- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

Rassegne

Problematiche psicologiche ed alterazioni cognitive nella GUCH Community

Patrizia Scarso, Biancarosa Volpe, Andrea Melendugno, Luciano Daliento*

*Servizio di Psicologia Clinica, Cattedra di Cardiochirurgia, *Cattedra di Cardiologia, Università degli Studi, Padova*

Key words:
Congenital heart disease; Quality of life.

The increase of the GUCH Community requires a new definition of cardiac surgical success, which has to be considered either in terms of survival or quality of life and quality of health. Clinical and psychological problems are present in this population secondary to native cardiac disease, surgical correction, and social environment. Cognitive impairment after cardiac surgery is not rare, but an exhaustive evaluation of the psychological and neurodevelopmental outcome of patients operated on for total correction of congenital heart disease is complex and its clinical significance can be obtained by the integration of cardiological data, psychological status, and sociodemographic variables.

(Ital Heart J Suppl 2003; 4 (9): 705-711)

© 2003 CEPI Srl

Ricevuto il 16 maggio 2003; nuova stesura il 3 luglio 2003; accettato il 7 luglio 2003.

Per la corrispondenza:

Prof. Luciano Daliento

Cattedra di Cardiologia
Università degli Studi
Via Giustiniani, 2
35128 Padova
E-mail:
luciano.daliento@unipd.it

L'intreccio tra psicologia e cardiologia è noto da tempo, tuttavia in passato l'attenzione degli studiosi si è rivolta prevalentemente alle problematiche psicologiche dei pazienti affetti da una cardiopatia acquisita. Diverso però è diventare cardiopatico o nascere con una cardiopatia. Un individuo che nasce con una cardiopatia ha di necessità un iter evolutivo particolare, legato e agli aspetti della malattia in sé, fisici, psicologici e cognitivi, e all'impatto che tutto ciò determina sul sistema familiare, in particolare sulle figure di accudimento. Negli ultimi 20 anni l'interesse per i cardiopatici congeniti è progressivamente aumentato, poiché il miglioramento degli standard diagnostici e terapeutici, medici e chirurgici, ha permesso un aumento considerevole della durata della vita. In particolare, la cardiochirurgia degli ultimi 25 anni è stata in grado di proporre un'opzione di intervento di correzione radicale o di palliazione per ogni tipo di cardiopatia congenita, fin dalla prima infanzia[1-4]. Tuttavia, se i risultati perioperatori sin dalla seconda metà degli anni '70 sono ragguardevoli, non altrettanto brillanti si sono rivelati i risultati a distanza. D'altra parte, mentre il risultato perioperatorio è facilmente quantificabile per la presenza di due condizioni – morte o sopravvivenza – la definizione del risultato a distanza è resa più difficile dalla molteplicità dei termini che concorrono a determinarlo, che attengono non solo alla cardiopatia e agli effetti prodotti su di essa dalla chirurgia, ma anche allo stesso paziente, alla sua crescita evolutiva, alle modalità psicologiche con le quali si rapporta alla sua malattia e alla realtà esterna con cui la sua "normalità" deve confrontarsi. La popolazione dei pazienti giovani adulti con una cardiopatia congenita è in continuo aumento[5,6] e costituisce quella che Sommerville[5] ha chiamato con un acronimo GUCH *(grown-up congenital heart)* Community. Sono pazienti ai quali la correzione chirurgica ha permesso di sopravvivere ed in molti casi di diventare adulti, che tuttavia necessitano di un follow-up clinico programmato, allo scopo di monitorare la presenza di sequele e reliquati di carattere medico, psicologico, cognitivo, che possono insorgere anche a distanza dall'intervento correttivo. La conoscenza dell'andamento psicofisico di questi pazienti permette ai sanitari di sviluppare delle risposte adeguate ai problemi correnti, quali la possibilità o meno di poter svolgere una determinata attività fisica o lavorativa, di definire correttamente i rischi in caso di chirurgia extracardiaca, di affrontare problemi legati alla contraccezione e alla gravidanza. È così nata l'esigenza di elaborare programmi di assistenza interdisciplinare, in considerazione dei vari aspetti che concorrono a determinare la qualità di vita di questi pazienti. Scopo di questa rassegna è l'analisi delle problematiche che riguardano la qualità della vita e della salute della GUCH Community, che influiscono in maniera determinante nella definizione di successo dell'intervento terapeutico, attraverso

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

un approccio metodologico multidisciplinare, capace di ottenere informazioni integrate utili a rispondere in maniera più esaustiva ai bisogni di tale popolazione.

Qualità di vita, qualità della salute e cardiopatie congenite

La qualità di vita, che compare come argomento nell'Index Medicus dal 1966, ha avuto in questi ultimi 30 anni un notevole sviluppo ed è stata studiata nel tempo con modi e modalità diverse. Quello della qualità di vita è un concetto molto vasto e multidimensionale e, a tutt'oggi, è ancora difficile comprenderne completamente la natura. Essa infatti coinvolge diversi aspetti in campo somatico, psicologico e dei rapporti interpersonali; di estrema importanza sono inoltre le percezioni e le esperienze soggettive, oltre che alcuni fattori oggettivi e, da non trascurare, gli aspetti psicosociali, valutabili attraverso la possibilità di ottenere e mantenere un lavoro, il reddito ed i ruoli assunti in famiglia. Infine nel concetto di qualità di vita va tenuta rigorosamente presente la dimensione temporale, dal momento che essa non è una condizione stabile e definita, ma varia costantemente nel tempo, corrispondendo ad una realtà diversa lungo tutto l'arco dell'esistenza. Potremo considerare la qualità di vita stessa una misura del cambiamento. Tuttavia, nonostante queste variazioni inter ed infraindividuali, per cui ognuno vive la propria esistenza con differenze quotidiane e situazionali, la maggior parte delle persone tende ad assumere un modello di vita che individua e condivide e nella quale si riconosce, e tutto ciò può essere denominato "stile di vita". Lo stile di vita è oggi considerato il maggior fattore di salute. Oggi all'espressione "qualità di vita" si preferisce quella di "qualità di vita connessa alla salute", meglio nota con la sigla HRQL *(health-related quality of life)*[7]. L'impiego di strumenti, che forniscono "profili di salute", permette di valutare l'effetto degli interventi terapeutici sui diversi aspetti della HRQL[8-10]. Poiché essi si adattano ad un'estesa varietà di condizioni cliniche, sono stati usati in diversi ambiti clinici ed in particolare in cardiologia. Più specificamente, l'attuale cardiochirurgia offre un potenziale rimedio terapeutico alla maggior parte dei pazienti con una cardiopatia congenita, anche la più complessa. Il rapporto paziente-istituzione sanitaria, tuttavia, non si esaurisce con l'atto operatorio, o più precisamente se prima dell'intervento esso si risolve esclusivamente in un atto medico, polarizzato al momento diagnostico e terapeutico, dopo l'intervento, diventando momento di verifica dell'efficacia della riparazione, comporta una valutazione non solo in termini di sopravvivenza e morbilità, ma più estensivamente una valutazione della qualità della vita e della salute dell'operato. Anche nei pazienti con cardiopatia congenita l'attenzione è stata focalizzata sull'osservazione di parametri come l'istruzione, il lavoro, la famiglia, la qualità delle cure mediche ricevute, ma anche la percezione e la valutazione di sé, gli aspetti simbolici legati alla malattia, il proprio background culturale e lo stile di vita del gruppo di riferimento. La storia di questi pazienti, infatti, è il risultato di un continuo intreccio tra una storia medica e spesso chirurgica, che dipende dall'anatomia della malformazione nativa, dallo stato emodinamico, dalla tecnica chirurgica di riparazione e dai suoi effetti a distanza, non necessariamente fisiologici, una storia biologica ed una storia psicosociale. Nella storia biologica diventano importanti le varie tappe evolutive come la pubertà, il raggiungimento di una sessualità adulta, la contraccezione, la gravidanza e le problematiche legate al rischio di generare un figlio con una cardiopatia congenita, eventi tutti che implicano particolari riadattamenti psicofisici. Una storia sociale che si scontra con problemi di lavoro e con una performance continuamente influenzata dalla necessità di cure mediche. Una storia psicologica legata alla struttura di personalità, alle relazioni psicoaffettive significative e alle modalità con cui la famiglia contiene mentalmente ed emozionalmente la cardiopatia. Sommerville[5] sottolinea come anche da adulti, la qualità di vita di questi pazienti venga influenzata da numerosi fattori quali: i ricoveri ospedalieri, le frequenti visite ambulatoriali, l'attività lavorativa e la disabilità di base. In uno studio osservazionale su pazienti giovani adulti afferenti al National Heart Hospital di Londra tra il 1970 e il 1980, Sommerville[5] rilevò come spesso questi pazienti venivano ricoverati per il ripresentarsi di problematiche cardiache legate alla patologia di base e sottoposti spesso ad interventi invasivi, eventi che innescavano reazioni emotive a volte intense. Ma anche il dover sottoporsi a ripetuti controlli ambulatoriali era per loro difficilmente tollerabile nella misura in cui tutto ciò interferiva con il proprio stile ed organizzazione di vita. L'ambito più problematico sembrava essere quello lavorativo. Spesso i datori di lavoro manifestavano difficoltà ad assumere questi pazienti, pensando che l'avere una cardiopatia congenita equivalesse ad essere in "costante pericolo di morte". Un'elevata percentuale di questi pazienti rimaneva disoccupata o riceveva un contributo economico statale. Walter e Mohan[11] confermano tali osservazioni e riportano come pazienti cardiopatici congeniti sottoposti ad intervento riferiscono di aver dovuto affrontare da bambini difficoltà nell'essere accettati dai compagni di scuola, e da adulti di aver avuto problemi di lavoro, essendosi dovuti confrontare con i dubbi da parte del datore di lavoro sulla loro capacità fisica. E non solo da parte dei datori di lavoro, ma anche da parte degli eventuali partner, suscitando tutto ciò un senso di inferiorità ed una difficoltà ad inserirsi nella vita sociale. Kokkonen e Paavilainen[12], in uno studio su 71 pazienti, giovani adulti (età media 22 anni), rilevarono come l'87% aveva completato la scuola media e solo il 21% la scuola superiore rispetto al gruppo di controllo dove tali percentuali erano rispettivamente del 90 e 71%. Circa il 13% dei pazienti inoltre riceveva un contributo statale. La condizione lavorativa non era invece significativa-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

mente diversa dal gruppo di controllo; la maggior parte dei pazienti tuttavia manteneva uno stile di vita dipendente e molti non erano sposati. Gli autori ipotizzano che ciò potesse essere legato ad un clima familiare iperprotettivo, oltre alla natura della malattia cardiaca in sé.

Negli ultimi anni la ricerca sulla qualità di vita di questi pazienti si è spostata dall'individuazione di fattori psicosociali ed emozionali ad un tentativo di sviluppare un monitoraggio più ampio della qualità di vita, con un'attenzione metodologica specifica, all'interno di un sistema di intervento integrato, di approcci specialistici diversi. Nel 1994 l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha aggiornato la definizione di qualità della vita come "la percezione che gli individui hanno della loro posizione nella vita, nel contesto della cultura e del sistema di valori nel quale vivono ed in relazione con i loro obiettivi, le loro aspettative, i loro standard e le loro preoccupazioni". Riguarda quindi un concetto ad ampio spettro, che è modificabile in maniera complessa dalla percezione della propria salute fisica e psicoemotiva, dal livello di indipendenza, dalle relazioni sociali e dall'interazione con il proprio specifico contesto ambientale. Questa definizione sposta l'accento dall'ambito della funzionalità oggettivamente definibile a quello soggettivo, con i potenziali risvolti metodologici che questo comporta: peculiarità, non comparabilità, imprevedibilità, individualità della persona. Il concetto di qualità di vita è allora da intendersi come un concetto operazionale[13]: esso cioè definisce un insieme di regole operative, varia statisticamente secondo ben determinate leggi ed è percepito intuitivamente come uno dei fattori che caratterizzano e definiscono una società. È quindi un concetto utile ed utilizzabile soprattutto all'interno di una popolazione come quella dei GUCH in larga parte ancora sconosciuta. Nel 1988 a Padova, il lavoro congiunto di cardiologi, psicologi, antropologi culturali e metodologi della ricerca, produsse uno studio originale sulla qualità di vita di pazienti cardiopatici congeniti e sulla corretta modalità di misurarla. Lo studio si prefiggeva infatti di sviluppare una metodologia per l'identificazione e valutazione di indicatori oggettivi, soggettivi e simbolico-culturali[14]. È ben conosciuto il significato che una cardiopatia assume in un bambino e quanta rilevanza abbia la modalità con cui una famiglia affronta tutte le problematiche specifiche. Tutte le culture sono percorse da rappresentazioni simboliche del cuore con metafore infinite. Metafore che organizzano il nostro passato, le nostre azioni, la stessa vita ed il suo significato[14].

Psicologia e cardiopatia

La presenza di una malformazione cardiaca congenita ha stimolato numerosi studi[15-21] prevalentemente condotti in ambito pediatrico e focalizzati in particolare sugli aspetti psicoevolutivi sia psicologici che cognitivi del bambino che nasce con una cardiopatia e sulle influenze che tali aspetti hanno nel determinare l'atteggiamento affettivo della coppia genitoriale e la loro capacità di accudimento, in altri termini ciò che si può definire come "clima familiare". Parallelamente al miglioramento dei risultati chirurgici, l'interesse dei ricercatori si è spostato alla popolazione infantile operata e successivamente ai soggetti che, sopravvissuti grazie all'intervento, sono diventati adulti[1,2,12,22-25].

Aspetti psicoaffettivi

La nascita di un bambino cardiopatico è causa di intensa sofferenza per la coppia genitoriale che si trova a dover elaborare un doppio lutto: quello fisiologico legato alla perdita del bambino immaginato e fantasticato e quello legato alla salute del bambino e della propria immagine di buoni genitori portatori di vita. Il bambino stesso con la sua fragilità e la sua vulnerabilità apre una ferita narcisistica, ridestando nei genitori delle angosce precoci, ed evocando dei sensi di colpa che potrebbero favorire il formarsi di un atteggiamento ed un clima familiare iperprotettivo e di indulgenza nei suoi confronti. Seganti[26] osserva come "la famiglia del bambino cardiopatico è una famiglia la cui stabilità affettiva è stata messa profondamente in crisi. Il nucleo familiare si trova improvvisamente nella necessità di organizzare una massa notevole di sentimenti di rifiuto e di rabbia, che non possono trovare spazio espressivo per la gravità stessa della situazione e per la necessità di sviluppare rapidamente sentimenti positivi". Tale necessità è influenzata non solo dal decorso clinico e dalla gravità della malattia, ma anche dal complesso gioco di ansie e fantasie inconsce all'interno del nucleo familiare, che sembrano giocare un ruolo importante nella qualità di vita di questi bambini e del loro divenire adulti. Già Glaser et al.[27], in un'intervista somministrata a 25 madri di bambini con cardiopatia congenita di età compresa tra 5 e 11 anni, rilevarono la presenza di sentimenti di colpa ed inadeguatezza, insieme alla sensazione di essere vittime del destino, con comportamenti di iperprotezione ed indulgenza verso il figlio cardiopatico, indipendentemente dalla gravità della patologia. Esse inoltre esprimevano ansia sia relativamente alla diagnosi sia in rapporto al comportamento ed alla sintomatologia del bambino. Gli autori ipotizzarono che probabilmente la presenza di atteggiamenti poco "salutari" dei genitori potesse influire negativamente sullo sviluppo della personalità del bambino, incidendo anche sulle sue capacità intellettive. Tali ipotesi, molto suggestive, prive all'inizio di evidenze sperimentali, sono state successivamente confermate da studi condotti con maggior attenzione metodologica sia sul piano clinico che sperimentale. Apley et al.[15] cercarono di delineare le caratteristiche delle "famiglie a rischio" per lo sviluppo psicologico del bambino. Essi somministrarono un questionario standardizzato alle madri di 88 bambini con cardiopatia congenita e rilevarono che

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

le famiglie in cui i genitori erano "iperreattivi" o "generalmente immaturi" o che avevano vissuto precedentemente dei lutti familiari, avevano un'influenza negativa sullo sviluppo del bambino. Anche in questo caso tuttavia sembrano emergere dei limiti metodologici, relativi sia alla scarsità del campione, sia alla non specificazione degli strumenti adottati. L'atteggiamento materno sembra essere considerato come un fattore particolarmente importante per l'evoluzione psicologica del bambino cardiopatico. DeMaso et al.[16] ipotizzarono che la modalità della madre di percepire la situazione di malattia del proprio figlio potrebbe essere adottata come un indice predittivo significativo rispetto alla capacità di adattamento emozionale del bambino alla malattia, ancor più della gravità della malattia stessa. Essi somministrarono a 99 madri di bambini cardiopatici (età dai 4 ai 10 anni) dei questionari standardizzati (Child Behavior Check List, Parenting Stress Index, Parental Locus of Control Scale ed una scala di misura della percezione della gravità medica ideata dagli autori)[28-30]. La gravità del quadro clinico era misurata oltre che dalla valutazione clinica cardiologica dal numero dei ricoveri, degli interventi chirurgici, dei cateterismi cardiaci e delle visite ambulatoriali. Essi rilevarono come la percezione materna, misurata attraverso il locus di controllo genitoriale, lo stress genitoriale e la scala di percezione della gravità medica, era un potente indice predittivo dell'adattamento emotivo del bambino: circa il 33% della variabilità dell'adattamento emotivo era in relazione con la percezione materna, mentre la gravità medica influiva per meno del 3%, ipotizzando come la relazione madre-bambino sia un importante fattore per l'adattamento alla malattia[15,20,31-33]. Anche l'intervento chirurgico svolge una funzione importante. Landtman[34] ha messo in evidenza la diminuzione dell'ansietà ed un comportamento meno perturbato del bambino dopo la correzione chirurgica della cardiopatia, riscontrando un frequente mutamento positivo nella fiducia in sé, nel mantenimento dell'attenzione e nell'interesse dimostrato nel corso dell'esame psicologico postoperatorio. Linde et al.[35], esaminando i possibili effetti psicologici dell'intervento correttivo in bambini con una malformazione cardiaca congenita, hanno distinto tra bambini con cardiopatia cianogena e non. Essi osservarono come soprattutto nel gruppo con una cardiopatia cianogena fosse più evidente il miglioramento della capacità fisica, del livello intellettivo e dell'adattamento psicologico.

L'allungarsi della curva di sopravvivenza e la necessità di seguire nel tempo con dei follow-up questi pazienti, ha portato i ricercatori ad interessarsi sempre di più ai risvolti psicosociali di tali malattie. Nel 1991 Brandhagen et al.[22] valutarono 168 pazienti con diversi tipi di cardiopatia congenita, a distanza di 25 anni dall'intervento, attraverso un'intervista relativa allo stato di salute, all'occupazione, al livello di scolarità, e con la somministrazione di questionari standardizzati (Symptom Check List 90, Minnesota Multiphasic Personality Inventory-MMPI[36,37]) per evidenziare eventuali caratteri psicopatologici. Essi rilevarono in questi pazienti un maggior grado di stress psicologico rispetto ai controlli, nonostante il successo scolastico e la presenza di un buon livello occupazionale. Dal test Symptom Check List 90 emerse la presenza di un maggior grado di sintomi nevrotici, in una situazione in cui il 90% degli intervistati affermava però di percepire un buono stato di salute. Gli autori avanzarono l'ipotesi che tale situazione di stress non fosse legata principalmente alla malattia, ma anche a fattori quali, ad esempio, uno stile familiare iperprotettivo. Tali risultati sembrano in accordo con quelli di altri autori[18-20,38,39] che riportano la presenza in giovani pazienti con cardiopatia congenita di una diminuzione di autostima, ansietà, depressione e difficoltà di adattamento emotivo e sociale. Conclusioni contrastanti sono state riportate da altri autori. In particolare Utens et al.[24,25] non hanno rilevato alcun segno di psicopatologia nei pazienti adulti. Più specificamente mentre nei bambini e negli adolescenti sembrano emergere maggiori aree problematiche rispetto all'ambito psicosociale, nei pazienti adulti ciò sembra non evidenziarsi. Su 323 pazienti (età dai 10 ai 17 anni) a cui furono somministrati a distanza di 9 anni dall'intervento la Child Behavior Check List e lo Youth Self-Report[28,40] emersero punteggi più alti rispetto al gruppo di controllo. Quando lo studio fu ripetuto alcuni anni dopo su 288 pazienti di età compresa tra 18 e 35 anni, i pazienti presentarono minori sentimenti di ostilità, di ansia nevrotica ed una maggiore autostima rispetto al gruppo di controllo. La presenza di risultati contrastanti può essere interpretata con l'utilizzo di metodologie non sempre adeguate, di un campione numericamente piccolo, l'uso di procedure non standardizzate e di non adeguati campioni normativi. Tuttavia sembrano emergere alcune evidenze comuni quali la rilevazione che nel tempo l'adattamento psicologico e sociale non è in relazione solo ed esclusivamente con la patologia di base ma è legato anche ad altri fattori come l'età in cui è stata fatta la diagnosi, la durata e la natura dell'ospedalizzazione, la presenza o l'assenza di ritardi di crescita, l'età dell'intervento, la qualità dell'interazione madre-bambino. Sembra, inoltre, che il manifestarsi di problematiche psicologiche vari a seconda dell'iter evolutivo dell'individuo. Esse si manifestano prevalentemente durante l'infanzia e l'adolescenza e sembrano attenuarsi con l'età adulta, quando la messa in atto di modalità quali la negazione risulterebbe utile a questi pazienti per mantenere un certo grado di adattamento sociale. Nascere con una cardiopatia congenita è comunque diverso che diventare cardiopatici da adulti. Nei bambini la malformazione è in genere riconosciuta precocemente e comporta evidenti angosce depressive da parte dei genitori, angosce ingigantite dal fatto che è colpito un organo significativo e coinvolgente come il cuore. Nel bambino poi la coscienza della gravità della malattia è strettamente collegata all'età ed aumenta con il progredire della stes-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

sa. Su ognuno di questi bambini, la maggior parte dei quali è stata sottoposta ad intervento correttivo, la malattia ha lasciato un segno tangibile, una o più cicatrici, che in forme diverse sono comunque il simbolo di una lunga serie di interventi chirurgici, ospedalizzazioni, separazioni. Fino a 6-7 anni qualsiasi affezione che si accompagni a dolore ed a paura fisica è vissuta dal bambino come conseguenza di un evento aggressivo proveniente dall'esterno, facilitando momenti regressivi e richieste di protezione e contenimento. Queste situazioni catalizzano relazioni di dipendenza che sembrano trovare il contralto in una famiglia spesso iperprotettiva. L'iperprotezione è legata alle angosce e ai sensi di colpa prodotti dalla malattia del figlio ed è stata considerata un fattore favorente la dipendenza che può negli anni diventare uno "stile di vita"[12,22]. Con l'adolescenza e la pubertà la dipendenza può creare ribellione ed opposizione non solo verso i familiari, ma anche verso l'équipe curante, in una situazione in cui la storia clinica della cardiopatia sembra ormai lontana, così lontana che ci si può considerare anche normali e ci si può ricordare solo una volta all'anno, durante la visita di follow-up, di essere stato un bambino cardiopatico. Crescendo spesso tali pazienti esprimono anche verbalmente il loro rifiuto di sentire ed essere trattati come un bambino malato e di dover sottostare a regole o precauzioni che li fanno percepire come diversi dai loro coetanei. Intorno ai 20 anni gli stati di negazione o di rimozione della malattia diventano più frequenti. Da adulti il confrontarsi con i problemi del quotidiano, lavoro, gestione della sessualità, gravidanza, può far emergere dei problemi di ansietà, anche se non rilevanti dal punto di vista psicopatologico[41]. L'ambito relativo agli aspetti psicoaffettivi nella nuova comunità dei GUCH pone ancora molti quesiti, in relazione soprattutto ai principali fattori di rischio che possono incidere sulla qualità di vita di questi pazienti. Conoscerli può aiutare a mettere in atto tutte le strategie preventive che possano contribuire ad un positivo adattamento psicosociale.

Aspetti cognitivi

Senza correzione chirurgica poche sono le cardiopatie congenite compatibili con una sopravvivenza fino all'età adulta priva di un certo grado di disabilità cronica o di un certo rischio, anche se basso, di morte improvvisa o prematura[2]. A tutt'oggi la maggior parte dei bambini che nascono con una malformazione cardiaca vengono sottoposti entro il primo anno di vita ad intervento di correzione. Fino alla prima metà degli anni '80 il timing chirurgico era spostato nel tempo e molti bambini convivevano con la cardiopatia nativa anche per alcuni anni. Il ricorso ad un intervento palliativo ne richiedeva un altro a distanza. Molto poco si sa sulle funzioni cognitive di pazienti adulti con cardiopatia congenita sottoposti in giovane età ad intervento cardiochirurgico correttivo. Rimane sempre l'incognita di quale ruolo abbiano svolto la cardiopatia nativa, l'arresto cardiocircolatorio, il bypass cardiorespiratorio. Ci si riferisce in particolare a quelle abilità cognitive e mentali quali l'abilità verbale, la numerica, la visuospaziale, la percettiva, la memoria e le funzioni di pianificazione.

Difficoltà cognitive sono state riportate in letteratura in bambini di età tra i 10-15 anni con cardiopatia congenita, in particolare quelle cianogene[16,19]. Sia la natura della malattia, sia l'intervento cardiochirurgico potrebbero quindi influire sullo sviluppo cognitivo. Le evidenze sperimentali riportate sono però contraddittorie. Casari et al.[23] somministrarono a 97 pazienti cardiopatici congeniti sottoposti ad intervento chirurgico correttivo, di età compresa tra 6 e 15 anni, durante un follow-up di almeno 2 anni con cardiopatia congenita sottoposti ad intervento chirurgico, test psicologici (Perceived Competence Scale for Children, test proiettivo dell'albero) ed intellettivi (matrici di Raven, Terman-Merril) rilevando una normalità del livello intellettivo in accordo con quanto trovato da altri autori[35,42,43]. Gli autori riscontrarono dopo l'intervento cardiochirurgico un significativo incremento dei punteggi del quoziente intellettivo, ma i bambini con una cardiopatia cianogena continuavano a manifestare problemi nello sviluppo neurologico e cognitivo[44,45] anche dopo la normalizzazione della saturazione arteriosa di ossigeno. Anche in questo ambito sembrano emergere dei limiti metodologici: campioni numericamente poco ampi, non differenziazione tra le varie lesioni cardiache, un periodo di follow-up molto breve, utilizzo di strumenti poco sensibili.

L'esperienza del gruppo padovano

Nel nostro centro il follow-up clinico del cardiopatico congenito adulto segue i tempi e le modalità previste dalle linee guida elaborate dal Gruppo di Studio ANMCO-SIC-SICP. Accanto alla definizione dello stato morfofunzionale cardiaco e della sua stabilità elettrica, si procede da parte di un gruppo di psicologi clinici e psicofisiologi ad un colloquio psicologico individuale, alla somministrazione di un questionario sulla qualità della vita (SF-36)[10], che comprende 36 domande che si riferiscono a 8 domini: attività fisica, limitazione di ruolo dovuto alla salute fisica, dolore fisico, percezione dello stato di salute generale, vitalità, attività sociali, limitazione di ruolo dovuto allo stato emotivo, salute mentale. Viene inoltre somministrato un test (la versione italiana del MMPI, utilizzando il "Panda", un software per l'elaborazione automatica delle procedure interpretative) con elevato potere discriminante tra tratti normali e patologici di personalità. L'esame neuropsicologico è costituito da una batteria di test che forniscono informazioni polivalenti sulle varie funzioni cognitive come la memoria, la fluenza verbale, il calcolo, le abilità di analisi logica e visuospaziali, l'attenzione, le funzioni esecutive. Se da

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

questa valutazione emergono problematiche specifiche si favorisce l'invio presso i servizi sociali e consultoriali. Della nostra popolazione solo il 30% ha un grado di istruzione superiore e la scolarità media è intorno ai 12 anni. L'inserimento lavorativo è discreto (70%), tuttavia non è corrispondente alle aspettative riguardo al grado di istruzione. È costante la presenza di un ambiente familiare iperprotettivo, che sembra indipendente dalla gravità della cardiopatia. È relativamente basso (32%) il numero di soggetti che sono riusciti a creare degli stabili legami affettivi, e nelle donne il desiderio di maternità è molto elevato, pur nella consapevolezza dei rischi di aggravamento dello stato clinico e di ricorrenza di cardiopatia congenita nella prole. I periodi più critici e che necessitano pertanto di un'attenzione particolare sono l'adolescenza e la gravidanza: la presenza della cicatrice allo sterno viene considerato un ostacolo alla possibilità di intrecciare relazioni amicali ed affettive; nel terzo trimestre di gravidanza si accentuano le angosce di morte e la paura di non essere idonee ad allevare il bambino. Un particolare programma di psicoprofilassi ostetrica con assistenza della psicologa anche durante il parto è stato attivato in casi di particolare rischio (ultimi 3 casi di pazienti con reazione di Eisenmenger che sono riuscite a portare a termine la gravidanza). I profili di personalità risultano entro i limiti di norma. In una serie di 50 casi di adulti operati di tetralogia di Fallot i valori medi delle diverse scale dell'SF-36 risultano solo lievemente inferiori ai valori medi del campione normativo. Sono state evidenziate le correlazioni di alcune scale con le alterazioni ad alcuni test cognitivi, in particolare la scala della bassa autostima correla significativamente con le abilità visuospaziali (trail making test), con la bassa scolarità e con la presenza nell'infanzia di crisi ipossiche. I nostri dati confermano come il quoziente intellettivo non sia un indice discriminante ed ha una scarsa sensibilità come indicatore del livello intellettivo. Alterazioni di alcune delle funzioni che comunemente vengono definite esecutive (di controllo, pianificazione, programmazione) sono state rilevate con test più appropriati (test della Torre di Londra, test per l'Acalculia, trail making test) e sono correlate all'età dell'intervento chirurgico (prolungata cianosi) e alla presenza di crisi ipossiche[46].

Conclusioni

Dalla letteratura emerge come la realtà attuale, nell'ambito dei pazienti con una cardiopatia congenita, rimandi alla presenza di una popolazione ormai adulta, che può ragionevolmente essere considerata come il "risultato" del miglioramento e raffinamento delle tecniche diagnostiche e cardiochirurgiche, il cui intento era un tempo il consentire a questi pazienti, allora bambini, di poter vivere e raggiungere se possibile, la vita adulta. Ma il prolungamento della vita, nonostante le buone intenzioni della medicina, non sempre è esente dal manifestarsi di problematiche che sono altro dal sistema cardiovascolare, ma che pure sembrano giocare un ruolo fondamentale nell'esistenza di questi pazienti. Certo ad una prima osservazione questi sono pazienti che hanno raggiunto un discreto livello di adattamento, molti hanno terminato la scuola dell'obbligo, molti lavorano e alcuni sono riusciti a creare dei stabili legami affettivi. È indubbio tuttavia che nell'iter evolutivo dei bambini che nascono con una cardiopatia congenita e che raggiungono l'età adulta, influiscono oltre la natura della malformazione il tipo e la tecnica dell'intervento chirurgico, l'ambiente familiare di accudimento affettivo, l'età dell'intervento cardiochirurgico che sembrano favorire delle "disfunzionalità" affettive e cognitive presenti anche a distanza dall'intervento. Ci si pone quindi la domanda di quanto la malattia, e le sequele che questa ha comportato, abbia inciso nel percorso psicoevolutivo. L'obiettivo dell'attività del nostro gruppo interdisciplinare, composto da neuropsicologi, psicologi e cardiologi, è la ricerca di strumenti più idonei per il rilevamento di alterazioni delle funzioni cognitive e soprattutto di correlare i dati ottenuti con gli aspetti psicologici e di qualità della salute come risultante dell'interazione tra stato clinico e capacità funzionale.

Riassunto

Nell'ambito delle cardiopatie congenite dalla metà degli anni '70 grazie al miglioramento degli standard diagnostici, medici e chirurgici, si è verificato un aumento del numero dei bambini che sopravvivono dopo l'infanzia, raggiungono l'adolescenza e diventano adulti. Si è venuta così a costituire una popolazione medica denominata con un acronimo GUCH Community, la cui qualità di vita è il risultato dell'interazione tra condizioni cliniche, stato psicologico e cognitivo e situazione sociale. L'interesse dei ricercatori si è quindi spostato progressivamente nel tempo dall'ambito pediatrico ad un ambito relativo all'età adulta con particolare interesse agli aspetti cognitivi e psicosociali di tali pazienti. Viene qui presentata una rassegna degli studi con lo scopo di ricercare gli strumenti più idonei per il rilevamento delle eventuali disfunzionalità psicologiche e cognitive in tale popolazione.

Parole chiave: Cardiopatia congenita; Qualità della vita.

Bibliografia

1. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Ritter DG, Kirklin JW. Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1980; 46: 635-42.
2. Presbitero P, Aruta E. Sopravvivenza a lungo termine nel cardiopatico congenito operato. In: Atti del Convegno Qualità della Vita del Cardiopatico Operato. Torino: Fondazione A Pinna Pintor, 1992: 59-67.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.135.190.5 Sat, 12 Oct 2024, 10:31:50

3. Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, et al. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 110 (Part 1): 883-91.
4. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am Coll Cardiol 1997; 30: 1374-83.
5. Sommerville J. Quality of life for grown-up congenital heart patients (GUCH). In: Atti del Convegno Qualità della Vita del Cardiopatico Operato. Torino: Fondazione A Pinna Pintor, 1992: 51-8.
6. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1890-900.
7. World Health Organization. WHOQOL, study protocol 1993. Geneve: WHO (MNH/PSH/93.9), 1993.
8. Bergner M, Bobbitt RA, Carter WB, Gilson BS. The Sickness Impact Profile: development and final revision of a health status measure. Med Care 1981; 19: 787-805.
9. Hunt SM, McEwen J, McKenna SP. Perceived health: age and sex comparisons in a community. J Epidemiol Community Health 1984; 38: 156-60.
10. Ware JE Jr, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. Med Care 1992; 30: 473-83.
11. Walter PJ, Mohan R. Usefulness of open-heart surgery: the quality of life outcome. In: Atti del Convegno Qualità di Vita del Cardiopatico Operato. Torino: Fondazione A Pinna Pintor, 1992: 14-23.
12. Kokkonen J, Paavilainen T. Social adaptation of young adults with congenital heart disease. Int J Cardiol 1992; 36: 23-9.
13. Moles A. Notes methodologiques et critères d'intégration d'indices pour une appréciation de la qualité de vie. Premier Rapport. Strasburgo, 1978.
14. Callari M, Galli M, Dalla Volta S, Harrison G, Terranova F. Scegliendo la qualità. Indicatori della qualità di vita e della salute per una cultura del cuore. Milano: Ed Unicopoli, 1988.
15. Apley J, Barbour RF, Westmacott I. Impact of congenital heart disease on the family: preliminary report. BMJ 1967; 1: 103-5.
16. DeMaso DR, Beardslee WR, Silbert AR, Fyler DC. Psychological functioning in children with cyanotic heart defects. J Dev Behav Pediatr 1990; 11: 289-94.
17. Eiser C. Psychological effects of chronic disease. J Child Psychol Psychiatry 1990; 31: 85-98.
18. Garson SL, Baer PE. Psychological aspects of heart disease in childhood. In: Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG, eds. The science and practice of pediatric cardiology. Philadelphia, PA: Lea and Febiger, 1990: 2519-27.
19. Kramer HH, Awiszus D, Sterzel U, van Halteren A, Classen R. Development of personality and intelligence in children with congenital heart disease. J Child Psychol Psychiatry 1989; 30: 299-308.
20. Linde LM. Psychiatric aspects of congenital heart disease. Psychiatr Clin North Am 1982; 5: 399-406.
21. Utens EM, Verhulst F, Meijboom FJ, et al. Behavioural and emotional problems in children and adolescents with congenital heart disease. Psychol Med 1993; 23: 415-24.
22. Brandhagen DJ, Feldt RH, Williams DE. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-year follow-up. Mayo Clin Proc 1991; 66: 474-9.
23. Casari E, Fantino A, Lertora V, et al. Valutazioni funzionali a distanza dei cardiopatici congeniti operati. Implicazioni psicologiche e sociali: inserimento nell'ambiente extrafamiliare, in quello scolastico e nell'attività sportiva. In: Atti del 16° Congresso Nazionale della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica. Varese, 1986: 110-9.
24. Utens EM, Verhulst F, Erdman RA, et al. Psychosocial functioning of young adults after surgical correction for congenital heart disease in childhood: a follow-up study. J Psychosom Res 1994; 38: 745-58.
25. Utens EM, Bieman HJ, Verhulst FC, Meijboom FJ, Erdman RA, Hess J. Psychopathology in young adults with congenital heart disease. Follow-up results. Eur Heart J 1998; 19: 647-51.
26. Seganti A. Osservazioni sul ruolo svolto dal sistema familiare nelle cardiopatie congenite. In: Atti del 16° Congresso Nazionale della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica. Varese, 1986: 119-24.
27. Glaser H, Harrison GS, Lynn D. Emotional implications of congenital heart disease in children. Pediatrics 1964; 3: 367-79.
28. Achenbach TM, Edelbrock C, Howell CT. Empirically based assessment of behavioral/emotional problems of 2- and 3-year-old children. J Abnorm Child Psychol 1987; 15: 629-50.
29. Loyd BH, Abidin RR. Revision of the Parenting Stress Index. J Pediatr Psychol 1985; 10: 169-77.
30. Campis LK, Lyman RD, Prentice-Dunn SC. The parental locus of control scale: development and validation. J Clin Child Psychol 1986; 15: 260-7.
31. Lavigne JV, Faier-Routman J. Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review. J Pediatr Psychol 1992; 17: 133-57.
32. McCubbin HI, Nevin RS, Patterson JM, et al. Family coping with chronic illness: the case of cerebral palsy. In: McCubbin HI, Cauble A, Patterson JM, eds. Family, stress, coping and social support. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1982: 168-88.
33. Rutter M. Child psychiatry: looking 30 years ahead. J Child Psychol Psychiatry 1986; 27: 803-40.
34. Landtman B. Ideas of children with congenital heart disease about their heart. A preliminary report. G Ital Cardiol 1973; 3: 399-404.
35. Linde LM, Rasof B, Dunn OJ. Mental development in congenital heart disease. J Pediatr 1967; 71: 198-203.
36. Derogatis LR, Lipman RS, Covi L. SCL-90: an outpatient psychiatric rating scale - preliminary report. Psychopharmacol Bull 1973; 9: 13-28.
37. Navran L. A rationally MMPI scale measure dependence. J Consult Psychol 1981; 18: 192-200.
38. Kitchen LW. Psychological factors in congenital heart disease in children. J Fam Pract 1978; 6: 777-83.
39. Donovan E. The pediatric cardiologist and adolescents with congenital heart disease. Int J Cardiol 1985; 9: 493-5.
40. Achenbach TM, Eldebrock C. Manual for the youth self-report and profile. Burlington, VT: University of Vermont Department of Psychiatry, 1987.
41. Cox D, Lewis G, Stuart G, Murphy K. A cross-sectional study of the prevalence of psychopathology in adults with congenital heart disease. J Psychosom Res 2002; 52: 65-8.
42. Rausch de Traubenberg N. Implications psychologiques des cardiopathies congenitales. Effects des interventions correctives. Paris, Thèse Sorbonne, 1965.
43. O'Dougherty M, Wright FS, Garmezy N, Loewenson RB, Torres F. Later competence and adaptation in infants who survive severe heart defects. Child Dev 1983; 54: 1129-42.
44. Hesz N, Clark EB. Cognitive development in transposition of the great vessels. Arch Dis Child 1988; 63: 198-200.
45. Shampaine EL, Nadelman L, Rosenthal A, Behrendt D, Sloan H. Longitudinal psychological assessment in tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 1989; 10: 135-40.
46. Daliento L, Volpe B, Scarso P, Mapelli D. Le alterazioni cognitive nelle cardiopatie congenite. In: Atti del Convegno Alterazioni Neuropsichiche in Medicina Interna. Padova, 2003: 90-5.