

# PRAXIS

## Prader-willi eXcellence in care with Story taking

**A narrative approach from people with  
Prader-willi, their family members and  
*health care professionals***





# L'Area Sanità e Salute di Fondazione ISTUD



L'Area Sanità e Salute di ISTUD progetta e realizza attività di ricerca applicata, percorsi di formazione ed interventi di consulenza organizzativa e relazionale in ambito sanitario.

## La nostra Mission

Partendo dalla **comprensione dei bisogni** dei principali protagonisti della filiera della salute, pazienti, familiari, professionisti sanitari, società scientifiche, associazioni dei pazienti, istituzioni del mondo della salute e aziende del life sciences, abbiamo l'obiettivo di **migliorare i percorsi di cura e assistenza**, facilitando una **sanità sostenibile** in grado di fornire risposte concrete nelle organizzazioni sanitarie.



Accreditamento Ministeriale per attività di ricerca



Provider Standar per formazione residenziale



# L'Area Sanità e Salute e la Medicina Narrativa

- L'Area Sanità della Fondazione ISTUD è un **centro di riferimento per la medicina narrativa in Italia ed è riconosciuta da centri istituzionali e internazionali.**
- Nel 2014, grazie a queste collaborazioni, la Fondazione ISTUD di Milano ha organizzato il primo **Master in Medicina Narrativa Applicata**, che ora attira docenti e partecipanti da tutto il mondo.

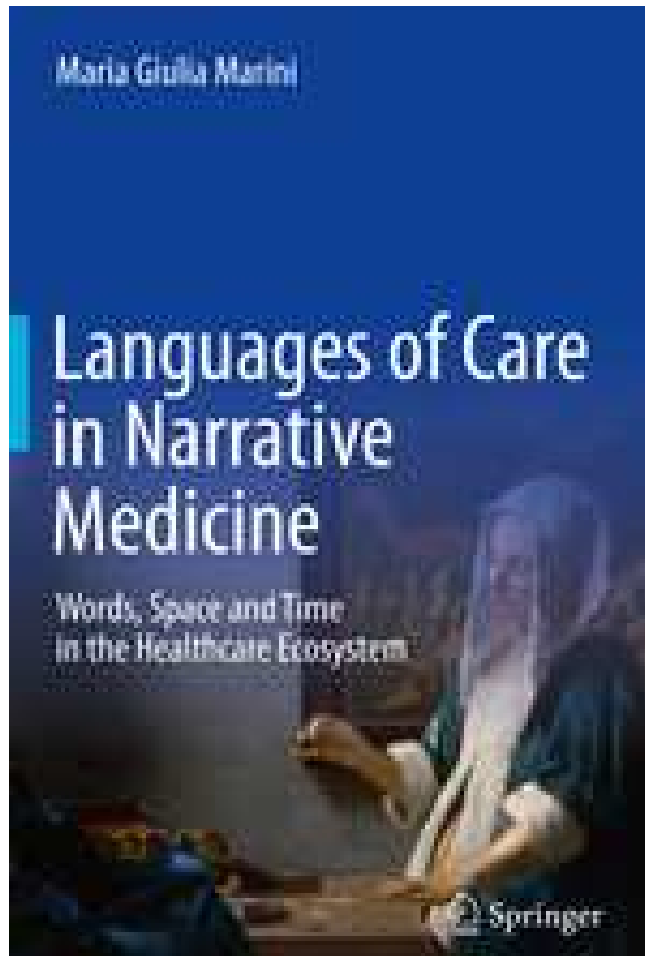


Nel 2016 la Dott.ssa Maria Giulia Marini di ISTUD è stata **reviewer per la World Health Organization** del documento "Cultural contexts of health: the use of narrative research in the health sector".

Maria Giulia Marini e Luigi Reale sono **membri del consiglio direttivo della Società Italiana di Medicina Narrativa.**



# The languages of Care



- Questo libro porta un nuovo e rinfrescante punto di vista all'antico tema della narrazione in medicina e sanità. La medicina ha sempre valorizzato e ha sempre avuto bisogno delle scienze umane. Oggi più che mai, gli operatori sanitari e gli accademici hanno bisogno di comprendere e valorizzare le storie dei loro pazienti – e anche di usare le storie nella riflessione personale.
- **Trisha Greenhalgh**, professoressa di Primary Care Health Sciences and Fellow, Green Templeton College, Oxford
- *La medicina narrativa si è evoluta dai suoi primi anni ed è diventata un campo internazionale molto diversificato, offrendo nuove prospettive sui pazienti, sugli operatori sanitari e sulla pratica medica. In “Languages of Care”, Maria Giulia Marini intreccia insieme una rassegna di metodologie narrative con la linguistica, gli studi culturali, le scienze umane mediche, le neuroscienze e la comprensione dell'ecosistema sanitario per offrirci un affascinante arazzo di idee su come trasformare il nostro approccio alla cura. Scritto con passione, questo è un contributo molto originale al settore.*  
**John Launer**, Tavistock Clinic, London
- Questo è un libro pionieristico, che avvicina l'assistenza sanitaria e la “comprensione umana” come mai prima d'ora. Una caratteristica chiave del libro è l'uso di concetti umani condivisi (il “Metalinguaggio Semantico Naturale”) che possono aiutare a umanizzare le relazioni tra i malati e le professioni assistenziali offrendo un nuovo “linguaggio dell'assistenza”: Fondamentalmente umano. È un linguaggio che facilita l'empatia e la profonda connessione umana. Questo è il primo libro che prende in considerazione questa prospettiva sulla malattia e la cura. Raggiungere gli altri attraverso concetti condivisi è un'arte che può aiutarci in molte occasioni, ma forse soprattutto quando siamo malati, o ci prendiamo cura dei malati. Raccomando vivamente questo libro.
- **Anna Wierzbicka**, Australian National University, Canberra



Alla base della MN:  
Integrare le tre  
dimensioni  
definite da  
Kleinman

Disease

la meccanica della malattia, lo svolgimento causale e gli effetti delle cure legandosi principalmente alla funzionalità del sistema "corpo"

Illness

la percezione cosciente o inconsapevole che il soggetto ha della malattia, come ci convive, rendendo quindi il paziente da oggetto di malattia a soggetto che sente e che pensa la malattia.

Sickness

il concetto di malattia dal punto di vista socio-culturale. Tale percezione può influenzare le reazioni della persona malata, soprattutto nel caso delle malattie croniche e mentali.

*Kleinman A: The illness narrative, suffering, healing and the human condition. New York, Basic Book, 1989*



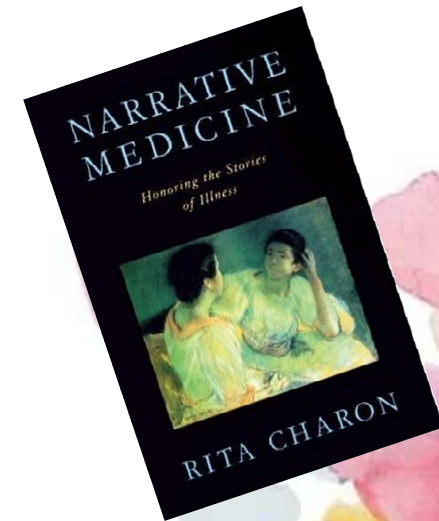
# Le origini della medicina narrativa

*La Medicina Narrativa è quello che succede tra il professionista sanitario e il paziente: dalla raccolta delle informazioni su eventi prima della malattia, a come la malattia si è manifestata, con attenzione a temi psicologici, sociali e ontologici. La narrazione fornisce il significato, il contesto, la prospettiva del paziente. Definisce il come, il perchè, e in quale modo la persona è malata*

**Greenhalgh and Hurwitz, Why study narrative medicine, BMJ 1999**

*La Medicina Narrativa fortifica la pratica clinica con le competenze narrative di riconoscere, assorbire, metabolizzare, interpretare, ed essere smossi dalle narrazioni di malattia:... aiuta medici, infermieri, operatori sociali e terapisti a migliorare l'efficacia delle cure sviluppando la capacità di attenzione, riflessione, rappresentazione ed affiliazione con i pazienti ed i colleghi.*

**Rita Charon, Narrative Medicine: A Model for Empathy, Reflection, Profession, and Trust, JAMA 2001**



# Perchè fare ricerca narrativa?

BMJ. 1999 Jan 2; 318(7175): 48-50.  
Narrative based medicine

## Why study narrative?

Trisha Greenhalgh, senior lecturer<sup>a</sup> and Brian Hurwitz,

### Durante le visite diagnostiche:

fornisce la forma in cui i pazienti vivono  
l'essere ammalati

incoraggia l'empatia e promuove la  
reciproca comprensione tra medico e  
paziente

permette la costruzione di significato  
può dare utili indizi analitici

### Nel processo terapeutico:

incoraggia l'approccio olistico

può essere intrinsecamente  
terapeutica o palliativa

può suggerire o escludere opzioni  
terapeutiche

### Nella ricerca:

aiuta ad impostare un percorso *patient-*  
*centered*

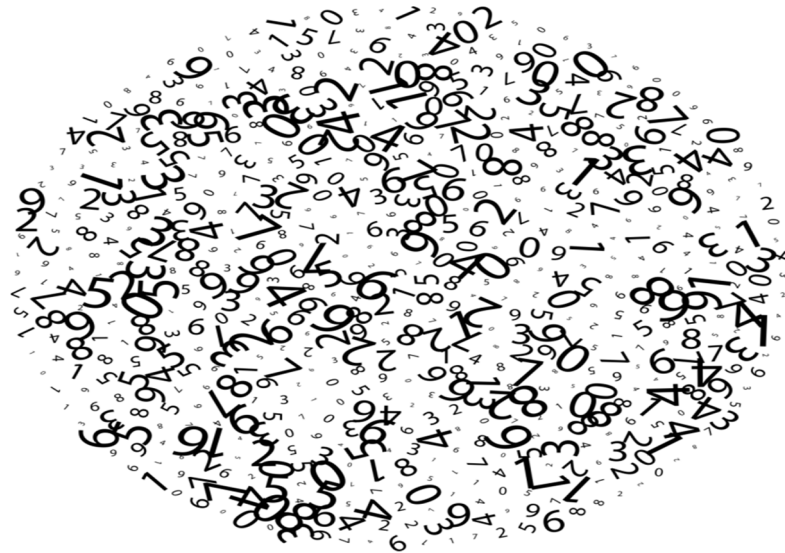
può generare nuove ipotesi

### Nell'educazione dei pazienti e dei professionisti sanitari:

viene spesso ricordata  
è basata sull'esperienza  
incoraggia la riflessione

Personalizzazione del  
percorso di cura

## MONDO BIOMEDICO



## MONDO BIOGRAFICO

La medicina narrativa offre l'opportunità di riflettere sull'insieme, mette a disposizione strumenti per **integrare Biomedico con Biografico**.

“**Umanizzare**” personalizzare, particolarizzare riconducendo al vissuto



# Obiettivi del progetto

Ricerca narrativa voluta dal "Gruppo Italiano di Studio della Prader-willi" **desidera raccogliere esperienze sul vissuto di cura dei bambini, degli adolescenti con Prader-willi, dei loro familiari.**

Queste storie saranno affiancate da **testimonianze di professionisti sanitari**, selezionate tra i principali esperti italiani nella gestione della Sindrome di Prader-willi.



**Comprendere** e rispondere ai **bisogni reali delle famiglie** (caring)



Individuare ambiti di miglioramento per fornire servizi più efficienti per le famiglie (curing)



**Focus sulla gestione dell'alimentazione**, fondamentale per le persone con la qualità della vita di Prader-willi e la prevenzione dell'obesità.





# Le fasi del progetto «PRAXIS»

## Board Committee

- rappresentativo dei diversi stakeholders (società scientifiche, associazioni, professionisti sanitari, ecc.)
- Contribuirà all'individuazione dei centri nei quali verranno raccolte le narrazioni

## Raccolta delle narrazioni

- 80 narrazioni di **bambini ed adolescenti** con PW
- 60 narrazioni di **familiari**
- 15 narrazioni di **professionisti sanitari**

## Final Report

- I risultati delle analisi daranno vita ad un **report finale con le raccomandazioni** per migliorare la presa in carico della persona con PW.

## Paper scientifico

- Redazione di un paper scientifico su rivista peer review

# Materiali e metodologia di raccolta delle narrazioni

## Canali di raccolta:

- **online:** plot presente sul sito [www.medicinanarrativa.eu/praxis](http://www.medicinanarrativa.eu/praxis) per la compilazione online;
- **on paper:**
  - plot semi-strutturato cartaceo inviato ai ricercatori di ISTUD;
  - disegno per i bambini con Prader-willi;
- **in presenza:** le narrazioni verranno raccolte dai ricercatori direttamente presso i centri dedicati alla PW;

## Materiali:

- Brochure informative sul progetto;
- Strumenti d'indagine stampati;
- Buste pre-affrancate per invio delle narrazioni;
- Set di colori e fogli per i bambini con PW;



# La metodologia di raccolta ed analisi delle narrazioni

## Raccolta delle Narrazioni:

Nelle giornate di ambulatorio (da definire preliminarmente per garantire la randomizzazione) verrà distribuita la **brochure** informativa sul progetto a persone con Prader-willi, familiari **illustrando e motivando** gli obiettivi del progetto ed **invitando le persone a narrarsi**.

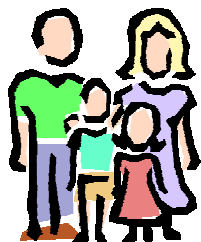


**BAMBINI con PW** = Proposta di realizzazione di un disegno con il supporto dei professionisti del centro di cura;



**Ragazzi con PW** = Proposta di narrazione (cartacea/online) con strumento dedicato;

**Adulto con PW** = Proposta di narrazione (cartacea/online) con strumento dedicato;



**Caregiver** = Proposta di narrazione (cartacea/online) con strumento dedicato;



**Professionisti sanitari** = Proposta di narrazione (cartacea/online) con strumento dedicato;



# La metodologia di raccolta ed analisi delle narrazioni

## Raccolta delle Narrazioni:

- **in presenza:** le narrazioni verranno raccolte dai ricercatori direttamente presso i centri dedicati alla PW
- **on paper:** plot semistrutturato cartaceo diffuso nei centri e restituiti ai ricercatori di ISTUS
- **Online:** plot presente sul sito [www.medicinanarrativa.eu](http://www.medicinanarrativa.eu) per la compilazione online

## Analisi

- Lettura ed analisi delle narrazioni da parte di almeno 3 ricercatori in maniera indipendente e di un software di mappatura semantica (Nvivo 10):
  - **Analisi qualitativa:** individuazione dei temi ricorrenti ripetuti all'interno delle narrazioni
  - **Analisi del linguaggio:** espressioni e parole ricorrenti, modi e tempi verbali, utilizzo delle metafore, punteggiature e sottolineature
  - **Analisi narrativa:** le narrazioni vengono classificate secondo le teorie di Kleinman, Frank, Bury e Launer & Robinson



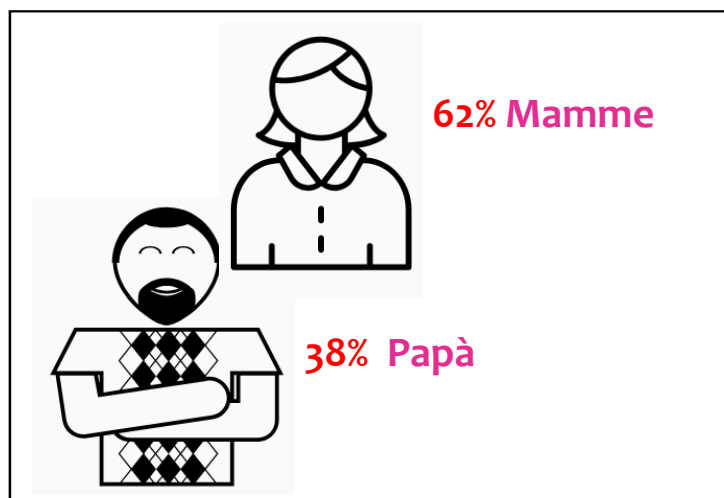
# Fase pilota: le prime narrazioni

Hanno collaborato **2 centri** IRCCS Oasi Maria SS. Troina (EN) - Ospedale di Piancavallo

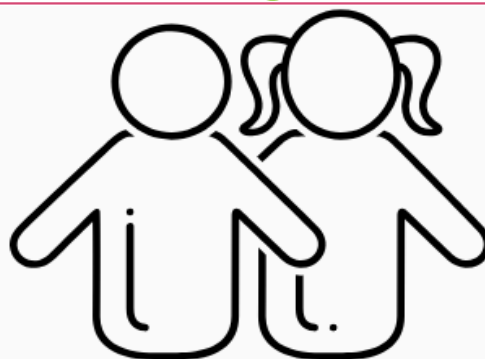
Sono state raccolte in via preliminare **31** narrazioni,

**30** di familiari di ragazzi con Prader-willi,

**1** di un professionista sanitario



## Bambini e Ragazzi con Prader-willi



**51% Uomo**   **49% Donna**

**26 ANNI** Età media  
(Min. 1 anno – Max 40 anni)



# Prime considerazioni: una notizia spiazzante

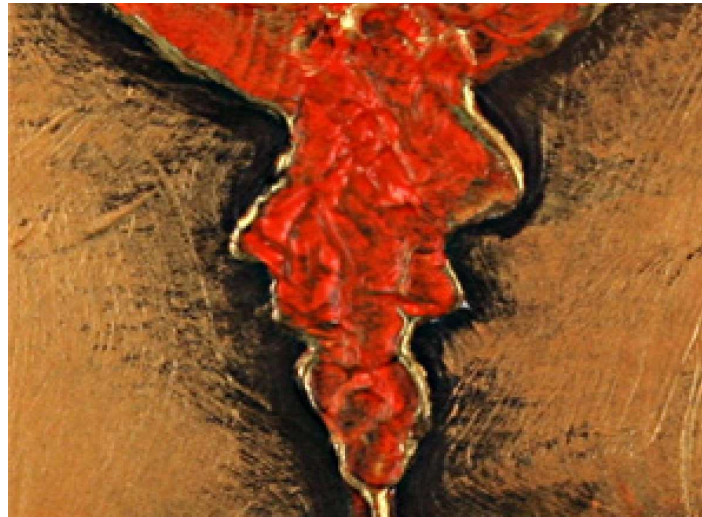
## Perché? Perché? Perché?

“flaccida”

“veniva alimentata con il sondino che non succhiava”

“gli accertamenti fatti non evidenziavano nulla”

“Perché non piange? Perché è flaccida? Perché dorme sempre? Perché non ha fame? Perché è così piccola?”



## Dare un nome alla malattia:

“sarebbe stato fondamentale sapere alla nascita nel 1978, purtroppo l’abbiamo constatato... a 19 anni.. nella realtà dei quasi 100 KG”

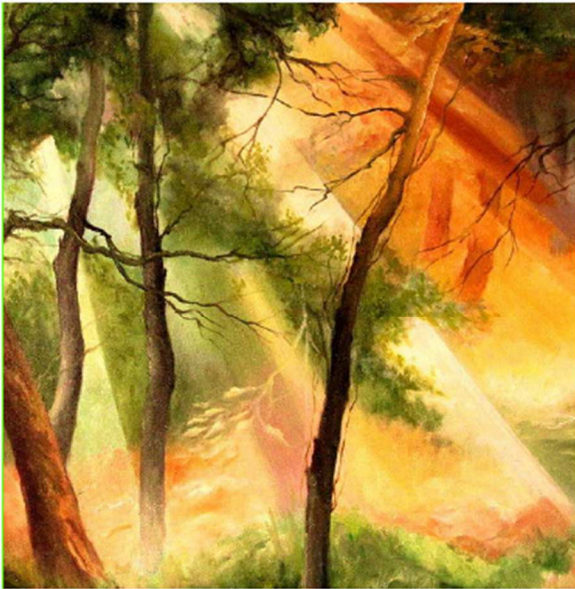
“Ci sono voluti due anni e mezzo e tre ospedali del nord Italia per avere il verdetto finale”

“abbiamo combattuto una battaglia titanica , a 4 anni c’è stata la diagnosi di Prader-willi”

Dalla ricerca della diagnosi al “perchè?” la poca conoscenza dei centri esperti...



## Comunicare la diagnosi di Prader-willi



- *“ci disse che era affetta da Prader-willi, una malattia molto rara le cui caratteristiche erano una ricerca compulsiva di cibo che avrebbe portato all’obesità, un ritardo mentale molto grave, che non avrebbe superato i 6 anni...”*
- *Squilla il telefono: “Parlo con il sig.....? Sono ..... le confermo la diagnosi, sua figlia ha la sindrome di Prader-willi.” “Mi scusi, ma che malattia è?”.*
- *“Mi spiace ma devo comunicarvi che vostra figlia ha una malattia generica rara chiamata Prader-willi, un’alterazione del cromosoma 15. Purtroppo non conosciamo quasi niente, l’unica cosa certa è che i pazienti non hanno il controllo della fame e il problema grosso è l’obesità con tutte le sue conseguenze”*

Esistono tante Prader-willi con diverse gravità: come comunicare senza far ricorso allo stigma ?





## Il burden of illness

*“ non uscimmo più neanche per una pizza” , “sorvegliata a vista “, “lotta continua per far capire la situazione ai nonni”*

*“mi si spezza il cuore vedere mia figlia quando incontra qualcuno con il gelato o un dolce”*

*“evitavo di portarla nei luoghi dove potesse vedere cibo, portavo a mangiare ai cani in sua assenza, la facevo mangiare sola mai in compagnia”*

*“è cambiato il nostro modo di vivere”*

*“ Ho bisogno di staccare la spina ogni tanto”*

*“ Per me è diventata una ossessione, sono come un martello pneumatico, quello non lo puoi mangiare, quello è pesato giusto?”*

*“ Necessario possedere tanta pazienza, forse più di quella di Giobbe”*

L'impatto della PW. Quale strategie di coping per i genitori?





# Organizzazione del tempo

I bambini ed i ragazzi lasciati più soli rischiano di non riuscire a gestire al meglio il loro tempo

*“ spesso ruba i soldi per comprare il cibo”*

*“ mi è capitato di doverla bloccare su facebook e whatsapp perché ne faceva un uso smodato”*

*“ stiamo cercando di stabilire delle regole in casa e negli ambienti che frequenta”*

*“ abbiamo imparato che bisogna essere rigidi nel mantenere la linea di dieta perché ogni piccola deviazione porta ad una deriva”*

Pensare ad un “contenitore” fatto di attività sportive e sociali **quotidiane** “nutrienti” per spostare la focalizzazione dal solo cibo.





## Approfondimenti della ricerca

- *Il senso di colpa della trasmissione della modifica del cromosoma 15;*
- *Il percorso di conquista del coping;*
- *L'importanza del network nella gestione della PW;*
- *Il rapporto con il cibo;*
- *Awareness sulla Prader-willi;*
- *“Dopo di Noi”;*
- *La ricerca del sollievo per le famiglie;*
- *Come “Togliere peso” a questa condizione;*
- *.....*



Grazie per l'attenzione!!



**PRAXIS**

# Prader-willi eXcellence in care with Story taking

Maria Giulia Marini  
Scientific and Innovation Director  
Area Sanità e Salute  
Fondazione ISTUD  
[mmarini@istud.it](mailto:mmarini@istud.it)