e più in generale della medicina italiana e internazionale. È stato il primo ospedale

pediatrico italiano ad avere tale riconoscimento. Gli IRCCS rappresentano infatti strutture in cui l'attività di ricerca si coniuga con l'attività assistenziale per ottimizzare la qualità delle prestazioni e rendere così un servizio migliore ai pazienti.

Nel 1960, Gerolamo Gaslini, ritenendo esaurito il proprio compito di amministratore unico e convinto che l'entrata in funzione dell'amministrazione collegiale segnasse il raggiungimento di un'altra delle mete che da tempo si era proposto per le fortune dell'Istituto, insediò il primo consiglio di amministrazione da lui stesso presieduto in qualità di fondatore e presidente di diritto.

Occorre anche ricordare che Gerolamo Gaslini, nel definire l'architettura complessiva dell'Istituto e della Fondazione a esso indissolubilmente legata, volle che quest'ultima fosse governata da un consiglio composto da membri estranei all'apparato pubblico, politico e istituzionale; la stessa valutazione aveva voluto per il consiglio di amministrazione dell'Istituto i cui membri dovevano essere in prevalenza di nomina della Fondazione. Questo non perché Gaslini non si fidasse dell'apparato politico e istituzionale, ma perché la sua natura di imprenditore lo portava a ragionare in maniera autonoma, pur avendo grande rispetto per le istituzioni, nella consapevolezza che senza il loro apporto l'Istituto non potesse vivere.

Il 9 aprile 1964 – a ottantasette anni – Gerolamo Gaslini morì. Con lui scomparve l'ultimo grande imprenditore di Genova, nobile esempio di solidarietà e amore per l'infanzia. Un anno prima era morta la consorte Lorenza. Dopo la scomparsa dei genitori, fu la contessa Germana Gaslini ad assumere la presidenza della Fondazione e l'ufficio di vicepresidente dell'Istituto, che mantenne fino al 28 novembre 1974. In quello stesso anno, infatti, Germana Gaslini assunse anche la presidenza dell'Istituto, carica che mantenne fino al 14 dicembre 1981 quando tornò ad assumere l'ufficio di vicepresidente, mantenendolo fino alla sua morte avvenuta il 23 settembre 1988. A partire da tale data la presidenza della Fondazione fu assunta dall'arcivescovo pro tempore di Genova, come previsto dalle tavole di fondazione e designato dal fondatore con atto notarile rep. 6296 del 23 ottobre 1961. Oggi il Gaslini, nel saggio disegno del suo fondatore, si presenta come un binomio perfetto formato da due elementi essenziali, l'Istituto e la Fondazione che trovano il loro punto di garanzia e di equilibrio nell'arcivescovo della città di Genova.

L'Istituto è chiamato a svolgere la sua funzione di assistenza e ricerca sotto la direzione di un consiglio di amministrazione in cui hanno netta prevalenza i membri designati dalla Fondazione (5 su 9 compreso il presidente)¹⁰. La Fondazione ha come esclusivo scopo quello di

¹⁰ Statuto dell'Istituto Gaslini, art. 6.

sostenere finanziariamente l'attività dell'Istituto senza peraltro assumerne alcuna diretta responsabilità, salvo quella di vigilare sull'osservanza delle finalità indefettibilmente indicate dal fondatore. Le due istituzioni, pur restando distinte, reciprocamente si garantiscono. Si è delineato

così quel sistema di equilibrata compartimentazione e di garanzie che ha consentito all'Istituto di raggiungere i migliori traguardi e acquisire il prestigio che tutti gli riconoscono a livello nazionale e internazionale, foriero di nuove opportunità e successi.

La rappresentazione mediatica del bambino ospedalizzato

Media representation of the hospitalized child

FRANCESCA ORLANDO

Psicologa Psicoterapeuta. Redattore Istantv

L'analisi si prefigge lo scopo di stimolare una riflessione sui metodi clinici e pedagogici della cura del paziente pediatrico, attraverso l'utilizzo di un nuovo approccio terapeutico: la narrazione, che consente di attivare le risorse del paziente – rendendolo attivo nel processo di guarigione – e di favorire una forte componente empatica in chi ascolta.

Attraverso l'analisi delle forme televisive che più richiamano l'aspetto antropologico del racconto culturale, si pone una considerazione particolare alle tematiche scelte negli ultimi tempi: la malattia e la morte suscitano diverse ripercussioni psicologiche, che vengono tradotte alla luce delle diverse teorizzazioni psicosociali.

Il contributo televisivo della fiction “Braccialetti Rossi” illustra le dinamiche relazionali dei giovani a contatto con la realtà ospedaliera. Se ne analizzano gli aspetti psicologici, familiari e sociali ma soprattutto la valenza simbolica che un tale contesto produce nella vita di un giovane paziente.

Parole chiave: Narrazione, fiction, televisione, malattia, morte, ospedale, bambino, adolescente, meccanismi di difesa, relazioni sociali.

The article aims at encouraging a reflection on the clinical and educational methods of caring for pediatric patients, by using a new treatment approach: the narrative one which enables the patients to trigger inner resources – and becoming active part of the healing process – as well as fostering a strong empathy on the part of the listener.

Through the analysis of those television genre that mostly highlight the anthropological aspect of the cultural story, we take into consideration the themes mostly selected in recent times: disease and death stir different psychological repercussions, which are decoded in the light of the different psychosocial theories. Psychological, social and family issues are analyzed emphasizing especially its symbolic aspect in such an environment

Key words: Narrative, fiction, television, illness, death, hospital, child, teenager, defense mechanism, social relations

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Francesca Orlando

Via Salvatore Di Giacomo 25/C3, 00142 Roma
e-mail: francescaorlando@psypec.it
www.francescaorlandopsy.altervista.org

Le diverse prospettive della malattia: il punto di vista narrativo

Senza addentrarci nell'infinita teorizzazione sull'origine della malattia, né perdersi nel dedalo delle impostazioni sociologiche, antropologiche e filosofiche sulla concettualizzazione del termine come sistema culturale, occorre evidenziare come – nel tempo – la malattia abbia assunto diverse formulazioni ma che al contempo sia giunta a produrre una unica considerazione: la difficoltà di operare una precisa ed esaustiva definizione.

Malattia non è, infatti, solo uno stato contrario al concetto di salute, ma consiste in diverse rappresentazioni di significato che la inseriscono in una nuova prospettiva gnosologica. Una definizione adeguata, infatti, distingue tra l'essere malato e l'avere una malattia: la prima descrizione fa riferimento al vissuto di malattia e all'esperienza diretta del malato (*illness*), la seconda fa riferimento alla concettualizzazione oggettiva quale esperienza indiretta e sperimentabile che formula il medico (*disease*). Da una parte, quindi, le storie di malattia, frammenti di vita che non si limitano solo a descrivere l'evento sopraggiunto, ma lo inseriscono all'interno di una propria cornice esperienziale ed emotiva, una trama che conferisce un insieme di simboli culturali soggettivi, ma leggibili e comprensibili a tutti; dall'altra, la prospettiva biomedica oggettiva senza troppe inferenze.

Dall'analisi epistemologica emerge, dunque, un ulteriore aspetto riconducibile a una dimensione di rappresentazione e percezione sociale di malattia, un riconoscimento da parte dell'ambiente sociale non medico che circonda il malato. Parallelamente alla differenza tra lo stare male e l'avere una malattia, per poter formulare una definizione esaustiva del concetto di malattia, occorre considerare anche la rappresentazione sociale dell' "essere un malato" (*sickness*).

L'approccio ecologico sociale (per cui l'ecologia si riferisce allo studio della persona inserita nel suo ambiente) al benessere fisico richiama quindi l'attenzione sul rapporto tra l'individuo e il suo contesto sociale. Salute e malattia sono strettamente connesse alle relazioni con gli altri e il modo di considerarle ed affrontarle dipende molto dall'ambiente sociale di riferimento.

Non è però facile poter fare inferenze su ciò che sia la malattia o il malato, vista la triplice prospettiva che tale concetto produce.

In medicina, l'idea della malattia intesa in questo senso tridimensionale ha dato vita all'approccio metodologico – di orientamento fenomenologico ed ermeneutico – della Narrative Based-Medicine (NBM), basato sull'esperienza derivata dal racconto dei pazienti.

La considerazione dell'efficacia del rapporto medico-paziente aiuta nella ricostruzione della storia della malattia e nella progettazione del trattamento terapeutico e nella formulazione delle ipotesi diagnostiche. Tale approccio parte dall'anamnesi individuale e relazionale del vissuto di malattia

del soggetto, a cui aggiunge contributi culturali diversi dalla medicina, come la psicologia, la sociologia, l'antropologia.

Attraverso una buona narrazione è possibile esplorare il mondo del paziente (Bert, 2007), aiutarlo a rinascere per restituirgli un'immagine di sé; narrare significa rinvenire, scoprire e costruire insieme un significato che sia condivisibile a tutti, non solo a chi lo ha pensato e tradotto in narrazione. L'utilizzo delle "storie di malattia" contribuisce all'umanizzazione della condizione di malattia e di ospedalizzazione, al conseguente miglioramento della qualità delle cure, nonché all'attribuzione di un adeguato percorso di assistenza.

Narrare significa inoltre chiamare con altro nome le cose che avvengono, ridimensionare la portata emotiva e gestirla al meglio. Aiuta a fare ordine e a smuovere le emozioni, a fare e disfare, a pensare e a pensarsi, a curare e a guarire.

Un modo umano per dare significato alle esperienze, una forma di mediazione tra il pensiero interno e l'azione esterna, tra il dentro e il fuori, tra l'essere e l'avere, tra il noumeno e il fenomeno.

Narrare aiuta il medico a conoscere chi ha davanti, per migliorare, in tal modo, il grado di collaborazione (*compliance*) del paziente rispetto alle prescrizioni mediche. È noto infatti come siano problematici i rapporti tra il paziente e la sua malattia da una parte e il medico e il sistema di cure dall'altro. Le indagini tradizionali convergono su una serie di problemi specifici che hanno come tema l'alleanza terapeutica e l'influenza della personalità del curante sul risultato dei trattamenti.

Ciò spiega come sia necessario soffermarsi sulle dinamiche relazionali circa le complesse interazioni tra il medico e il paziente.

Nella crisi del cosiddetto modello biomedico tradizionale, di ispirazione naturalistico-positivistica, sorge il modello biopsicosociale, che funge da sfondo culturale su cui si inseriscono molti costrutti della psicologia della salute. Un modello integrativo-sistemico, olistico, che descrive gli organismi come entità complesse, con diversi livelli di organizzazione o matrici: il livello biologico (*disease*), livello psicologico (*illness*) e il livello sociale (*sickness*), che sono strettamente connessi.

La considerazione e la rielaborazione, quindi, di un vissuto soggettivo di malattia diventano parte integrante del processo terapeutico, la sintesi dell' *illness* e della *disease* che si specchia nella *sickness*, nel momento in cui la produzione narrativa aiuta l'ascoltatore esterno ad empatizzare con l'evento e il soggetto, nonché a riconoscersi in essi.

Il ruolo della narrazione televisiva

Sulla base di queste premesse, la narrazione del paziente si configura come un fondamentale passaggio per una corretta diagnosi e relativa cura. La narrazione in sé per sé reca tutti quei fondamenti simbolico-espressivi utili a facilitarne l'attuazione.

È la narrazione che opera il cambiamento e che diventa tecnica riconosciuta in ambito sia educativo che terapeutico, che utilizza i racconti per apportare cambiamenti significativi essenzialmente di tipo conoscitivo. Sono valenze antropologiche, etiche e psicologiche quelle che caratterizzano la narrazione ormai da sempre, come momento di aggregazione culturale e generazionale. La finalità di trasmettere ad altri le esperienze proprie o altrui, in modo da costruire assetti mitologici e ritualistici sui quali poi basare la propria conoscenza, è diventata la principale caratteristica della narrazione. Si possono narrare esperienze reali così come pure quelle fantastiche: le fiabe, i miti, le leggende si fanno carico di un sapere che è soprattutto un vissuto da trasmettere agli altri. Sono aspetti di vita vissuta, di credenze religiose, valori etici, interpretazioni sui fatti del mondo e della vita: un bagaglio necessario e indispensabile che funge – ancora oggi – da guida alle generazioni successive. Che si tratti di fantasia o di realtà, la caratteristica comune delle narrazioni sembra essere l'universalità dei temi ricorrenti, da cui si originano simbologie piuttosto frequenti. È nella lettura di questi aspetti che si esprimono pienamente i processi psichici di ciascuno di noi, e il racconto ne diventa il veicolo comunicativo, lo strumento che crea la distanza di sicurezza psicologica (M. Sunderland, 2004) adeguata e necessaria per parlare anche di quello che ci fa più vergognare e soffrire.

È ciò che accade anche nelle narrazioni televisive, in quelle meglio rappresentate dalle *fiction* che, come ebbe a sostenere Propp (Morfologia, 1966), sono direttamente legate alla tradizione orale. Tale legame, viene confermato dall'origine semiologica di ciò che intendiamo per *fiction*, ovvero il racconto fantastico, d'immaginazione in contrapposizione alla narrativa del realismo storico e biografico.

In quanto veicolo di conoscenza di una cultura e del suo substrato sociale, la narrazione non ha solo la funzione di intrattenimento ma anche – e soprattutto – di restituire al pubblico le aspettative della società in cui vive. Lontana dall'essere lo specchio della realtà, le attuali narrazioni televisive diventano racconti del consenso sociale, espressioni di significati condivisi dall'esterno.

Uno dei fattori più importanti è, infatti, la riconoscibilità con i valori e i sentimenti del pubblico. Ogni tipo di narrazione parla a noi e di noi, rispondendo al bisogno universale di ascoltare delle storie, così come il pubblico ci si rivede. Si chiama identificazione ed è un atto inconscio che consente, pur nell'illusione scenica, di superare l'esperienza frustrante alla quale è sottoposto. È un processo che avviene quindi automaticamente nello svolgersi delle storie che, per loro natura, sono ripetute e costanti.

Il meccanismo è chiaro e intuibile. L'appuntamento quotidiano della stessa storia e con gli stessi personaggi risponde a un bisogno infantile di conforto e protezione. La serialità ha infatti una funzione rassicurante e consolatoria perché ricalca gli schemi dell'abitudine e della circolarità, che per i bambini assumono carattere di sicurezza, di familiarità, di conoscenza

che allenta le tensioni e dona autostima. È la ripetizione di schemi noti che comporta un senso di gratificazione: lo spettatore sa di potersi fidare per identificarsi nel personaggio prescelto, di potersi confondere con esso, a volte sostituirsi a lui e trasferirgli le sue velleità, arrivando quindi a immaginarsi un finale confacente alle sue aspettative e ai desideri più inconsci.

È la televisione consolatoria, rassicurante contro una realtà esterna che si percepisce instabile e disordinata. La *fiction* riporta ordine, creando rapporti di fiducia e continuità nel tempo per non perdere il senso di appartenere ad una comunità, e di dividerne la sua scansione di vita (programmazione del palinsesto). Grandi e piccoli temi quelli che la televisione offre allo spettatore, come rispecchiamento delle proprie esperienze di vita; relazioni, interessi, grandi temi esistenziali, insomma un unico calderone dove galleggiano desideri e realtà proprie di tutti noi.

La narrazione della malattia in TV

Tra le realtà rappresentate in televisione, il tema della salute, della malattia e dell'ospedalizzazione cominciano a uscire dalle realtà accademiche universitarie per approdare sugli schermi televisivi. Questo accadde non tanto tempo fa.

L'attenzione a temi come questi è piuttosto nota, sebbene smonti ancora degli assunti condivisi e taciuti negli anni. Gli argomenti sono delicati ed è difficile raccontarli.

Già dagli anni '50, attraverso le *soap opera* e i *medical drama*, in America così come in Italia, le narrazioni televisive cominciano a creare storie nei contesti ospedalieri e medici in generale, accanto alle già note ambientazioni legali di commissariati e tribunali.

La popolarità di un genere come questo, unitamente al fiorire di prodotti televisivi diversi (*talk show*, rotocalchi di informazione, *reality*, approfondimenti, etc.), ha cominciato a gettare più luce sulle ombre dell'arte medica da parte dei profani e della gente comune che, spesso, al rimedio della nonna o al passaparola evidentemente non rinunciava. Professionisti, specialisti e tutta la classe sanitaria che ruota intorno alla medicina fa il suo ingresso negli studi televisivi per informare il pubblico sui grandi temi della salute pubblica (prevenzione, diagnosi e prognosi).

Malattia, disabilità, morte diventano, perciò, corollari di cui il pubblico si pasce senza freni, uscendo – spesso – dal grigiore dell'ignoranza e della vergogna, che lo stigma di quel particolare male lo aveva isolato.

Da una parte l'informazione, quindi, dall'altra la narrazione semi-fantastica. La medicina ispira – infatti – numerose produzioni televisive e cinematografiche che uniscono le relazioni umane alle corsie di un ospedale.

Eppure sembra che la dicotomia che si genera dalla duplice produzione televisiva di tipo sanitario (informazione e narrazione), abbia contribuito ad aumentarne la fruizione da parte del pubblico, generando spontanei mutamenti relazionali nel rapporto medico-paziente, e più in generale nel rapporto fra il cittadino e l'istituzione sanitaria.

La medicina che si avvicina al paziente trasforma le relazioni di cura che appaiono meno rigide e unilaterali, per aprirsi ad un processo di modificazioni interne ed esterne che ne determinano la flessibilità.

Sorgono nuovi criteri operativi, nascono nuove figure professionali atte a rispondere a una nuova domanda di guarigione e di buona salute, diversamente da quanto accadeva negli anni precedenti. La medicina diventa quindi una potente icona dell'immaginario collettivo e come tale deve essere celebrata e rappresentata in televisione.

Il *medical drama* è dunque il prodotto che meglio la rappresenta e che, stando ai numeri dell'approvazione sociale (dati auditel), sottende a un certo grado di popolarità di tipo culturale, inteso come coinvolgimento dello spettatore: egli comincia a usare categorie che prende in prestito dalle *fiction* per cercare di interpretare le proprie esperienze.

Gli scenari, la medicina nonché gli operatori sanitari di ogni ordine e grado, diventano gli eroi di questo palcoscenico suscitando nel pubblico aspettative forzatamente reali a fronte di una società diversa, più spartana non solo per i mezzi ma anche e soprattutto per le risorse umane. Gli ospedali veri non sono proprio come quelli rappresentati in televisione, i medici e gli infermieri non sono così affiatati tra loro e col paziente, l'ordine e l'efficienza lavorativa della *fiction* spesso non coincide con quella quotidiana. La spettacolarizzazione per fare *audience* esaspera la realtà e la trasforma in qualcosa che non è.

Eppure il genere è sempre gradito e la sua presenza aiuta a sublimare mancanze effettive e immodificabili del *management* sanitario, ma probabilmente anche per spostare l'attenzione da quei disagi che la malattia stessa reca con sé.

Malattia e disabilità diventano i temi della televisione degli ultimi tempi, e la loro rappresentabilità opera un cedimento di un veto onnipotente: cade il tabù dell'impresentabile.

Fiction basate su malattie gravi, terminali, esperienze di morte ma anche disabilità e disagi psicologici, finanche psichiatrici, spopolano tra il pubblico a casa.

L'atteggiamento verso la morte, in particolare, ha radici antiche che richiamano l'immaginario presunto dell'uomo primitivo fino all'idea di un inconscio dell'uomo odierno. In "Considerazioni attuali sulla guerra e sulla morte", Freud (1989) scrive "l'uomo non poteva più tener lontana la morte, che gli aveva recato il dolore per la scomparsa di una persona cara; ma nello stesso tempo non voleva ammetterne poiché gli era impossibile rappresentarsi se stesso morto". Una posizione ambivalente propria di un pensiero primitivo che si ribalta all'indomani della scoperta della psicoanalisi, in una mentalizzazione più difensiva: l'inconscio non crede alla propria morte, si comporta come se fosse eterno, perché non ammette nulla di negativo. In una parola, nega.

Perché la morte attiene al ciclo della vita, è un fenomeno fisiologico, ma pone da sempre infiniti e insoluti interrogativi ai quali l'uomo ha trovato risposte consolatorie forse soltanto nella religione.

È la limitatezza della sua consapevolezza che rendono l'uomo conscio della sua fine ma incapace di porre rimedio alle angosce sottostanti, che riemergono ad ogni situazione prospiciente. L'uomo attua atteggiamenti, comportamenti, meccanismi di difesa conservativi rispetto all'angoscia di morte reale, o mentalizzata nell'ambito di conflitti interni.

Lo stesso vale per ciò che riguarda lo stato di malattia e le fasi che conducono alla guarigione, e a quelle che invece la cronicizzano in una dimensione statica o, peggio, di tipo terminale.

Parlare di cancro o di morte non è semplice, non lo può fare chiunque: esistono associazioni o enti capaci di aiutare il paziente e la sua famiglia ad elaborare il trauma di una comunicazione del genere. La televisione, in questo senso, aiuta nel processo comunicativo, attraverso l'identificazione o la catarsi. Un modo diverso e altro dall'elaborazione personale individuale che il paziente deve fare con se stesso, ma certamente un modo per trovare, in senso evasivo, una gratificazione verso le tematiche di condivisione di un fatto comune.

Televisione e cinema, si uniscono quindi nell'arduo compito di trasmettere leggerezza e semplicità a temi come questo; a illuminare il buio oltre la siepe dello stigma e dell'ignoranza; a ridare speranza e conforto ai sofferenti e alla ricerca sul cancro; a donare un sorriso quando a essere malati sono proprio i bambini.

L'ospedalizzazione del bambino e dell'adolescente

Quando un bambino varca l'ingresso di un ospedale viene travolto da una sovra stimolazione di elementi significativi che lo proiettano in una realtà nuova e spesso difficile da gestire.

Una realtà che andrà vissuta ed elaborata personalmente dal soggetto, ma che racchiude diversi significati oggettivamente di crescita psicologica ed educazione emotiva: il ricovero viene considerato, infatti, un modo "per approfondire la conoscenza di sé, nel corpo e nella mente, rispetto a tematiche fondamentali quali la salute e la malattia, la vita e la morte" (Massaglia, Bertolotti, 1999).

E questo vale per tutti.

Quel che è certo, è che lo stato di ospedalizzazione si mostra al bambino come la rottura della quotidianità e di quella stabilità che aveva caratterizzato la sua vita fino ad allora.

I rumori, le scadenze orarie, le visite del medico, i prelievi, prima fra tutti l'accettazione all'ingresso e l'acquisizione di una nuova identità conferiscono al bambino la sensazione di estraniamento nel nuovo ambiente in cui si trova costretto a stare.

Si susseguono quindi, sentimenti d'ansia e depressione, irritazione e generale disorientamento per la novità della situazione. Essa, infatti, reca con sé l'inevitabile modificazione di aspetti legati allo sviluppo psicofisico del momento, sia che si tratti di infanzia che di adolescenza.

Non è soltanto la velocità con cui la nuova realtà si affaccia nella vita del bambino, quanto l'allontanarsi quasi definitivo di quella che lo ha caratterizzato finora.

La separazione dalla famiglia e la rinuncia alla vecchia identità: venir spogliato dei propri abiti per essere vestito con un camice o un pigiama lo eguaglia al sistema che lo costringe a identificarsi repentinamente col suo stato di malattia.

Saltano le conquiste legate all'indipendenza e all'autonomia, ritornano pesanti le esperienze di dipendenza psicologica, di limitazione del corpo nell'ambiente, e soprattutto la regressione. La malattia è infatti regressione, come meccanismo di difesa alla frustrazione di non stare bene. È un atto conservativo della mente alla fonte dolorosa del cambiamento, che si mostra ad essere però funzionale al processo di guarigione – essendo il paziente passivo e dipendente alle cure altrui – purché non si protragga oltre il necessario. In quel caso, possono verificarsi situazioni rischiose di depressione e di altre manifestazioni patologiche in relazione all'età.

Le reazioni solitamente osservabili nel piccolo paziente seguono lo sviluppo psicofisico e quindi sono strettamente legate al loro momento di crescita.

Posto che le variabili in gioco siano riconducibili allo spettro corporeo che cambia, alle nuove dinamiche relazionali che si creano, e al contesto familiare da cui il bambino proviene, nonché alla qualità degli stili di attaccamento, si possono fare inferenze sulle modalità reattive in base al momento evolutivo in essere.

I bambini della prima infanzia vivono intensamente il processo separativo dalle figure di riferimento, la consapevolezza della limitazione spazio-temporale (come la costrizione a stare nel letto o nella stanza troppo a lungo, o il digiuno prima di effettuare analisi diagnostiche), e la mancanza delle competenze verbali li rende estranei a ciò che accade loro. In questa fase, i bambini sono essenzialmente sensomotori in gergo piagetiano, e vivono l'ospedalizzazione nei termini di un dolore generalizzato fisico, vivendosi le relazioni con il personale medico in funzione di stimoli e risposte di valenza negativa, per cui gli interventi sanitari diventano punizioni che non riescono a comprendere.

È necessario che gli adulti siano in grado di contenere la loro paura, con un comportamento rassicurante, il contatto fisico e verbale costanti.

I bambini in età scolare, invece, cominciano a sviluppare un rapporto ambivalente con il proprio corpo che, per quella circostanza, sta diventando scomodo e traditore, motivo che lo ha condotto in quel posto. A ciò si aggiungono atteggiamenti fobico-ossessivi nei confronti delle regole imposte dal ricovero. L'insofferenza dell'osservanza di quelle regole spesso mascherano sentimenti di rabbia e di ansia di sentirsi malati. Perciò è importante che il bambino conservi una continuità affettiva con la famiglia d'origine o i coetanei di riferimento, per non sentirsi diverso, ora che il suo corpo sta cambiando, e per trovare la libertà di esternare i suoi contenuti emotivi in relazione alla sofferenza.

La reazione all'idea di corpo che da problemi può portare a violente reazioni aggressive anche verso i genitori, derivanti dalle frustrazioni dell'esperienza ospedaliera. Di contro, la famiglia in genere sviluppa sentimenti di colpa e ferite narcisistiche legate all'incapacità di non aver saputo proteggere e tutelare il proprio figlio da agenti, di fatto incontrollabili, come la malattia.

Quella dell'immagine corporea è la grande minaccia che si trova a vivere successivamente l'adolescente.

Il giovane che rinasce in senso psicologico come nuova identità mentale, spogliatosi dei modelli ideologici proposti dagli adulti creandosene dei nuovi che spesso lo mettono in conflitto con i suoi stessi genitori, vede una rinascita più evidente nello sviluppo del corpo che cambia e assume sempre più una nuova identità anche sessuale. È in questo preciso momento che l'ospedalizzazione mina la sua personalità.

Del resto è sul piano corporeo che la crescita si realizza: il corpo fisico in senso stretto (schema corporeo) che cambia in seno alle modificazioni ormonali ma anche a quelle mentali – il cosiddetto corpo psicodinamico (immagine del corpo) – fino a diventare corpo sociale, veicolo degli scambi relazionali affettivi tra coetanei.

È su questo aspetto epistemologico che il corpo diventa lo specchio di se stessi ma soprattutto linguaggio per gli altri. Attraverso le norme sociali (la moda) e le devianze (la malattia), l'adolescente è in una continua ricerca di conferma di essere normale, di essere accettato, e quindi di avere la risposta alle innumerevoli domande esistenziali che la vita gli impone. La pressione dell'ambiente è particolarmente sentita: “cosa penseranno gli altri?” è un dubbio ricorrente. Il corpo diventa quindi il supporto di un discorso sociale in cui è importante tanto amalgamarsi per essere accettati, quanto differenziarsi per trovare una propria identità.

Il momento dell'ospedalizzazione interrompe il flusso delle dinamiche intorno al corpo, generando così situazioni di rifiuto di un corpo ancora da crescere e che, specie in presenza di malattie importanti come quelle oncologiche, diventa ingombrante e disprezzabile.

Per le diverse patologie di questo tipo, in cui il corpo si modifica fino a un punto senza ritorno, o che almeno faticherà a tornare come prima, la reazione principale da parte del paziente e della sua famiglia è soprattutto quella dello sconforto. Confusione, disorientamento (“perché proprio a me?”) disorganizzazione, negazione (“non può essere vero”) sono alcune delle risposte emotive di fronte a una diagnosi infausta come quella di una malattia tumorale.

Sono temi forti e nessuno è preparato veramente.

Nemmeno gli adulti, ma è a loro che spetta il compito di informare e preparare il bambino (o l'adolescente) all'evento, in modo da consentirgli di individuare e raccogliere le risorse disponibili e necessarie all'elaborazione dell'evento traumatico che lo riguarda. Aiutarlo a capire cosa gli sta capitando, riduce in lui il senso di impotenza e di disagio che il contesto ospedaliero inevitabilmente produce. Ecco perché risulta

fondamentale approcciarsi al malato, più che alla malattia, protagonista senza dubbio attivo del processo di guarigione, poiché in esso sono contenute – spesso inconsapevolmente – le sue risorse. È soprattutto il vissuto emotivo riferito al personale medico che lo aiuta nella presa in carico di se stesso.

Contributi televisivi: Braccialetti rossi (2014, 2015)

L'attenzione al malato più che alla malattia è stata al centro della italiana che ha riscosso un grande successo da parte del pubblico. La serie deriva dall'omonimo libro di Albert Espinosa, un giovane uomo uscito dal cancro, che ha fatto della sua esperienza personale una pubblica lezione di vita. Nel suo libro, così come nella fiction, non c'è stata opera di banalizzazione né di iperdrammaturgia, solo un buon prodotto, una scommessa vincente.

La prima serie vede, infatti, uno share del 26%, la seconda il 24%, nonostante si tratti di una che parla di malattie, di morte, ma soprattutto di attesa.

L'attesa dei responsi, della guarigione, della vita.

Ma è soprattutto l'attesa del risveglio del piccolo paziente Rocco, in coma dopo alcuni mesi per una brutta caduta. È l'attesa, dunque, il filo che lega i piccoli grandi ospiti dell'ospedale freddo e vitreo, con le sue sconfinite finestre verso la realtà pullulante di vita e di calore. Eppure il calore è tangibile anche all'interno della struttura, basta ascoltarlo: si anima vorticosamente e silenziosamente quando arriva un nuovo paziente o quando qualcun altro muore. L'albero della vita, al centro del nosocomio, è lì a rappresentare la speranza del futuro, la luce in fondo al tunnel che solo Rocco sa di vedere, ma che non può, ancora, raccontare ai suoi amici.

Sono loro che, quasi a turno, si avvicinano nel suo non-spazio, sperimentando il passaggio dalla vita alla morte, l'occasione che gli viene data per avvicinarsi a qualcosa di eterno ma anche di reversibile. È la piscina il luogo degli incontri, là dove il suo corpo ha cessato di muoversi, ma la sua attività cerebrale ha continuato a esistere. Sarà anche l'arco sul mare a segnare, anche fisicamente, il passaggio dalla vita alla morte, quando i ragazzi – nella seconda stagione – omaggiano la figura di Nicola, l'adulto che è stato un valido punto di riferimento.

Piscina e mare, acqua che crea e acqua che invece segna la fine. Da una parte, quindi, la simbologia dell'elemento generatore di tutte le cose, il liquido amniotico da cui nasce la vita umana e quella spirituale: “questo essere all'origine di tutte le cose, il caos germinale da cui tutto nasce, fa sì che l'immersione in acqua venga sentita come regressione allo stato di non esistenza, di individuazione non ancora definita, perché ancora fusa con la sostanza materna, mentre l'emersione come un nascere di nuovo” (Orlando F., 2004). È ciò che accade nella piscina di Rocco, quando la sospensione della vita è legata al ricordo primordiale del momento prima della nascita che con l'acqua sancisce proprio il ritorno alla luce.

In questo senso, l'acqua assurge alla chiara valenza positiva di vita. tuttavia, in quanto aspetto inconscio della cultura psicologica, l'acqua è anche associata ad una rappresentazione negativa, di morte. Dall'altra, quindi, l'acqua assume una valenza negativa, attraverso la raffigurazione del mare che con le sue acque agita i contenuti emotivi in maniera disorganizzata.

Per Jung, il movimento delle acque “esprime l'estrema agitazione dell'inconscio (Jung, 1980), che spesso il soggetto tenta di contenere invano, ed è qui che “l'immagine dell'acqua, materia di morte, che non feconda ma inonda e travolge tutto ciò che incontra lungo il suo corso, “non più sostanza da bere, ma sostanza che beve” (Bachelard, 1992) determina la paura dell'acqua che inonda, sospende e dissolve.

L'ospedale rappresenta allora davvero un passaggio di crescita e di regressione insieme. Questo aspetto è ben rappresentato allegoricamente dalle figure dei due protagonisti principali, Leo e Vale, due ragazzi malati di tumore accomunati dalla stessa esperienza di amputazione della gamba destra. Sono i due protagonisti principali, anche se in verità tutti sono eroi, ma il racconto comincia con loro e con la loro conoscenza reciproca.

In quanto luogo di passaggio, quindi, possiamo intravedere nella , l'allegoria propria della Divina Commedia. Leo e Vale come Dante e Virgilio, nel viaggio verso la salvezza che passa dall'oscurità del male che interviene alla luce delle cure mediche, dallo smarrimento come meccanismo difensivo all'elaborazione del passato, più semplicemente dal male al bene o, per dirla misticamente, dalla bestialità alla spiritualità.

Per giungere allo scopo bisogna però attraversare un viaggio di purificazione.

Anche nella troviamo spunti allegorici danteschi e chiari sono gli intenti dei due protagonisti. Leo è Virgilio che conduce Vale e tutti i suoi piccoli e grandi amici, vecchie e nuove conoscenze nel viaggio della speranza, illustrando ogni minimo dettaglio della malattia e di come si fa per accettarla. È lì in sella alla sua sedia a rotelle a sfrecciare tra i corridoi dell'ospedale ora amico, ora ostile quando la malattia si riaffaccia nella sua vita con la pesantezza del suo passo; è lì a far da Cicerone a quelle povere anime perse nella disperazione che la malattia impone, ma è soprattutto con il suo sorriso e la spavalderia buona di chi il fondo l'ha più volte toccato, ed ora riemerge forte ad accogliere i nuovi arrivi. È la colonna portante del gruppo, il come ama definirsi, il catalizzatore delle ansie e delle gioie altrui, lui che una famiglia e degli affetti ha imparato a farseli dentro il nosocomio. La roccia che presto comincerà a sgretolarsi, nella seconda serie, quando la recrudescenza del suo male tornerà a farsi sentire fino alla fine dei suoi giorni. Leo è la guida, Rocco è Dante, la voce narrante di questo viaggio semi sconosciuto. Rocco non parla, non vive appieno la realtà, se non a metà della prima stagione, ma è sempre presente, fisicamente nel suo letto, spiritualmente nel cuore dei suoi amici, e – in un modo quasi

trascendentale – anche mentalmente grazie alla curiosa capacità di Tony di comunicare con lui.

Sono lì intorno al suo letto, che parlano, discutono, cantano e condividono ogni cosa. Sono i pazienti del reparto ma sono soprattutto amici e la loro relazione è molto forte.

È forte tanto quanto la malattia che li caratterizza e che tenta spesso di prendere il sopravvento. Ma l'amicizia che li lega li tutela dalla violenza di una realtà che li aspetta al varco. Lasciate le famiglie a casa, il bambino e l'adolescente si trovano a dover ricostituire una propria rete sociale: il passaggio non è semplice e spesso alcuni mostrano chiusura e diffidenza per la naturalezza con cui gli altri ospiti allacciano le amicizie. È un po' un modo per difendersi da tutto, per allontanare l'inevitabile realtà di stare male, invocando l'illusorio tentativo di ribellione e libertà verso un mondo sano e rassicurante, come quello familiare. È ciò che fa Davide, cardiopatico, quando entra in ospedale. È scontroso e straffottente, accompagnato da un padre altrettanto evitante e sfuggente. La diagnosi della sua malattia lo renderanno piano piano più vicino al dramma del figlio, fino a diventare egli stesso sostegno per gli amici di suo figlio dopo la morte.

È così anche per gli altri personaggi, le famiglie sono spesso prese da sentimenti di colpa e di sconforto o di negazione e rifiuto di quanto accade. Succede alla mamma di Rocco, che pur di rimanere accanto al figlio decide di diventare il clown del reparto: è un suo modo di superare l'angoscia di un'attesa senza fine. Il tempo del coma non è quantificabile e lei può solo aspettare. Lo fa sublimando l'attesa in qualcosa di positivo, senza piangersi troppo addosso, consapevole che forse suo figlio non si risveglierà più. O forse no. Come poi accade.

Ma poi c'è la mamma di Vale, in perenne conflitto con se stessa più che col marito: è una donna ansiosa, fragile, facile preda di inutili tentativi di controllare suo figlio anche quando è ricoverato in ospedale. È la mamma chiocchia oltre il termine, che fa di suo figlio un pulcino un po' cresciuto per stare dentro a un uovo. Il suo disadattamento riflette quello materno, perché è una donna che, soprattutto agli inizi, non sa dove stare.

C'è, poi, la mamma assente di Cris, adolescente anoressica, che cerca disperatamente di comunicare col mondo a piccoli passi, a piccole briciole che fatica a ingoiare. La sua famiglia è facoltosa, ma povera di trasmettere calore: con lei c'è sempre la sorella, un po' impostata – è vero – ma è la corazza che le consente di affrontare tutto da sola. La sorella perfetta, con le certezze del lavoro e dei sentimenti, che poi invece finiscono per vacillare negli scompensi di Cris.

Infine, il nonno di Tony, un signore anziano al quale è stato affidato il ragazzo, finito in ospedale per non averlo vigilato abbastanza. Un ragazzino speciale, con un lieve ritardo mentale occorso in seguito a maltrattamenti subiti da un pa-

dre violento. È un ragazzo che conosce il dolore sulla propria anima, prima ancora che nelle ossa fratturate. Il nonno è in definitiva un irresponsabile da un punto di vista giuridico, ma è fondamentalmente un uomo buono che ama quel piccolo ometto.

Sono famiglie particolari quelle ritratte nella *fiction*.

È quella che viene definita la rete sociale interna a ciascun personaggio, la realtà che lo accompagna all'entrata dell'ospedale, che si congeda a modo suo e che spesso non partecipa al vissuto del proprio figlio, se non da lontano. È la rete che si intreccia a quella particolare che si trama all'interno dell'ospedale, quella che cuciono pazientemente i singoli personaggi, come pescatori quando tirano in barca il loro pescato. Sono lì a rammendare i fili spezzati da incomprensioni o paure, per rendere ogni giorno più resistente la loro rete di salvataggio. È sostitutiva ma necessaria per far fronte alla realtà emergente. Le famiglie, infatti, sono pressoché assenti, problematiche, spaventate ma di queste sono solo le donne quelle che con più coraggio restano ai piedi della croce e che guardano in faccia la malattia. Perché la malattia annulla le differenze e i ruoli sociali. Spoglia delle proprie difese, non ci può essere confronto: è un po' come la morte, una livella, rende tutti uguali.

I pazienti oncologici, poi, ne sono l'emblema. Leo e Vale, con le loro teste rasate e il corpo sospeso, nel camice per l'operazione chirurgica o nella nudità del trattamento chemioterapico, dove la nudità è la prima resa del corpo alla malattia. Il corpo perde il potere e si affida, prima ancora della ragione, alle cure mediche.

È nudo come nella nascita, è glabro come nell'infanzia.

Il corpo sta regredendo e il giovane è costretto a dover rimangiare la sua identità acquisita.

Bibliografia

- Bachelard G. *La psicoanalisi delle acque*. RED 1992.
- Bert G. *Medicina narrativa: storie e parole nella relazione di cura*. Il pensiero Scientifico 2007.
- Freud S., *Considerazioni attuali sulla guerra e sulla morte*. In: *Opere*, vol. 11. Bollati Boringhieri 1989.
- Jung C. G., *Gli archetipi e l'inconscio collettivo*. In: *Opere*, vol. 9. Bollati Boringhieri 1980.
- Massaglia M, Bertolotti P. *Psico-oncologia pediatrica (II). Aspetti particolari*. In: Lovera G, ed. *Il malato tumorale. Per un'umanizzazione dell'assistenza*. Edizione Medico Scientifiche 1999.
- Orlando F, Cantelmi T. *Acquafobici e dintorni*. Una ricerca sperimentale. Idee in *Psichiatria* 2004;4:93-6.
- Propp V. *Morfologia della fiaba*. Einaudi 2000.
- Sunderland M. *Raccontare storie aiuta i bambini*. Centro Studi Erickson 2004.

Intervista a G.H. Pollack

Interview with G.H. Pollack

ELENA BARTOLINI

Bio-Techno-Practice Think Tank, Ph.D. Student Università degli Studi Milano, Bicocca

Gerald Pollack is professor of Bioengineering at the University of Washington. He has received many awards for his scientific work, e.g. the *Scientific Excellence Award* by the *World Academy of Neural Science*, the *International Summit Award of Excellence* and the *Dinsdale Prize* by *Society for Scientific Exploration*. Moreover he was the 2012 recipient of the coveted Prigogine Medal for thermodynamics of dissipative systems. He has received an honorary doctorate from Ural State University in Ekaterinburg (Russia) and was more recently named as Honorary Professor of the Russian Academy of Sciences, and Foreign Member of the Srpska Academy. Although his interests are various and broad, from biological motion and cell biology to the interaction of biological surfaces with aqueous solutions, in the last ten years he has been dedicating his research to the study of water, especially in biological tissues, proving the so called “fourth phase” of water as quoted the title of his last book. Currently, he is Founding Editor-in-Chief of the journal *WATER*. Pollack was invited by Professor Marta Bertolaso as part of the workshop on the concept of *Robustness* she organized at the University Campus Bio-Medico. After his interesting lecture, he was willing to answer to some questions and here this interview is reported.

Gerald Pollack è professore di Bioingegneria all'Università di Washington. Ha ricevuto innumerevoli riconoscimenti per il suo lavoro scientifico, tra cui lo Scientific Excellence Award della World Academy of Neural Science, l'International Summit Award of Excellence e il Dinsdale Prize della Society for Scientific Exploration. Inoltre, nel 2012 ha ricevuto l'ambito premio Prigogine Medal per la termodinamica dei sistemi dissipativi. Ha ricevuto un dottorato onorario dalla Ural State University di Ekaterinburg (Russia) ed è stato recentemente nominato Professore Onorario della Russian Academy of Sciences, e Foreign Member della Srpska Academy. Nonostante i suoi interessi siano ampi e vari – dal moto e la biologia cellulare, fino all'interazione delle superfici biologiche con le soluzioni acquose – negli ultimi dieci anni ha dedicato le sue ricerche allo studio dell'acqua, specialmente nei tessuti biologici; è così arrivato a definire la cosiddetta “quarta fase” dell'acqua, per citare il titolo del suo ultimo libro. Attualmente è Founding Editor-in-Chief del giornale WATER. Pollack è stato invitato dalla Professoressa Marta Bertolaso nell'ambito del workshop sul concetto di Robustness, organizzato all'Università Campus Bio-Medico. Dopo la sua interessante lettura, il professore è stato lieto di rispondere ad alcune domande: si riporta di seguito l'intervista.

Gerald Pollack

Professor, University of Washington
e-mail: ghp@uw.edu

A cura di:

Elena Bartolini

Bio-Techno-Practice Think Tank
Ph.D. Student Università degli Studi Milano, Bicocca
e-mail: e.bartolini@campus.unimib.it

Question: As inspiring speaker of this workshop, would you like to make a statement on contemporary scientific research?

Answer: Well, this question has a long answer. I think scientific research today is a problem. If you ask yourself how many breakthrough findings or revolutions exist in science – not technological revolutions but fundamental scientific revolutions – in the past twenty, thirty or even forty years, I think there are very few. It is difficult to identify realized revolutions as opposed to promises of revolution in the future. There are many technological revolutions like internet or iPhones and such. One of the reasons that they occur is that a lot of money supports these revolutions because there is a financial gain at the end of the road, which people can see, so it's worth investing money in them. But in terms of scientific revolutions, it is really hard to find ones that are equivalent to the revolutions that occurred many years ago. For example the structure of DNA that led to so many interesting outcomes was uncovered sixty years ago, the splitting of the atom studied by Enrico Fermi was approximately seventy years ago. But let's think about the past thirty or forty years, can anybody identify a true revolution in science of equivalent magnitude to those? It is difficult. I asked many people if they could identify revolutions and at most scientists could come up with maybe one or two, and people outside of science mostly zero, they can't think of something like Einstein's relativity theory or quantum mechanics as formulated by Max Planck.

One revolution that I know of is a medical revolution and this was a study of Barry Marshall who found that ulcers could be caused by bacteria. Everybody thought ulcers were caused by anxieties and worries, but he showed they are caused by bacteria. Of course nobody believed him, so he thought for many years to how get his idea accepted and finally he swallowed the bacteria, he got an ulcer, he eventually took an antibiotic to cure the ulcer and he won the Nobel Prize in 2005. I think this is an example, one of the few examples, of true revolution because his idea was so completely opposite of the prevailing idea that you must consider it as a revolution. Of course that field is narrow, but still it is a great example of scientific revolution in one relative narrow field. It provides an example of thinking out of the box: if you have an idea it is necessary to pursue it even though it runs against the general thinking. It could be very important.

Thinking outside the box doesn't provide the money you need to do scientific research. For example if I have the idea that the earth is round but everyone believes it is flat, even if I have some preliminary evidence and I go to try to get money to obtain more evidence, so I go to the Granting Agency for research, I have little chance to receive the grant. The Agency would look at the application and find it interesting and important, then it gives it to the experts who are flat-earth people, scared by this idea because they made their career

on flat earth, than someone comes along saying that all their work and career are worthless because earth isn't flat but actually round. So imagine how they feel frightened. Typically, what happens is that a group of people sit around the table to discuss and then everybody hopes that this application would be rejected but nobody wants to seem biased against it. Generally the response is that the idea is great but you should revise your application a little bit and try again next time. This happens every time in every field. My experience is that in almost every scientific field where there is a dominant paradigm almost always there is someone who claims that something about a proposal is wrong, then he explains his reasons and those ideas almost never see the light of day, no matter how much evidence there is.

The reason is the system of funding science is set up in a way to guarantee that the *status quo* is maintained. You can understand it very well. Even the people who run the funding agencies know there is a problem but these agencies are so big, so bureaucratic that in order to change them is not easy. I worked for some years with the US funding agencies, at high levels with the National Institutes of Health and worked as an advisor for several years to the National Science Board, which is like a board of governors that runs the National Science Foundation and is supposed to tell the Foundation what to do. For two years we had hearings and we invited many people to come and discuss their positions: almost everybody said the system is not working; it is not funding revolutionary ideas. The suggestion of this board, unanimously, twenty-four people I believe, was at least some of the total funding must go to the so-called high risk and revolutionary ideas. The person who was the director of the National Science Foundation at that time said no to this suggestion. He stated that the National Science Foundation is the best such organization, copied widely, doing very well, so eventually nothing changed. The point is that almost all scientists realize that any creative or revolutionary idea has almost no chances for funding. So nothing happens as a result.

Q: Which are the main works or papers in which you explain the “fourth phase” of water before the publication of your latest book?

A: We published the first paper in about 2003 or 2004 approximately, but the book that I wrote called *Cell, gels and the engines of life* in 2001 described the ordering of water molecules. This was not an original idea; it was an idea that other people had come up with. But in 2001 in this book we show the importance of this for all biology. This is not based on our experimental evidence but based on experimental evidence of many people: one might say that it was the first exposure for me and our group of this idea. Then we began doing experiments and in 2003 or 2004 we published the first paper, about a decade ago.

Q: Which instruments can be used by young researchers to entry in a such competitive world as the academic one? Which elements can give them their Professors to improve their skills for this kind of work?

A: Well, my philosophy is that the simpler the instrument is the better. Of course we have many complicated instruments, some of them extremely useful. However the simplest instrument is your eye: if you see a particle that moves from point A to point B it is indisputable. It moved, and you can measure the movement – so this observation is absolutely clear. However, if you have a modern and complicated instrument, it is like a black box, and what is inside the black box sometimes it is not so clear: you have an input and you have an output. We like to think that we understand that the output is reflecting some particular character of the input, but sometimes it doesn't because the box is so complicated that we may miss some subtleties of the interpretation which may throw us in the wrong direction. For me the simplest tabletop experiments are the best experiments: every student can do them, you don't need expensive apparatus. About the second part of your question, I think that most professors stand up and teach the accepted principles because it is easy to do: you have a book, you read the book, you learn the principles and you can transmit those principles to the students. Professors don't tell the students that these principles may not be correct. Sometimes the professor knows there is a problem but does not want to admit he/she doesn't really understand everything. You stand up as an expert and you could feel insecure deviating from the text book. However, for me, the best that a professor could do for the students is to admit that we don't really understand everything, or that something doesn't make sense, and that they really need to think through this together. This could be a way to convey the message that not everything is understood. This is the most important thing: to have a discussion, and not merely a dump of "facts."

Q: We live in a world which is constantly interconnected by web and social media. How can these items, if they can, promote the work of young researchers?

A: Social networks provide opportunities that have never been provided before and young people have much better command of the social networks than the older people. The consequence is that younger people have a distinct advantage over older people. It used to be that the promotion of ideas was made mostly by journals, but now the promotion is primarily by social networks. As result I found that over the past six or seven years science is moving away from academic science increasingly to non-academic science. Ten years ago I would have thought that anybody outside of academia is doing second-rate science and that the best science comes from aca-

demia. It is totally changed now – I've seen so many examples of people outside of academia having much more freedom to think and do. Academia doesn't tolerate deviation from the norm, unfortunately, so the social networks can be useful for communicating these non-academic findings. Academia looks down on communicating by internet. Only the top rated journals are considered to be acceptable mechanisms for communication, but young people know differently, they know there are various way to communicate, also by un-official means.

Q: In Humanities the work of research isn't often carried out by groups, on the other hand the team working is essential in scientific disciplines, so which one of these two options is better for young scholars to grow their skills, their programs, their research?

A: It is not a simple answer. I have never seen a creative idea come from a committee. Creative ideas come from individuals, so in that sense, being an individual not depending on a group of people could be beneficial in terms of coming out with creative ideas. On the other hand there is a problem with universities: they create specialists, and so someone becomes a world expert on an extremely narrow topic. Thereby, if we want to solve a problem, all we know is narrow. If the best solution of a specific issue lies in that narrow area, it is fine, but usually the solution is outside of that little area, but we don't know anything about what is outside that narrow slice, because we are educated to be a specialist in one area and to don't know anything about the rest. It is essential to know the basics of many different fields, in that sense collaboration could be useful. However if I have to take a vote I would not vote in the way that the European Community looks at it that in order to do scientific research you need to cooperate with another group. If it comes naturally it is fine but, again, the creative idea comes from the individual. It is necessary to provide the individual has enough background to see many different areas. So the present education system in my point of view is completely wrong: instead of educating people in very narrow areas to be the world's expert in the respective area, I think the education system should teach the fundamentals of many different areas, including Philosophy of Science, which is very important to understand. Young people now, many of them, have no idea of what science is really about.

Q: Economic crisis and scientific research: how is it possible to encourage young scholars who want to dedicate their lives to scientific research in such a complicated economic context? Is it better to be sustained by public grant or choose projects paid by private companies?

A: Well, if you choose projects paid by private compa-

nies usually they want a particular result and so you are constrained in what you can do: if you want to keep getting funded by the private company you need to produce results that the company likes. For example if you are paid by a drug company to test a certain drug and you find that that drug has terrible side effects, your company will not be so happy, and the chances of you having another grant from the drug company are not so high. You feel pressure to get good results. That is the danger of being supported by private company. On the other hand the government, as you say, has economic problems and it is not funding very much fundamental scientific research. I think the government is doing the job in the wrong way. An example in US is the National Institute of Health: such a large fraction of their money goes in to a few central themes, thereby excluding money for everything else. I don't know what fraction of their money goes in to genome-oriented projects, possibly 30% or something like that. Therefore everybody is moving to study the genome, and many papers are published about genetics or cancer. It becomes difficult to do anything else, even if you have a different idea, for example, about cancer. I have encountered numerous clinicians who are successful in treating cancer using methods that are so different from what you expect; but it is almost impossible to get money from the government to study them. When you ask the question private versus public funding, they both have problems: private funding puts you under pressure to get results that the sponsors are happy with; government doesn't allow you to do creative research because they fund only ideas that follow the main stream. You cannot study something that is revolutionary. This is a crisis for science.

This is the reason because science is not progressing: the out-of-the-box ideas have almost no chance to get either public or private funding. This is beginning to change. I mentioned during my lecture that we have created the *Institute for Venture Science* [theinstituteforveturescience.org], designed to take care of this problem: we accept only ideas that challenge mainstream views; we thoroughly review them using reviewers that are not the people being challenged – they are people outside the field under consideration, who listen to your idea and also to critics of your idea. Then, they decide if that criticism is valid or not. Of course we expect scathing reviews from those inside the field. Thinking people outside the field who care about the truth will judge the merit. If you can defend yourself, your idea, and we give you funding. However this is not just funding for you, because if we award funding to one person or group only, someone could easily state that his idea is not correct, and the investigator becomes quickly marginalized – the Galileo problem. So we fund up some laboratories around the world to study independently the submitted idea using different techniques. In that way, it is impossible to say that the person who put up this idea is crazy, you can not do that because these people are all suddenly beginning to study the same thing coming up possibly

with support of evidence. If the evidence is really clear, with up to ten or twelve laboratories studying it, we think there will be a change in thinking, a paradigm shift and then in few years a scientific revolution. This Institute is designed to create scientific revolutions when there has been almost no scientific revolution for some forty years.

Q: Do you think that an introduction to the main themes of the Philosophy of Science and epistemological or historical issues could be helpful for young scholars to carry on their research program?

A: Yes, I do. I think that now most courses in universities do not allow students to take courses in the philosophy of science. This is a serious problem: students nowadays do not know the principles of doing science. One of the most serious errors is that maybe someone has an hypothesis and wants to prove it – but the only thing you can really do is to *disprove* it, or provide evidence that's consistent with your idea, but in the next years someone can nevertheless find one scientific finding that does not agree, so, as a result this idea is proved inadequate. Students do not understand this, they think that if a person has a good idea, then he does experiments to try to “prove” his or her hypothesis. It is impossible to do that.

Q: You have claimed the importance of thinking out of the box, but if students do not know anything about the history of their disciplines how can they understand from where these ideas come from and create new ideas? It is not possible. This is the reason why we agree with your position. Let's change topic and speak about the personal responsibility of scholars, which is a main issue: how can young researchers deal with it? Which values should be primary in the scientific research?

A: Honesty is one of the most important ones. That seems to be disappearing from scientific scene. Many years ago honesty was presumed: scientists studied something and reported truthfully what they found. Right now there is a lot of pressure on people to be dishonest, and the reason is that funding is so important, and in order to have funding in the future, people need to have interesting and exiting findings. Unfortunately it has been shown that some people do not honestly report what they find. This is a serious issue and it derives from the pressure to publish many papers. Right now scientists are evaluated not so much on their findings or observations but where they publish those and how much they publish: this is a destructive trend. If you are ready to be promoted from assistant professor to associate professor, or whatever is the equivalent here in Italy, you need to have many publications. So of course you try hard to create many

of them and if you don't have the results, sometimes there is the temptation to get more results.

Many journals have sprung up to accommodate this. An amusing example of this is that there are many journals in China, in India and in other countries that are so called "open access" in which you publish your paper and after a certain time anybody could read them free, however you have to pay to get it published. A journal is a profit making organization, so it is to their advantage to publish as many paper as possible. One journalist has tested the system and he found something really interesting. He put together a paper that was not a real publication, but used something from a paper on medicine and a paper on geology or some similar field. The title of each one had a lot of complicated words that not many people could understand. He took the two titles and merged them to make a longer title. It obviously had no meaning whatsoever. He "wrote" his paper by taking two paragraphs from the medical paper and two from the other one, and he kept alternating paragraphs. The paper was of course nonsense. He sent it to twenty-four different journals

to see what happened. All of those journals profess very good peer review. Within three days more than half of the journals accepted his paper, so obviously it was clear that he was not reviewed. The journals simply want to make money. He got two responses that were particularly interesting. One journal that said that they understand scholars need to have many publications, it usually takes three weeks for them to publish, but just in case he needs a quick publication he could you pay an extra \$500 to publish it in three days. The second response was even more interesting: they ran the paper through some software and found that the paper was copied. Instead of rejecting it they asked him to change a few words in each paragraph and then they would publish it. All this gives you some idea of the dishonesty that has become rampant throughout the scientific system. If you find a paper, you think this is a reasonable attempt to the truth but in fact you really do not know if there is truth or downright false information.

Publication of results is the very basis of science: if you cannot trust in what is in the literature, there is no longer any science.

Thinking out of the box: education as a relational challenge

Pensare fuori dagli schemi: l'educazione come sfida relazionale

MIRKO DI BERNARDO¹, ANNA MARIA DIELI², MARTA BERTOLASO³

¹ Bio-Techno-Practice Think Tank, Department of Business Government Philosophy Studies, University of Rome "Tor Vergata";

² Bio-Techno-Practice Think Tank, Ph.D. student in Philosophy of science, University of Rome "Tor Vergata", Université Paris 1 Panthéon-Sorbonne;

³ Institute of Philosophy of Scientific and Technological Practice, Bio-Techno-Practice Think Tank, Faculty of Engineering, Università Campus Bio-Medico di Roma

Moving from the Interview of Pollack we acknowledge that the core issue of contemporary educational challenges is two-fold. On one hand there is the intrinsic complexity of the human being and its environment. On the other hand the emerging complexity of the world we are interested in knowing and on which the majority part of training programs are focused on. In this paper we highlight a) that complex phenomena requires an integrative approach, and b) that a relational dimension is intrinsic to any process of teaching and learning. At the crossroad of these aspects there is the humble acknowledgment that something always new has to be discovered.

Key words: Complexity theory, life, education, memory, relationships

A partire dall'intervista di Pollack, riconosciamo che il nucleo centrale dell'odierna sfida educative è duplice. Da una parte, c'è l'intrinseca complessità dell'essere umano e del suo ambiente; dall'altra, l'emergente complessità del mondo a cui ci avviciniamo e sul quale vertono i programmi di studio.

In questo articolo evidenziamo che a) i fenomeni complessi richiedono un approccio integrativo e b) la dimensione relazionale è intrinseca a qualunque processo di insegnamento e apprendimento. Al crocevia di questi due aspetti vi è l'umile accettazione che c'è sempre qualcosa di nuovo da scoprire.

Parole chiave: Teoria della complessità, vita, educazione, memoria, relazione

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Marta Bertolaso

Filosofia dell'Agire Scientifico e Tecnologico (FAST)
Università Campus Bio-Medico di Roma
Via Álvaro del Portillo 21, 00128 Roma
e-mail: m.bertolaso@unicampus.it

“However for me the best that the Professor could do for the students is to admit that we don’t really understand everything or that something doesn’t make sense to him and that they really need to think about this together.

This could be a way to convey the message that not everything is understood. This is the most important thing: to have a discussion”.

(From Pollack’s Interview)

1. Introduction

The role of the teacher is a crucial and delicate matter today, as education has to face what is now known as ‘big data’ society, and as science is able to deal with a quantity of information, which was not imaginable before. In the past few years, the research in education sciences has mainly focused on the biological aspect in the teaching-learning relation. As a consequence, the link between education and neuroscience has become a pivotal point in the development and management of educational programs. This is why education has become intertwined with the problems of cognitivism and connectionism: this fact has opened new directions in knowledge-building theory, which are able to account for the nexus of incompressibility and meaning that characterizes the human mind¹. This approach has contributed to the birth of a specific version of the theory of complexity², powerful enough to take into account

the developmental processes (both natural and cultural) of human knowledge and cognition (Minati et al., 2006; Atlan, 2011), and to interpret human learning (the assimilation of the information) as a complex and multi-layered morphogenetic process (Frauenfelder, 2001; Santoianni, 2003).

The research in cognitive processes, since the past twenty years, has drifted apart from the traditional computational matrix and has come closer to a theory that understands the human mind as an emergent phenomenon based upon deep and spread processes of self-organization (Varela, 1991; Freeman, 2000). In this view, the human brain and body constitute a unitary, biochemical organism (Edelman, 2006). The organism, which is an integrated and complex totality, develops as an open system in relationship to its environment, through constant exchanges of matter, energy, and information, that is, through forms of interaction that get realized not only through the body, nor only through the mind: it is the organism as a whole, in its self-organizing totality (meaningful complexity) to face every time a changing context (environment meaning) and selective pressure (Di Bernardo, 2013).

The synergy between structure and function proves here to be the regulative center of all the possible interactions between the organism and the environment in their ongoing co-evolution within a multi-layered, stratified net of relations, which cannot be grasped anymore by the traditional nature/culture dichotomy (Jablonka et al., 2005). Knowledge is not, then, a mere process of “storing” data in a static mental space (computational product), but is a deep dynamic process of reconstruction and connection of internal self-reflection operations, i.e. synthetic processes (unification) in mutual evolution, which cover at once the organic body and the representations activated by the brain when the organism is in action (Frauenfelder et al., 2003). In this way, memory can be understood as an active and deep process of connection and recomposition of experiential events. It becomes the result of an epigenetic process (in fact, the influx of the environment is substantial), irreducible to the result of a merely genetic program. The external world is molded according to previous experiences, thus shaping the mnemonic consciousness, which gives rise in turn to new potentialities of learning.

Given this framework, we can stress two fundamental points for the educational task and for the scientific research: the world and the subject are both complex (incompressible, not fully determinable). We have an insight of the complexity of the world by relying on the growing scale of complexity that characterizes the living world (Section 2): from bacteria,

¹ The theoretical framework of this theory is to be found in epistemology and, in particular, in J. Hintikka’s idea of informational semantics, which draws upon Carnap and Bar Hillel’s 1952 original concept. This theory of information, born and developed in the 60s and the 70s, significantly broadens Carnap’s assumptions. It deals with the problem of the possible determination of the content of information at the level of polyadic structures. In the same years, in the 70s and the 80s, the algorithmic theory of information was developing Kolmogorov’s and Chaitin’s original studies, by focusing in particular on a theoretical revision of Goedel’s incompleteness and incompressibility. See in particular: H. Atlan, *Self-organizing networks: weak, strong and intentional, the role of their underdetermination*, in A. Carsetti (ed.), *Functional models of cognition. Self-organizing dynamics and semantic structures in cognitive systems*, Kluwer, Dordrecht 1999, pp. 127-142.

² In general, the theory of complexity is the interdisciplinary study of complex adaptive systems (natural and biological systems) and of the corresponding emerging phenomena. In the present paper, we refer to the particular version of this theory put forth, with some differences, by Atlan and Carsetti. Its focus is not on the simple Markovian dissipative phenomena, but rather on the phenomena of elaboration and transformation of the information occurring at the level of the constitution of a biological system. Living systems, as Atlan and Carsetti claim, are characterized by the fact that their self-organization is the function that determines them in their own meaning. But it is when the system functions as an autonomous being that the origin of the meaning of self-organization shows its nature of emerging property. We can appreciate here that mix of complexity, self-organization, intentionality, and emergence that characterizes the natural forms of the cognitive activity of a living system. Then, the study of the mechanisms of information transmission is in need of new measures for complexity (new axiomatic systems), i.e. measures able to grasp not only the static aspect (Shannon) or the

computational incompressibility (Kolmogorov-Chaitin), but also the connection between the source and the living (or cognitive) agent, the evolution of this connection, and the reorganization dynamics at the semantic level. Cf. A. Carsetti, *Knowledge construction, non-standard semantics and the genesis of the mind’s eyes*, in Id. (ed.), *Causality, Meaningful Complexity and Embodied Cognition*, Springer, Berlin 2009, pp. 283-300.

cells, tissues, to organisms and ecosystems, the world displays a hierarchy in which higher-level functions get in control and eventually disable lower-level functions. But also the subject approaching the study of the world is as complex: she molds the external world and herself within a unitary movement (Section 3). We can therefore conclude (Section 4) that the study of the world requires an interdisciplinary work, which avoids reductionism but seeks a superior methodological unity, just as the unity of the organism (the subject approaching the study of nature) is not the result of a mere reduction, but the product of the synergy of its parts in view of the good functioning the organism as a whole.

2. Meaningful information, biological complexity, and systematic approach

More than ever before, scientists have access today to a huge and varied amount of data, thanks to the modern technologies and the growing potentialities of the instruments of observation. This also implies a number of different methodologies and points of view which were unimaginable only a few decades ago. Scientists are then in need of finding abstract models to take into account this huge amount of information, and the net of interaction of growing complexity.

When the amount of information and the complexity of the networks of interactions grow, within any kind of dynamic process of knowledge, a new level of regulation is necessary if the system has to function reliably. This is clear in cancer research and it is also evident in society and in the social and political aspects of the scientific practice (Bohr, 1966; Sonnenschein et al., 1999). What specifies this systemic approach is the integrated dimension of complex systems hierarchically organized. By looking at this dimension, it is possible to find a fine parallelism between the principles that govern the unitary behaviour of an organism and the need for an interdisciplinary work in scientific practice focusing on complex biological systems (Bertolaso, 2011; Bertolaso, 2013a). Integration is possible and needed not only for practical reasons, but also because of the intrinsic way the natural world is and the way in which we develop our knowledge of it.

Therefore, the choice of the right epistemic categories, for the study of a phenomenon has important implications for the understanding and setting of entire research programs. The same has to be said for any process of knowledge that regards a dynamic system and its features. A system, in fact, is a plurality of elements that become one when focusing on the properties that characterize the overall complexity of the whole. They get integrated into a new unity through functional cooperation. This notion of systems obviously opens to an antireductionist position and demands for a deeper reflection on the nature of this integration. In reaction to those simplistic methodologies and reductionist views in life sciences, which admit the existence of pure experiential data

giving rise by induction to general laws, the epistemology of contemporary cancer research – for example – has made clear that scientific theories are our own elaborations, in a way that the procedures of experimental science are always interpretative (Aranda-Anzaldo, 2002). They combine experimental observations with theoretical considerations, by using concepts containing dimensions that are already systemic, such as those related to the notion of function (Aranda-Anzaldo, 2009; Bertolaso, 2013b). Systemic categories inherently require collaboration of different disciplines and skills, different points of view. It is the systemic approach, thus, that opens the possibility of an inter-disciplinary and trans-disciplinary work and not the other way around. It is the very feature of a systemic behaviour, i.e. integration of parts into a whole when performing a higher unified behaviour, which grounds the possibility of this approach. It is interesting to note not only how a systemic approach can be applied to different disciplinary fields, but also how it can be able to account for the original complexity, avoiding in this way useless reductionisms. It opens new perspectives and helps us to consider why systemic properties may be theoretically universal, i.e. general although not generic (Greene et al., 2004; Boogerd et al., 2007).

The integration of knowledge and methodologies from different disciplines, often represented by the relationships among colleagues, requires the awareness of being part of a system and acknowledging the beauty and the risk of unity. It also requires making ourselves into a whole new identified system by bringing all participants together. Experience shows that a real dialogue can be possible within these conditions: unification is made possible by working conjointly towards a shared goal. This common objective, in fact, helps to understand how a specific behaviour can be realized in different ways and through different but compatible pathways. Reformulating problems and finding new solutions is not a private, but a systemic challenge. Systems derive their dynamics from their (interchangeable) parts, and their organization from their unity (Lenoci, 2010). What determines the shift from a group to a system is the organization with an identity, i.e. a common strategy supported by a network of interactions among the elements; a structure of interactions constitutes, instead, one of the potential application and output of the organization itself. From this point of view, a system is characterized by a relational structure, for which the identity of its elements is determined by the system.

By shifting our attention from observation to theoretical coherence, we can say that scientific discovery performs an act of integration. This act may require sustained efforts guided by exceptional gifts, but its logic serves as a model for the logic of discovery. Of course, this implies an ontological claim about the reality of the known entity and an epistemological claim that overcomes the structural limit of any form of Cartesian dualism (Polanyi, 1988). Moreover, the original intention of logical positivism was to establish all knowledge in terms of

explicit relations among sensory data. Nevertheless, usefulness and success in integrating different disciplines and fields of scientific research show that this positivist attitude is doomed to failure when facing biological phenomena. An integrated approach is thus necessary to complete the work of organizing the data to which we have access now, in accordance with a combined, systemic, unitary, and relational view of the phenomenon under study, i.e. of the living organism.

The interdisciplinary character we are talking about is not a simple aggregation of disciplines, which is not sufficient to find a common language and methodology, but implies sharing a common objective. Cooperation is more than aggregation and its output is not limited to the capacities of the parts in isolation. Rather, it depends on the dynamic properties of the network and, then, on its capability to generate new ideas that were not available before. This is analogous to what takes place in an organism: parts, once entangled in a unity, perform new activities and behaviours. As a consequence, a systemic perspective allows to recover a new perspective any time it is required, to pay attention to different disciplines, and to look back to past phases of the research (Bertolaso 2015a; Bertolaso 2015b).

3. Memory as a multi systemic and distribute natural process

Acting bio-logically requires this positive attitude towards unification and the appropriate skills to endorse it. It is the systemic dimension, therefore, that requires an interdisciplinary approach and not vice versa. It is also needed in its integrated component, characteristic of any interdisciplinary work. The system opens an interdisciplinary and trans-disciplinary horizon. The underlying epistemological questions must be taken seriously as far as it has important implications regarding our ability to know the world and to describe it. Moreover it can trigger the reflection on the ontological properties that characterize living organisms.

Memory plays a fundamental role in this framework. In fact, memory should be understood as a distributed functionality, constituted by different modalities of elaboration working on a varied set of natural domains. Among those domains, specific systems of modulation, working within broader encephalic areas of elaboration – as the limbic system and the neocortex, considered the seat of emotional and cognitive processes – play a fundamental role. Those levels, although distinguishable, seem to be deeply connected and tied to each other; it is in the areas of possible connection between the limbic system and the neocortex that neuroscientific research has localized nuclei of nerves implied in leaning and recollection processes (Penna et al., 2004).

A multi-systemic and distributed definition of memory, substantiated by the advancements of cognitive science and neurobiology, leads to see under a different light the cogni-

tive attitudes of the subject and the plurality of the factorial qualities of mnemonic processes. This has as its task that of clarifying how the different moralities in the elaboration of memory tend to vary in virtue of the diversity of the learning stimuli provided (Santoian et al., 2002).

Thus, knowledge is a natural process. This is not to say that we reduce knowledge to simple molecular mechanisms, or to matter. Today's research points towards the fact that matter itself can express extraordinary properties; as a fact, matter can be said to be the result of complex exchanges of energy (force fields), i.e. of processes already shaped by a form. Hence, knowledge (understood as "information assimilation") and memory represent highly complex processes depending on particular dispositions of matter, without being reducible to it (Edelman, 1990). Here "consciousness" means self-reflection. In this sense, speaking of memory and consciousness in terms of natural processes means to identify the "natural processes" with the "human processes," i.e. the processes specific of the human species understood as a natural species. Moreover, according to this perspective also moral conscience has in nature its precondition, i.e. the intentionality that is characteristic of *bios* (Di Bernardo, 2014).

As such, knowledge is thoroughly "layered" and "situated" within the lived memories and within a cultural-symbolic system of intersubjective and shared relations, which are essential to the construction, assimilation, and transmission of *mnemonic* products (epigenetic level), considered as "shareable and transferable platforms of reference" (Sabatano, 2005: p. 90).

Even though some studies have shown the surprising level of specialization within the cerebral cortex and have confirmed the supposition that storing different types of memories relies on different category-specific cerebral regions, we do not know yet how the process of recollection of memories in the explicit (declarative) memory works. This is a systemic process, which requires the involvement of the entire brain, and therefore the integration of a bottom-up approach (used in molecular biology), with a top-down approach (non-standard models) of cognitive sciences (Kandel et al., 2000) and theory of complexity. In general, however, it is possible to infer that memory is a process epigenetically characterized by the maturation of the nervous system, deeply connected with the totality of the cognitive system, by the perceptive processes and the higher mental processes. It involves factors of different kind, including affectivity and motivational components, different modalities of cognitive configuration, and the sophisticated and layered processing organizations of our thought (Waddington, 1977).

4. Development of knowledge and reality

If what we have said is true, thinking, then, is not simply a biological mechanism, or genetic potentiality, but also intentionality, which is embodied in the symbolic human

language and always produces new meanings³. We can infer, then, that living beings are autopoietic systems, i.e. systems that can produce their own identity through processes of self-construction. As a consequence, autopoietic systems maintain their autonomy while undergoing concrete changes, because every change is functional to the conservation of their organization (Maturana et al., 1980). The progressive flourishing in biology of the idea of autonomy and organizational closure also represents an extremely interesting aspect of the contemporary scientific paradigm, in which we witness a shift from the focus on structures understood as a given (syntactical level of bios) to the unpredictable functional and systemic capacities of DNA (semantic level of bios) (Hannah et al., 2008; Tsuchiyaa et al., 2009; Di Barbardo, 2010). Thus, a new behavior is always related to a biological feature (synaptic plasticity), but gets realized only in function of an experience within an environment and, however, is not determined by a “genetic program” (Keller, 2010). In this way, the optimal organization of a biological system, in deep relation to its “meaning-environment,” should be considered as an effective compromise between a maximum of variability and a maximum of specificity. The epistemological discourse (Santoianni, 2007) can therefore be characterized by the relationship among different ways of interactions of the dominant flux of information in action.

According to this picture, then, the epigenetic structures at the sensorial level seem to play the function of filters in becoming, whose growth is indirectly guided by the intellect through consecutive changes in the design of the measures. Those changes are probabilistically and relationally obtained by reference to specific procedures of reflection (Richerson et al., 2005). In this way, we can suppose that it is this intricate path to allow, at least partially, for a sort of assimilation of the external message, even indirectly, an assimilation that reinforces the link between environment and internal self-organizing processes (Landry et al., 2013). This opens a new (but also traditional, to some extent) field of research in epistemology and cognitive sciences. In fact, it seems possible to argue that the cognitive activity, at the level of complex cognitive systems, finds its origins in the real, while constituting however the mediation through which the real itself can obtain an objective status. In this sense, the objectivity of reality is also the measure for the autonomy reached by the procedures of cognition. Those procedures of reference are relative to the modalities of successful constitution of the link between vision and thought (Carsetti, 2013): they allow not only for the constitution of an adequate replica, but also for the cognitive autonomy of truth (Carsetti,

2013). In this reason, the method acquires the shape of a project, a *telos*, a regulative activity. The code, as a process, allows always-new syntheses between function and meaning (Carsetti, 2004: 307-30). The procedures of reference have therefore a role of guidance, analysis, and canalization of the primary informational fluxes and of the selective forces at stake. They make possible the constant renewal of the code, that is, the emergence of always-new incompressibility. This opens new routes for the measurement of complexity, and the realization of constant processes of semantic reconstruction (Carsetti, 2000). It is only thanks to a complete “reduction” to the first-level order (methodological reductionism) and a non-standard analysis at the higher-level order (holistic or teleonomic approach) that new incompressibility can become effective. This grounds the concrete possibility for a link between visible and invisible things, the individuation at the visual level and the thought that establishes connections among them. The junction among the eyes, the mind, and the meaning becomes evident, where “meaning” means “the form organizing itself in action” which becomes “generativity and thought” (Carsetti, 2004).

Thus, the ability of the observer in constituting his measures becomes an intrinsic element of the process through which the datum is constituted as such, as a given for that observer. In this way, at the epigenetic level, memory and meaningful complexity prove to be strictly connected to the realization, in diachronic sense, of a holistic process, of a higher-level logic (actual morphogenesis). The alternative relation among “world systems” in that process is manifested as the product of interfering specific patterns, in which the teleonomic articulation characterizing the process itself has its origin (Carsetti, 2010; Longo et al., 2014: 215-48). The *mnestic* function has the nature of a dynamic and deep process of reconstruction and connection of operations of internal self-reflection, so that the picture describing memory as a mere “storing” in a static mental space falls short of its complex nature. While the first-order monadic world is connected to the existence of precise forms of invariance and to the definition of univocal spaces of measurement (as it is clear in the case of Shannon’s classical theory of information measurement), when we get at higher-levels, we have rather specific dichotomies, different but simultaneous potentialities, an evolutionary bricolage that takes place through phases which, although consequent (Jacob, 1977), are holistically gathered into a dialectic, unitary process involving form, function, and meaning. It is this process that characterizes ultimately what life really is.

5. Conclusions

Over the the past years, cognitive sciences, neurobiology, quantum mechanics, bio-mathematics, and bioinformatics, on the one hand, and functional semantics, non-standard

³ It is important to make clear that the notion of meaning used here implies the notion of intentional causality, where the idea of “intentionality”, as it is explained by Freeman, does not refer only to consciousness, but to the capacity of any living system to react (by changing itself and the surrounding environment) in order to realize a precise goal: self-preservation (cf. J.W. Freeman, *op. cit.*).

semantics, and symbolic dynamic, on the other hand, have opened new and promising horizons of research for the theory of complexity (i.e. the interdisciplinary study of complex adaptive systems, viz. natural and biological systems) and the emergent phenomena studied by it. Cognitive systems are complex, non-linear (unpredictable), dissipative (exchanging energy with the external world), information-generating (producing order out of chaos) (Prigogine et al., 1984; Mori et al., 2001) systems. It is possible to isolate in them the energetic fluxes from the informational ones (Shaw, 1981). We can precisely see here that particular mix of complexity, self-organization, intentionality, and emergence that characterizes the natural forms of the cognitive activity of a living system (Weber et al., 2008).

We do not mean to question the idea that consciousness is a natural process emerging out of the brain, but we confront the view according to which the brain is a computational organism processing information, where the complexity of the information only depends on an enormous quantity of biochemical interactions, that is, on a notion of information that is too simple if compared to the real functioning of living phenomena. This idea of organized complexity, typical of living and cognitive phenomena, is not reducible to a mechanistically understood matter, nor to a “physically” inspired spiritual force. However, this idea is now revived by reference to new concepts – incompleteness, incomputability, emergence, non-linearity, semantic information – which are able to vanquish from within on the ontological reductionism and the biological determinism of a certain use of science. This change also brings the notion of meaningful complexity into the mind-body problem, thanks to its understanding of information not only in extensional or syntactical, but also in intentional terms (Carsetti, 2013; Atlan, 2011).

The mind is no longer analyzable in isolation, through standard, algorithm-based models. Rather, it is now the object of an integrated approach, which takes into account its parts, unitarily connected to the brain-body, so that it can only be understood as an organism. As a consequence, the interaction of the mind with the environment is organism-based as well, in a way in which the environment includes, comprehends and, at the same time, specifies and determines the mind (Sabatano, 2004: 11-12). As a consequence, the idea that a cognitive agent is a centralized and unified agent has been replaced by the idea of a disunified self (Zeki, 2011). The modules lack the possibility of awareness and introspection because the cognitive experience does not have access to them. Hence, we witness the emergence of a cognitive self, represented not by a totality, but by a series of emerging unities within a disunified net (Di Bernardo, 2015).

In the light of what we have said, then, we can argue that the learning process (the assimilation of the information) takes the shape of a morphogenetic process (the emergence of a form), so that the idea of a ‘*forma fomans*’ is not suitable

anymore to account for it. In other words, it is an unpredictable process characterized by a growing sophistication, irreducible then to a merely procedural or algorithmic phenomenon (Frauenfelder et al., 2003).

References

- Aranda-Anzaldo A. *The neoplastic process and the problems with the attribution of function*. Riv Biol 2009;102:273-96.
- Aranda-Anzaldo A. *Understanding cancer as a formless phenomenon*. Med Hypotheses 2002;59:68-75.
- Atlan H. *Intentional self-organization. Emergence and reduction. Towards a physical theory of intentionality*. Thesis Eleven 1998;52:5-34.
- Atlan H. *Le vivant post-génomique ou Qu'est-ce que l'auto-organisation?* Paris: Odile Jacob 2011.
- Baker SG, Kramer BS. *Paradoxes in carcinogenesis: New opportunities for research*. BMC Cancer 2007;7:151.
- Baker SG. *Paradox-driven cancer research*. Disrupt Sci Technol 2013;1:143-8.
- Bertolaso M, ed. *The future of scientific practice: 'Bio-Techno-Logos'*. London: Pickering & Chatto 2015.
- Bertolaso M, Giuliani A, Filippi S, et al. *The Mesoscopic level and its epistemological relevance in systems biology*. In: Valente AXCN, Sarkar A, Gao Y, eds. *Recent advances in systems biology*. NY: Nova Science Publishers Inc. 2013b, pp. 19-37.
- Bertolaso M, ed. *The future of scientific practice: 'Bio-Techno-Logos'*. London: Pickering & Chatto 2015b.
- Bertolaso M. *A system approach to cancer. From things to relations*. In: Green S, Hendricks VF, ed. *Philosophy of Systems Biology: 5 questions*. Vince Inc Automatic Press-Organized by Aarhus University Department of Physics and Astronomy 2015a.
- Bertolaso M. *Epistemology in life sciences. An integrative approach to a complex system like cancer*. In: *A Forum on "Possibilities for multidiscipline"*, Ludus Vitalis. Journal of Philosophy of Life Sciences 2011;19:245-9.
- Bertolaso M. *How science works. Choosing levels of explanation in biological sciences*. Roma: Aracne 2013a.
- Bertolaso M. *The neoplastic process and the problems with the attribution of function*. Riv Biol 2009;102:273-96.
- Bohr MRN. *The man, his science, and the world they changed*. New York, NY: Alfred Knopf 1966, p. 196; quoted in Baker SG, Kramer BS. *Paradoxes in carcinogenesis: New opportunities for research*. BMC Cancer 2007;7:151.
- Boogerd FC, Bruggeman FJ, Hofmeyer J-HS, et al. *Systems Biology: Philosophical foundations*. Amsterdam: Elsevier 2007.
- Carsetti A, ed. *Causality, meaningful complexity and embodied cognition*. Berlin: Springer 2009.
- Carsetti A, ed. *Epistemic complexity and knowledge construction*. Berlin: Springer 2013.
- Carsetti A, ed. *Seeing, thinking and knowing. Meaning and self-organisation in visual cognition and thought*. Dordrecht: Kluwer 2004.
- Carsetti A. *Eigenforms, natural self-organization and morphogenesis*. *La Nuova Critica* 2010;55-56:75-100.
- Carsetti A. *Linguaggi, procedure del riferimento e realtà*. In: Cuccurullo L, Mariani E, eds. *Contesti e validità del discorso scientifico*. Roma: Quaderni dell'IPE 2005, p. 276.
- Carsetti A. *Randomness, information and meaningful complexity: some remarks about the emergence of biological structures*. *La Nuova Critica* 2000;36:47-109.
- Carsetti A. *The embodied meaning: self-organisation and symbolic dynamics in visual cognition*. In: Id, ed. *Seeing, thinking and knowing. Meaning and self-Organisation in Visual Cognition and Thought*. Dordrecht: Kluwer 2004.

- Chesterton GK. *The defendant, produced by Robert Shimmin, Frank van Drogen and PG Distributed Proofreaders*. 1901. <http://www.gutenberg.org/files/12245/12245-h/12245-h.htm> (last entry 9th January 2015).
- Di Bernardo M. *Auto-organizzazione biologica, memoria distribuita e sviluppo della conoscenza*. Research Trends In Humanities Education & Philosophy 2015;2:1-7. <http://www.tema.unina.it/index.php/rth/article/view/2867/3011>.
- Di Bernardo M. *Complessità e informazione in biologia*. Medic 2012;20:47-71.
- Di Bernardo M. *La pedagogia dinanzi alla sfida della complessità*. Rivista Scuola IaD 2013;7-8. <http://rivista.scuolaiad.it/author/m-dibernardo>
- Di Bernardo M. *Neuroplasticity, memory and sense of self. An epistemological approach*. Aurora: The Davies Group 2014.
- Edelman G. *Second nature: brain science and human knowledge*. New Haven: Yale University Press 2006.
- Edelman GM. *The remembered present: a biological theory of consciousness*. New York: Basic Books 1990.
- Frauenfelder E, Santoianni F. *Mind, learning and knowledge in educational contexts. Research perspectives in bioeducational sciences*. Cambridge, UK: Cambridge Scholars Press 2003.
- Frauenfelder E. *Pedagogia e biologia. Una possibile alleanza*. Napoli: Liguori Editore 2001.
- Freeman WJ. *How brains make up their minds*. New York: Columbia University Press 2000.
- Grene M, Depew D. *The philosophy of biology. An episodic history*. Cambridge, UK: Cambridge University Press 2004.
- Hannah HC, Hemberg M, Barahona M, Det al. *Transcriptome-wide noise controls lineage choice in mammalian progenitor cells*. Nature 2008;453:544-7.
- Jablonka E, Lamb MJ. *Evolution in four dimensions. Genetic, epigenetic, behavioral and symbolic variation in the history of life*. Cambridge (MA): MIT Press 2005.
- Jacob F. *Evolution and tinkering*. Science 1977;196:1161-6.
- Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. *Principles of neural sciences*. 4th ed. New York: The McGraw-Hill Companies 2000.
- Keller EK. *The mirage of a space between nature and nurture*. Duke: D.U.P. 2010.
- Landry CD, Kandel EK, Rajasethupaty P. *New mechanism in memory storage: piRNAs and epigenetics*. Trends Neurosci 2013;S0166-2236,13:00103-3.
- Lenoci M. *Introduzione a strutture di mondo. Il pensiero sistemico come specchio di una realtà complessa*. In: Urbani Ulivi L, ed. Bologna: Il Mulino 2010, vol. I.
- Lenoci M. *Si può amare la verità?* Philosophical News 2011;9:54-62.
- Longo G, Montévil M. *Biological order as a consequence of randomness: anti-entropy and symmetry changes. Perspectives on organisms*. Berlin: Springer 2014.
- Maturana H, Valera F. *Autopoiesis and cognition: the realization of the living*. Dordrecht: Reidel 1980.
- Minati G, Pessa E, Abram M, eds. *Systemics of emergence, research and development*. Berlin: Springer 2006.
- Mori H, Kuramoto Y. *Dissipative structures and chaos*. Berlin: Springer 2001.
- O'Malley M, Dupré J. *Fundamental issues in syetems biology*. BioEssays 2005;27:1270-6.
- Penna M, Pessa E. *Manuale di scienza cognitiva. Intelligenza artificiale classica e psicologia cognitiva*. Roma-Bari: Laterza 2004.
- Polanyi M. *Knowing and Being*. University of Chicago Press and Routledge and Kegan Paul 1969.
- Prigogine I, Stengers I. *Order out of chaos*. New York: Bentham Books 1984.
- Richerson J, Boyd R. *Not by genes alone: how culture transformed human evolution*. Chicago: University of Chicago press 2005.
- Sabatano C. *Come si forma la memoria. Ipotesi sperimentali di ricerca bioeducativa*. Roma: Carocci 2004.
- Sabatano C. *Formare al senso di sé. Percorsi e problemi pedagogici*. Pisa: Edizioni ETS 2005.
- Santoianni F, Sabatano C. *Architetture cognitive. Apprendimenti e memorie*. Lecce: Edizioni Pensa Multimedia 2002.
- Santoianni F. *La fenice pedagogica. Linee di ricerca epistemologica*. Napoli: Liguori 2007.
- Santoianni F. *Sviluppo e formazione delle strutture della conoscenza. Tendenze di ricerca nella pedagogia contemporanea*. Pisa: Edizioni ETS 2003.
- Shaw R. *Strange attractors, chaotic behavior, and information flow*. Z. Naturforsch 1981;36a:80-112.
- Sonnenschein C, Soto AM. *The Society of Cells: Cancer and Control of Cell Proliferation*. New York: Springer-Verlag Inc 1999.
- Tsuchiya M, Piras V, Choi S, et al. *Local and global responses in complex gene regulation network*. Physica A 2009;388:1738-46.
- Varela F, et al. *The embodied mind: cognitive science and human experience*. Cambridge: MIT Press 1991.
- Waddington CH. *Tools for thought*. London: Jonathan Cape Thirty Bedford Square 1977.
- Weber A, Varela F. *Naturalizing teleology: towards a theory of biological subjects*. In: Illetterati L, Michelini F, eds. *Purposiveness*. Frankfurt: Ontos Verlag 2008, pp. 201-19.
- Weinberg RA. *Coming Full Circle – From Endless Complexity to Simplicity and Back Again*. Cell 2014;157:267-71.
- Woodward J. *Scientific Explanation*. In: Zalta EN, ed. *The Stanford Encyclopedia of philosophy*. 2014. <http://plato.stanford.edu/entries/scientific-explanation/> (last entry: 9th January 2015).
- Zeki S. *Splendors and miseries of the brain examines the elegant and efficient machinery of the brain*. Oxford: John Wiley&Sons 2011.

RECENSIONI
BOOK REVIEWS

Il giornale come cura. Medicina e sanità nelle pagine della «Domenica del Corriere» dalle origini alla Grande Guerra

SIMONA UGOLINI

Aracne, Roma 2014

Il libro si situa nell'ambito di una ricerca storiografica ormai matura riguardo al ruolo, le funzioni, le caratteristiche della stampa periodica. Studi importanti sono stati dedicati alla divulgazione scientifica anche per l'importanza che la *popularization of science* riveste al giorno d'oggi. Molto meno analizzata, è invece la questione, che qui si affronta, dell'appropriazione e dell'elaborazione delle notizie riguardanti conoscenze e pratiche scientifiche da parte dei giornali generalisti 'a grande tiratura' – che noi chiameremmo stampa d'opinione –, riscattati dalla loro condizione di fonte storica secondaria e tutto sommato derivativa. È una storia lunga, che parte dalla seconda metà del Settecento quando – capofila l'Inghilterra e la Francia – quelli che venivano chiamati i "giornali de' letterati" (rivolti a tutte le persone colte, che sapevano di 'lettere'), si trasformarono in "giornali di" medicina, agricoltura, chimica, e altre discipline tecnico-scientifiche. Ma è dalla seconda metà dell'Ottocento, periodo che in Italia coincide con l'età postunitaria e liberale, che nasce e si afferma una stampa appositamente pensata e realizzata per diffondere tra il grande pubblico le acquisizioni scientifiche più recenti. Giornalisticamente parlando, la medicina era, come s'accorsero ben presto tutte le testate dell'epoca, uno degli argomenti che 'tirava' di più, perché nei consulti richiesti al giornalista-medico che curava la rubrica dedicata alla salute (che nel caso della "Domenica del Corriere" era *Il consiglio del medico*), si cercava una soluzione 'fai-da-te' per piccoli e grandi malanni quotidiani (gastricismi, inappetenza, geloni, gotta, uricemia, ecc.) o una buona parola

per uscire dalla "nevralgia" di una vita cittadina (sentita già come frenetica) e di una vita di campagna (sentita ormai come retrograda).

È possibile leggere il libro a vari livelli, interessandosi, ad esempio, del punto di vista del "pubblico della scienza" o di quello della borghesia milanese che costituiva l'abbonato-tipo del quotidiano-padre (il "Corriere della Sera"), o scegliere un settore d'interesse ed escludere gli altri, focalizzandosi, ad esempio, sulla storia della medicina o su quella del giornalismo. È possibile anche, come ha fatto l'Autore, cercare risposte a un'interrogativo sotteso al lavoro, come quello che riguarda il carattere 'politico' della divulgazione scientifica, e qui medica: nel pubblicizzare gli aspetti positivi o negativi delle scelte del Governo in ordine a riforme sanitarie, farmacopea ufficiale, provvedimenti di prevenzione o cura delle malattie endemiche (tubercolosi, pellagra, malaria, ecc.), la stampa 'letta da tutti' (quelli che sapevano leggere) influenzò le scelte politiche e orientò l'opinione pubblica? Ci si chiede, in sostanza – come mette in luce la prefatrice Maria Conforti, una delle più importanti studiose del settore – se l'industria della comunicazione, inserendosi nell'alveo di quella che veniva definita la "scienza per tutti", contribuì effettivamente ad un processo di democratizzazione della cultura o, al contrario, riuscì solo a riaffermare una visione elitista del sapere scientifico e tecnico. Non è facile rispondere a questa domanda perché gli apporti provenienti 'dal basso', cioè dai lettori, sono difficilmente individuabili, e restano elusive anche le figure dei contributori, nascoste – com'era frequente a quei tempi – dietro iniziali o pseudonimi che celavano grandi personalità del giornalismo (Luigi Berzini *senior*, Luigi Albertini, Attilio Centelli), della medicina e divulgazione medica (Giovanni Battista Grassi, Guglielmo Bilancioni) o del panorama culturale (uno per tutti: Gabriele D'Annunzio). La medicina veicolata dalla "Domenica del Corriere" è una medicina attenta ad aspetti aneddotici, caratterizzata da 'alti e bassi' relativamente all'esattezza dell'informazione e fortemente spettacolarizzata, anche per merito di due 'neonate':

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Simona Ugolini

Filosofia dell'Agire Scientifico e Tecnologico (FAST)
Università Campus Bio-Medico di Roma
Via Álvaro del Portillo 21, 00128 Roma
e-mail: s.ugolini@unicampus.it - simonaugolini@alice.it

la fotografia (di esperimenti, di nuove apparecchiature) e la pubblicità medico-farmaceutica, che propagandava panacee e cure 'miracolose'. Nonostante ciò, l'immagine che il settimanale illustrato offre del nostro Paese, dei suoi scienziati, dei suoi Nobel (anche di quelli mancati), della pratica medica (dai medici condotti ai grandi luminari come Augusto Murri), delle strutture sanitarie (sanatori, dispensari, ospedali psichiatrici *ante-litteram*), della sua politica sanitaria (a cominciare della Riforma del 1888), non è affatto irrealistica, né 'da rotocalco'. L'occhio attento del *reporter* guarda anche oltralpe e oltreoceano, ove si stava spostando l'asse della medicina e delle scoperte scientifiche, insieme a un'intera fiumana d'uomini che, "ammonticchiati come giumenti" nella terza classe dei transatlantici, emigravano in cerca di un Eldorado libero da miseria e malattia.

È su questa lunghezza d'onda che il suggestivo mondo ormai scomparso, eternato dalle magnifiche copertine

dell'illustratore e pittore Achille Beltrame – attivo a Via Solferino per quarant'anni –, esce dagli scaffali d'archivi e emeroteche, permettendo al lettore di ripercorrere anni cruciali nel determinare le caratteristiche della mentalità italiana riguardo all'interesse per scienza e conoscenza. Come si sa, ai nostri giorni, nelle case e nelle scuole del nostro Paese, l'interesse per pubblicazioni, mostre, musei, documentari scientifici (nel senso più ampio del termine), è notevolmente inferiore rispetto al resto d'Europa, per non parlare di realtà emergenti come l'India, o di eccellenze come il Giappone e gli USA, dove 'spopolano' – anche nelle sale cinematografiche – non i 'cinepanettoni' (leggasi in senso non pregiudiziale nei confronti di questo simpatico genere d'intrattenimento), ma i 'docufilm' che vanno dai dinosauri a Pompei, dal *Big Bang* alle *human enhancement technologies*, passando per l'Ornitottero di Leonardo da Vinci.

RECENSIONI
BOOK REVIEWS

Bioetica e infanzia. Dalla teoria alla prassi

MARIA LUISA DI PIETRO, MAURIZIO PIETRO FAGGIONI

EDB, Bologna 2014

La ricchezza del volume sta, come evidenziato nel titolo, nell'offrire al lettore un percorso di andata e ritorno dalla teoria alla prassi e dalla prassi alla teoria, che consente di cogliere la concretezza dei problemi affrontati e la necessità di esaminarli alla luce dei risvolti antropologici ed etici. Nella presentazione, S.E. Elio Sgreccia sottolinea come i due autori possiedano una duplice competenza specialistica: quella clinica e quella più squisitamente bioetica. Maria Luisa Di Pietro, medico endocrinologo, è docente di Medicina legale all'Università Cattolica del Sacro Cuore di Roma e di Bioetica all'Istituto Giovanni Paolo II per Studi su Matrimonio e Famiglia; Maurizio Pietro Faggioni, medico endocrinologo, è docente di Bioetica all'Accademia Alfonsiana di Roma e membro della Pontificia Accademia per la Vita. È questa doppia appartenenza a rendere la trattazione dei temi particolarmente puntuale e completa, seppure nel quadro di una crescente complessità dagli esiti solo parzialmente prevedibili.

L'affermazione dei diritti del bambino è, come sottolineano gli autori nell'introduzione, una conquista del nostro tempo, sancita dalla Convenzione Onu sui Diritti dell'Infanzia (1989) e in altre dichiarazioni analoghe. Eppure è proprio in questo stesso clima che si assiste a un paradosso: l'affermazione in ambito bioetico di tesi che vanno in direzione nettamente contraria. Si tratta ad esempio della negazione al neonato o all'infante di pieno carattere personale, che giunge a giustificare l'infanticidio o dell'errata concezione del paradigma della qualità della vita, che induce a distinguere tra vite "giuste" e vite "sbagliate" (*wrongful lives*). Riflettere dunque sul neonato o sul bambino come

soggetto morale non è superfluo, proprio perché si tratta di un soggetto vulnerabile, incapace di esprimere il proprio parere e pertanto affidato a degli adulti -siano essi genitori, familiari o medici- che devono interpretarne e tutelarne l'interesse. Proprio per questo motivo, è più che mai necessario che la bioetica clinica non si limiti da un lato alla presentazione e discussione di casi drammatici che potrebbero suscitare risposte emotive o comunque insindacabili in quanto ancorate all'urgenza e singolarità di una "situazione". E neppure risolva la riflessione etica in pura deduzione, facendo derivare da una serie di principi delle applicazioni operative che tuttavia non sarebbero né incontrovertibili né univoche. Come mette in luce Elio Sgreccia, la bioetica clinica è esposta a tre "malesseri": quello del fondamento dei propri principi, quello della coerenza tra principi e regole e quello della contraddizione tra qualità della vita e bene del soggetto. Per evitarli è indispensabile una visione fondativa, ossia una antropologia di carattere personalistico, che sulla base dei valori della persona consenta di identificare il bene reale del soggetto da curare.

Il volume costituisce un apprezzabile contributo per una bioetica clinica alla ricerca di costanti rimandi a un'etica antropologicamente fondata. Le diverse parti offrono una sintesi dei temi di bioetica pediatrica e neonatale più attuali e dibattuti riuniti in grandi sezioni: i problemi relativi al miglior interesse del bambino, come le trasfusioni di sangue, la donazione di midollo osseo, gli interventi chirurgici di correzione della sordità; le patologie malformative, tra cui l'anencefalia e i gemelli siamesi; i disturbi di differenziazione sessuale e le problematiche genitali; i disturbi alimentari e dell'attenzione. Viene anche dedicata specifica attenzione al diritto alle cure, particolarmente problematico nel caso dei grandi prematuri e reso più arduo per il crescente ricorso ai test genetici; si esaminano anche criticamente le terapie sperimentali e le questioni di medicina preventiva, come l'obbligo di vaccinazione. Lo sforzo degli autori è, come si è detto, quello di assumere come punto di partenza il caso clinico per poi compiere un percorso teorico, che offra una riflessione di carattere etico e delle indicazioni operative, anche fornendo una es-

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Maria Teresa Russo

Dipartimento di Scienze della Formazione
Università degli Studi Roma Tre
Via del Castro Pretorio 20, 00185 Roma
e-mail: mariateresa.russo@uniroma3.it

senziale bibliografia di riferimento. In questa prospettiva, è di particolare interesse la riflessione sull'antropologia della corporeità (pp. 227-237), che è indispensabile per inquadrare correttamente non soltanto le questioni connesse alla condizione sessuata e alla sessualità, ma anche gli altri problemi legati alla tutela della salute e all'integrità fisica, come l'eutanasia e i trapianti. Il richiamo al valore della persona e a tutto ciò che ne riflette la dignità e l'unità supera l'artificiosa

contrapposizione tra bioetica "laica" e bioetica "cattolica", che vorrebbe confinare nel "ghetto della fede" una visione della vita umana che è invece ontologicamente fondata e pertanto universale.

Per l'articolazione e l'attualità dei temi, il volume costituisce uno strumento documentato e allo stesso tempo di agile consultazione anche per chi intenda aggiornarsi pur senza possedere una specifica competenza medica.

RECENSIONI
BOOK REVIEWS

Giuseppe Barellai (1813-1884): il dovere del medico, la situazione sanitaria dell'Ottocento e le nuove realtà epidemiologiche

FRANCESCO CARNEVALE, ESTHER DIANA

Edizioni Polistampa, Firenze, 2014

“Giuseppe Barellai ha inventato l'igiene in un tempo nel quale la parola non era stata ancora inventata”: con queste parole elogiative un grande medico fiorentino veniva presentato alla società milanese nel 1862, da Camillo Hajech, pediatra dell'Ospedale Maggiore.

Il presente volume raccoglie gli atti del Convegno che si è tenuto il 24 ottobre 2013 a Firenze presso l'Istituto degli Innocenti, in onore del medico e filantropo fiorentino Giuseppe Barellai (1813-1884) vissuto durante il Risorgimento Italiano, che si distinse come patriota perché visse da protagonista gli avvenimenti politici della sua epoca, ma soprattutto perché ebbe il grande merito di essersi adoperato per portare la nazione italiana al pari delle altre più progredite a quel tempo nell'ambito della sanità e di aver fondato gli *Ospizi Marini* in Italia, per la cura dei bambini affetti dalla scrofolo, una grave forma di tubercolosi extrapulmonare.

La “tisi” è una delle malattie più antiche della storia e nonostante l'agente eziologico, il *Mycobacterium tuberculosis*, sia stato individuato solo nel 1882 da Robert Koch, già molti prima di lui ne avevano descritto accuratamente i segni e i sintomi.

Nell'Europa Occidentale dell'Ottocento la tubercolosi causò la morte di milioni di persone e, considerata la sua grande diffusione, non passò inosservata alla letteratura del secolo; infatti molte delle sue vittime furono letterati, artisti e musicisti di fama internazionale, che videro nella sua

drammaticità un motivo di grande ispirazione, trasformando questa malattia in protagonista di gran parte della produzione artistico-letteraria del XIX secolo. Nella letteratura sono presenti anche numerosi riferimenti agli approcci utilizzati per il suo trattamento: sanatori, preventori, isolamento e quarantena.

Questa “malattia letteraria”, principale responsabile di drammi sociali in ogni epoca, è stata controllata grazie al progressivo miglioramento delle condizioni economiche e igienico-sanitarie e all'avvento delle terapie farmacologiche che hanno consentito di combatterla efficacemente.

Anche se il problema sembrava essere stato arginato, negli ultimi anni con l'aumento dei flussi migratori in Occidente, si è assistito ad una ripresentazione della malattia, stavolta però in una forma più aggressiva e difficile da trattare, definita per questo “tubercolosi multiresistente”. I dati epidemiologici hanno confermato che si tratta di un problema alla ribalta; pertanto questo volume e il Convegno da cui deriva, si propongono di mettere in luce il filo conduttore tra passato e presente, riportando all'attenzione tematiche di grande rilievo come le ripercussioni delle condizioni di vita sullo stato di salute e l'importanza di una corretta politica sanitaria.

Il volume è suddiviso in due parti, corrispondenti alle due sessioni del Convegno.

Nella prima sessione viene presentato da Giovanni Cipriani un excursus storico sulle radici del Risorgimento Italiano con particolare attenzione alla situazione politica in Toscana, per poi inserire in questo quadro socio-politico la nuova figura del medico, il cui ruolo era non più incentrato esclusivamente sulla cura del malato, ma per la prima volta veniva proiettato verso un ideale di cura più ampio che includeva interventi di carattere politico e sociale.

Giuseppe Barellai è l'emblema di questo cambiamento, perché il suo essere medico andò sempre di pari passo con il profondo interesse e la partecipazione attiva alle problematiche politiche e sociali della sua epoca. Nell'intervento

Indirizzo per la corrispondenza
Address for correspondence

Stefania Rampello

Università Campus Bio-Medico di Roma
Via Alvaro del Portillo 21, 00128 Roma
e-mail: stefaniarampello1@gmail.com

di Sergio Casprini viene presentata la figura di questo uomo come patriota, medico e filantropo attraverso varie testimonianze iconografiche della sua vita e dell'opera ammirevole che portò avanti per i bambini scrofolosi con la fondazione degli Ospizi Marini. Da questa presentazione emerge come l'agire di quest'uomo sia stato sempre guidato da due valori fondamentali: libertà e carità.

Nell'esercizio della sua professione medica, Barellai si dedicò allo studio della profilassi ed alla cura delle forme tubercolari giovanili, avendo lui stesso contratto la malattia da giovane senza mai esserne guarito definitivamente. L'idea di istituire questi ospizi derivò quindi in parte dal suo vissuto di malattia, ma soprattutto dall'aver assistito da medico alla lenta agonia di due bambini affetti da una grave forma tubercolare, definita "tabe scrofolosa", che l'amico Stefano Ussi raffigurò su tela, intitolando l'opera "i gobbini". Egli rimase talmente scosso nell'animo da questa esperienza che decise di rendere partecipi di questa tragica realtà, i membri della Società medico-fisica fiorentina in occasione della riunione del 12 giugno 1853 e lo fece mostrando proprio questo quadro di grande valenza comunicativa-simbolica. Barellai riuscì pienamente nel suo intento che era quello di denunciare le gravi condizioni di vita di gran parte dei bambini poveri della società dell'Ottocento e scuotere le coscienze a mobilitarsi per cambiare lo stato delle cose, promuovendo interventi di cura e sostegno ai bambini tubercolotici; fu in questa occasione che egli propose di fondare gli Ospizi Marini gratuiti per i gli scrofolosi indigenti. Da questo momento in poi si aprì una nuova fase della vita di quest'uomo, incentrata sulla promozione di queste istituzioni e nella raccolta dei fondi da parte dei privati per la loro costruzione.

Nella seconda parte del volume viene presentato un interessante e pittorico scenario della Firenze ottocentesca da Mauro Cozzi e Claudio Lubello, che portano alla luce il "lato oscuro" della città delle arti e del gusto, quello che nasconde in sé il dramma della miseria e della prostituzione. La popolazione urbana e contadina fiorentina viveva in condizioni igienico-sanitarie estremamente precarie che, insieme alla scarsa e scorretta alimentazione, rappresentavano la condizione ideale per la diffusione di malattie come la tubercolosi.

In questa panoramica di degrado sociale e ambientale si può comprendere l'importanza del contributo di Barellai e del gruppo degli igienisti italiani dell'Ottocento, che si fecero carico di queste problematiche adottando dei provvedimenti

che furono risolutivi per il miglioramento della situazione igienico-sanitaria.

La grandiosa opera di fondazione degli Ospizi Marini di Giuseppe Barellai viene analizzata da Esther Diana, mettendo in luce il contesto culturale Europeo in ambito sanitario degli anni Cinquanta dell'Ottocento, che è caratterizzato da numerosi impulsi nel settore dell'igiene e dell'architettura sanitaria.

L'idea di costruire queste nuove strutture da destinare ai bambini tubercolotici in località marine affondava le radici nella conoscenza degli effetti benefici di un ambiente salubre e di un'alimentazione corretta sull'organismo, che si rinvigoriva diventando capace di affrontare e superare anche patologie croniche e debilitanti.

Il primo Ospizio promosso da Barellai fu quello di Viareggio (1861-1872), nominato da lui stesso "Palazzo delle Muse" come segno di ringraziamento per la generosità di tanti uomini di cultura che avevano contribuito alla sua costruzione.

Giuseppe Barellai non è stato l'inventore degli Ospizi, perché questo tipo di strutture erano già largamente diffuse in Europa sin dalla fine del Settecento, ma il suo merito fu quello di aver destinato queste istituzioni, che prima erano esclusivo appannaggio delle classi altolocate, ai piccoli malati di scrofolosi indigenti e di aver trasformato la cura di questi poveri bambini da un atto di beneficenza ad una forma di responsabilità civile che la classe facoltosa doveva alla classe più bisognosa. Questo senso di responsabilità che egli cercava di diffondere, aprirà le porte al successivo intervento statale nella tutela del diritto alla salute dell'individuo.

Barellai fu quindi un uomo all'avanguardia anche perché comprese nell'Ottocento che la salute del singolo è strettamente connessa a quella della collettività e non può prescindere dal contesto in cui si trova; tutto ciò corrisponde a quanto affermato dall'OMS nella definizione di Salute del 1946, intesa non solo come assenza di malattia, ma come uno stato di benessere fisico, psichico e sociale dell'individuo.

In conclusione questo medico-filantropo e patriota è stato un personaggio centrale nella Storia della medicina ed anche nella Storia d'Italia, pertanto la sua memoria merita di essere ricordata e onorata, ma anche di essere riscoperta e attualizzata, affinché le esperienze del passato possano fornire spunti di riflessione e fonti di risposte alle problematiche attuali e future.

Finito di stampare nel mese di settembre 2015
presso le Industrie Grafiche della Pacini Editore S.p.A.
Via A. Gherardesca • 56121 Ospedaletto • Pisa
Telefono 050 313011 • Telefax 050 3130300
www.pacinimedicina.it



**COMUNICARE LA DIAGNOSI E I PERCORSI TERAPEUTICI: ASPETTI CLINICI***COMMUNICATING THE DIAGNOSIS AND THE THERAPEUTIC TREATMENT PLAN: CLINICAL ISSUES*

- 34 I difetti dello sviluppo sessuale nel neonato. Dalla diagnosi alla comunicazione con i genitori**

Sexual development disorders. From diagnosis to communication with parents

GIACINTO ANTONIO MARROCCO

- 39 Living donation for a paediatric liver transplantation: an opportunity to be used in accordance with ethical principles**

La donazione di organi da vivente per un trapianto di fegato in pediatria: la possibilità di utilizzo nel rispetto dei principi etici

JEAN DE VILLE DE GOYET

- 52 Clinical features and ethical issues in pediatric epilepsy**

Caratteristiche cliniche e problematiche etiche nelle epilessie dell'età pediatrica

CARMEN BARBA

TRATTAMENTO ED EDUCAZIONE TERAPEUTICA*TREATMENT AND THERAPEUTIC EDUCATION*

- 62 Anorexia nervosa in children: ethics of treatment**

Anorexia nervosa in età evolutiva: etica del trattamento

VALERIA ZANNA, MARIA CHIARA CASTIGLIONI, STEFANO VICARI

- 67 L'educazione terapeutica: strumento di cura del sovrappeso e dell'obesità in età evolutiva**

Therapeutic education: care tool for overweight and obesity in children

MARIA RITA SPREGHINI

L'OSPEDALE PEDIATRICO TRA REALTÀ, STORIA E IMMAGINARIO*PEDIATRIC HOSPITALS BETWEEN REALITY, HISTORY AND IMAGINATION*

- 73 Un atto di amore e di beneficenza: l'idea di pediatria alle origini dell'Istituto Gaslini e i primi contatti in Italia e all'estero**

An act of love and charity: the idea of Pediatrics at the origins of the Gaslini Institute and its first contacts in Italy and abroad

ANTONIO INFANTE

- 78 La rappresentazione mediatica del bambino ospedalizzato**

Media representation of the hospitalized child

FRANCESCA ORLANDO

FILOSOFIA DELLA SCIENZA*PHILOSOPHY OF SCIENCE*

- 85 Intervista a G.H. Pollack**

Interview with G.H. Pollack

ELENA BARTOLINI

- 90 Thinking out of the box: education as a relational challenge**

Pensare fuori dagli schemi: l'educazione come sfida relazionale

MIRKO DI BERNARDO, ANNA MARIA DIELI, MARTA BERTOLASO

- 97 RECENSIONI**

BOOK REVIEWS
