



**UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI SASSARI**  
**FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA**

**Corso di Laurea in Infermieristica**

*Presidente: Prof. Antonio Azara*

**ASSISTENZA AL PAZIENTE CON NEOPLASIA  
ENDOCRINA DI TIPO 1 E NEOPLASIA ENDOCRINA  
DI TIPO 2  
STANDARDIZZAZIONE DELLE PROCEDURE  
INFERMIERISTICHE ALL'INTERNO DI UN'UNITÀ  
DEDICATA AI TUMORI NEUROENDOCRINI**

*Relatore:*

*Prof. Giuseppe Fanciulli*

*Correlatore:*

*Dott.ssa Tecla Tedde*

*Tesi di Laurea di:*

*Martina Piras Grimaldi*

**Anno Accademico 2015/2016**

*Nessuna notte buia potrà impedire al sole di sorgere*

**Jim Morrison**

## Indice

<b>Introduzione</b> .....	3
<b>1 Le Neoplasie Endocrine Multiple</b> .....	6
1.1 Definizione e Generalità .....	6
1.2 Classificazione delle MEN .....	6
<b>2 La Neoplasia Endocrina Multipla di Tipo 1 (MEN-1)</b> .....	8
2.1 Definizione e Generalità .....	8
2.2 Ipofisi .....	9
2.2.1 Anatomia e Fisiologia .....	9
2.2.2 Patologia e Diagnosi .....	10
2.2.3 Trattamento .....	11
2.3 Paratiroidi.....	12
2.3.1 Anatomia e Fisiologia .....	12
2.3.2 Patologia e Diagnosi .....	12
2.3.2 Trattamento .....	13
2.4 Pancreas .....	13
2.4.1 Anatomia e Fisiologia .....	13
2.4.2 Patologia e Diagnosi .....	14
2.4.3 Trattamento .....	15
<b>3 La Neoplasia Endocrina Multipla di Tipo 2 (MEN-2)</b> .....	17
3.1 Definizione e Generalità .....	17
3.2 Tiroide.....	18
3.2.1 Anatomia e Fisiologia .....	18
3.2.1 Patologia e Diagnosi .....	19
3.2.2 Trattamento .....	19
3.3 Paratiroidi.....	20
3.3.1 Anatomia e Fisiologia .....	20
3.3.2 Patologia e Diagnosi .....	21
3.3.3 Trattamento .....	21
3.4 Midollare del Surrene .....	22
3.4.1 Anatomia e Fisiologia .....	22
3.4.2 Patologia e Diagnosi .....	23
Trattamento .....	24
<b>4 Ruolo dell'infermiere nel management dell'assistenza a pazienti con MEN-1 e MEN-2</b> .....	26
4.1 Gestione infermieristica ambulatoriale .....	26
4.1.1 Prevenzione degli errori preanalitici nella diagnostica di laboratorio ..	26
4.1.2 Modalità di raccolta e di prelievo dei campioni .....	29
4.2 La figura dell'infermiere nel trattamento medico delle MEN-1 e MEN-2..	33
4.2.1 Ruolo Clinico - Assistenziale e Educativo - Terapeutico .....	33

4.2.2 Modalità di Somministrazione dei farmaci.....	35
4.2.3 Ruolo dell'infermiere nella compliance terapeutica al trattamento delle neoplasie endocrine multiple .....	44
4.2.4 Fatigue .....	54
4.2.5 La qualità di vita .....	59
4.3 Assistenza infermieristica al trattamento chirurgico .....	60
4.3.1 Assistenza pre/post chirurgica: .....	61
<b>5 Progetto di organizzazione delle attività: l'ambulatorio infermieristico.....</b>	<b>73</b>
5.1 Obiettivi .....	73
5.2 Materiali e Metodi .....	74
5.3 Risultati.....	76
5.4 Conclusioni .....	84
<b>Bibliografia .....</b>	<b>90</b>

## **INTRODUZIONE**

Le Neoplasie Endocrine Multiple (MEN) sono malattie rare, con una prevalenza di circa 5 casi ogni 100.000 persone. La difficoltà assistenziale è correlata alla loro complessità e alla loro rarità. Purtroppo la diagnosi per molti pazienti è tardiva e ciò è legato anche alla non specificità dei sintomi di esordio.

È importante che per ogni paziente si stabilisca una strategia terapeutica mirata e basata su un approccio multidisciplinare che coinvolga diversi specialisti: l'endocrinologo, il chirurgo, il radiologo, il patologo, l'oncologo e l'infermiere. È di fondamentale importanza che i tumori neuroendocrini siano gestiti in centri altamente specializzati, al fine di assicurare la tempestiva instaurazione del miglior percorso terapeutico. Le strategie terapeutiche attualmente disponibili possono assicurare al paziente una buona sopravvivenza e qualità di vita, soprattutto se il tumore neuroendocrino è diagnosticato per tempo al fine di instaurare la terapia corretta.

Oltre alla lenta evoluzione spontanea, la prognosi dipende anche dalla risposta ai trattamenti. Attualmente le opzioni terapeutiche comprendono, come primo step, la terapia chirurgica e quella medica.

Per questi principali motivi, ho maturato l'idea che la presa in carico di un paziente complesso affetto da MEN, in cui i Tumori Neuro Endocrini (NET) sono quelli che condizionano la prognosi, sia fondamentale assicurare un'adeguata assistenza.

In letteratura è dimostrato che l'assistenza infermieristica è di maggiore efficacia quando tiene conto di molteplici aspetti: quello emotivo, relazionale, motivazionale e quello delle risorse intrinseche del paziente. Questo tipo di approccio è molto

difficile da attuare sia per la molteplicità delle attività da svolgere, che per le diverse professionalità coinvolte nel processo di cura e assistenza.

È importante a tale scopo, favorire, promuovere e sostenere la ricerca, lo studio e la cura nel campo dei Tumori Rari (in particolare le MEN, e i NET all'interno di esse).

Tra malato e malattia esiste un rapporto di reciproca influenza. Le reazioni dell'individuo alla malattia sono chiaramente diverse a seconda delle caratteristiche di quest'ultima (in particolare: il tipo, la gravità, la durata). D'altro canto, l'atteggiamento psicologico dell'individuo influisce sul decorso della malattia per cui il capitale umano diventa un elemento essenziale poiché il contatto con le persone determina un aumento dell'importanza delle qualità personali degli infermieri che va dalla capacità di ascolto e di comunicazione a quella dell'empatia.

Tutti questi aspetti sono in grado di influenzare la qualità dei servizi erogati ai pazienti; la complessità e il grado di specializzazione delle attività erogate comporta l'acquisizione da parte di ogni operatore conoscenze specifiche così da renderlo non facilmente sostituibile.

Per questa motivazione, la mia tesi ha l'obiettivo di proporre un miglioramento del modello di assistenza infermieristica rivolta al paziente con MEN, la quale dovrebbe essere erogata presso un'unità infermieristica dedicata ai tumori neuroendocrini e dove gli infermieri utilizzino come metodo una cartella assistenziale rivolta ai pazienti che accedono al servizio.

Tale obiettivo si realizza anche attraverso un'integrazione multi professionale e multidisciplinare che promuova la presa in carico globale del paziente durante il suo percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale.

L'assistenza infermieristica dovrà garantire:

- La corretta procedura degli esami diagnostici (soprattutto ematici) mediante la conoscenza delle modalità di prelievo di alcuni esami specifici;
- La rilevazione precoce delle complicanze dei farmaci maggiormente impiegati per il trattamento delle MEN, attraverso l'utilizzo della scheda di monitoraggio segni/sintomi degli effetti collaterali e con l'adeguato trattamento nel caso si verificano tali evenienze;
- Un'efficace educazione/relazione con il paziente in questa difficile fase della sua vita.

Anche se i progressi tecnologici in ambito oncologico hanno determinato un netto miglioramento degli approcci terapeutici portando a un aumento della sopravvivenza dei pazienti, il tumore è sempre il “nemico” per eccellenza perché è multiforme e sfuggente ma, cosa ancor più temibile, esso agisce all'interno dell'individuo, lo invade e lo distrugge in modo occulto.

Qualunque sia la diagnosi, la prognosi e la risposta alle terapie, non esistono tumori di scarsa rilevanza, rappresentando sempre, per il paziente, per la famiglia ma anche per i suoi terapeuti, una prova esistenziale sconvolgente e drammatica in quanto il soggetto malato è coinvolto in tutto il suo essere, la sua identità, il suo ruolo sociale, il suo mondo affettivo e la sua progettualità.

La malattia è per ognuno di noi un'esperienza ricca d'implicazioni affettive che si configura come una minaccia da momento che mette in pericolo sia l'identità psicofisica dell'individuo sia la sua vita relazionale.

# **1 LE NEOPLASIE ENDOCRINE MULTIPLE**

## ***1.1 Definizione e Generalità***

Le Neoplasie Endocrine Multiple (MEN) sono un gruppo di patologie genetiche caratterizzate dallo sviluppo di lesioni proliferative di natura benigna (iperplastica o adenomatosa) oppure maligna (carcinomatosa) in almeno 2 differenti ghiandole endocrine nel medesimo soggetto.

Sono patologie rare ed ereditarie che causano sindromi da eccesso ormonale.

In Italia in un anno si registrano 3-4 nuovi casi ogni 100.000 persone, il che equivale a circa 2.500-2.700 nuovi casi l'anno. Rappresentano meno dello 0,5% di tutti i tumori maligni.

Per la diagnosi di queste malattie sono disponibili test genetici per identificarle, ma un trattamento efficace richiede la comprensione della neoplasia endocrina e dello spettro di caratteristiche cliniche che si possono manifestare nel singolo paziente.

## ***1.2 Classificazione delle MEN***

In relazione alla costante associazione di varie tipologie di neoplasie e all'assetto genetico causale, si distinguono le seguenti entità nosologiche:

- MEN-1
- MEN-2



Le principali lesioni tipiche di ogni entità e le relative frequenze sono riportate nella seguente tabella:

<b>Patologia</b>	<b>Manifestazioni Cliniche</b>	<b>Frequenza</b>
MEN-1	Iperparatiroidismo I (iperplasia o adenoma) Neoplasie del pancreas endocrino Adenomi ipofisari	90-95% 30-80% 10-60%
MEN-2	Carcinoma midollare della tiroide Feocromocitoma Iperparatiroidismo I (iperplasia o adenoma)	95-100% 30-50% 10-30%

Le MEN sono malattie che spesso non manifestano sintomi evidenti, per questo motivo è difficile diagnosticarle precocemente poiché questi i tumori possono rimanere silenti per anni ed essere riscontrati quando già metastatici.

Il percorso diagnostico-terapeutico delle MEN si realizza attraverso:

1. La diagnosi clinica: valutazione accurata della storia anamnestica e dei segni e sintomi del paziente;
2. La diagnosi biochimica: ricerca ematica dei marcatori aspecifici e specifici ed esecuzione dei test dinamici;
3. La diagnosi strumentale;
4. La diagnosi istologica preoperatoria tramite esami biotici;
5. La valutazione prognostica;
6. La formulazione delle decisioni terapeutiche (terapia medica, terapia chirurgica o terapia radiometabolica);
7. Il follow-up biochimico e strumentale;
8. La rivalutazione terapeutica.

## **2 LA NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLA DI TIPO 1 (MEN-1)**

### ***2.1 Definizione e Generalità***

La patologia è indicata come “neoplasia endocrina multipla di tipo 1” o come “sindrome di Wermer”. Classicamente, le 3 principali localizzazioni delle lesioni della MEN-1 vengono indicate come “3 P”: Paratiroidi; Pancreas endocrino; adenoipofisi (ghiandola Pituitaria).

La diagnosi clinica può essere formulata in presenza di almeno 2 delle 3 lesioni principali.

In relazione all’ereditarietà autosomica dominante, presenta un andamento familiare; tuttavia, il 10% circa dei casi è costituito da forme sporadiche dovute a mutazioni de novo.

#### ***Epidemiologia***

È una patologia rara.

La prevalenza è pari a circa 2-3 casi su 100.000.

In relazione alla possibile insorgenza di neoplasie maligne, la patologia riduce l’aspettativa di vita a 55 anni circa nel sesso maschile e a 47 anni circa nel sesso femminile.

#### ***Eziopatogenesi***

È una patologia su base genetica dovuta a mutazioni del gene MEN1 localizzato sul cromosoma 11 (11q13). Il prodotto proteico codificato dal gene MEN1 è rappresentato dalla menina, una proteina che svolge molteplici funzioni correlate al mantenimento della stabilità del genoma, alla regolazione dell’espressione genica del ciclo cellulare che globalmente si concretizzano in un’inibizione della proliferazione cellulare. Le mutazioni a carico del gene MEN1, determinano una riduzione o una

perdita di funzione della menina provocano una tendenza alla crescita cellulare incontrollata, con possibile comparsa di lesioni proliferative.

Nel 90% dei casi, la patologia è ereditaria, per cui ogni bambino nato da genitore affetto ha il 50% di probabilità di ereditare il gene mutato.

Il test genetico può essere eseguito nei soggetti a rischio di sviluppare MEN-1. Il principale suo valore nei parenti di pazienti con mutazione identificabile consiste nella possibilità di accertare o escludere la presenza della malattia.

Lo screening clinico - laboratoristico e lo screening genetico consentono di anticipare la diagnosi e agevolano perciò la gestione clinica della patologia.

## ***2.2 Ipofisi***

### ***2.2.1 Anatomia e Fisiologia***

La ghiandola ipofisaria è localizzata all'interno della sella turcica ed è composta da due lobi: anteriore e posteriore, distinti anatomicamente e funzionalmente. La sella ossea è contigua a diverse strutture vascolari e neurologiche compresi i seni cavernosi, nervi cranici e il chiasma ottico; per cui processi espansivi patologici intrasellari possono essere causa d'importanti effetti massa, oltre che di alterazioni endocrine.

L'ipofisi anteriore produce sei ormoni principali:

1. Prolattina (PRL)
2. L'ormone della crescita (GH)
3. L'ormone Adrenocorticotropo (ACTH)
4. L'ormone Luteinizzante (LH)
5. L'ormone Follicolostimolante (FSH)
6. L'ormone tireostimolante (TSH)

L'ipofisi posteriore produce due ormoni:

1. L'ormone vasopressina o antidiuretico (ADH)
2. L'ormone ossitocina.

### ***2.2.2 Patologia e Diagnosi***

Gli adenomi ipofisari sono neoplasie benigne che hanno origine da uno dei cinque tipi cellulari che costituiscono l'ipofisi anteriore. I fenomeni chimici e biochimici degli adenomi ipofisari dipendono dal tipo cellulare da cui derivano. Quindi, tumori che originano dalle cellule lattotrope (PRL), somatotrope (GH), corticotrope (ACTH), tireotrope (TSH), gonadotrope (LH, FSH) secernono i rispettivi ormoni. Gli ormoni ipofisari sono secreti in maniera pulsatile e tale secrezione è stimolata da parte di alcuni fattori rilasciati dall'ipotalamo.

I tumori ipofisari causano caratteristiche sindromi da eccesso ormonale ma fortunatamente esistono cure efficaci per le varie sindromi da eccesso o da deficit di ormoni ipofisari.

Gli adenomi ipofisari rappresentano la causa più comune di sindromi da ipersecrezione o ipofunzione ormonale ipofisaria dell'adulto. Costituiscono il 15% delle neoplasie intracraniche e sono stati identificati con una prevalenza nella popolazione di 80/100.000.

I Tumori ipofisari compaiono con una frequenza di 10-60% dei pazienti affetti da MEN-1. Questi tumori possono esibire un comportamento aggressivo e un'invasività locale che rende difficile la loro asportazione. I più comuni sono quelli non secernenti.

I prolattinomi sono sospettati sulla base del reperto di elevati livelli di prolattina;

I tumori GH-secernenti determinano elevati livelli di GH (IGF-1) e determinano acromegalia;

I tumori ACTH-secernenti determinano elevati livelli di ACTH.

### **2.2.3 Trattamento**

#### **Prolattinomi**

**Terapia medica ed effetti collaterali:** Il trattamento dei prolattinomi è con agonisti dopaminergici che solitamente riportano la prolattinemia nella norma e previene un'ulteriore crescita tumorale. Gli effetti collaterali più comuni sono: ipotensione, stipsi, congestione nasale, secchezza delle fauci insonnia e vertigini. La riduzione della dose generalmente si accompagna a un miglioramento dei disturbi citati. Il 25% dei pazienti riferisce nausea, vomito, ipotensione con lipotimie all'inizio del trattamento. Tali sintomi possono persistere in alcuni pazienti.

**Terapia chirurgica:** L'asportazione chirurgica di un prolattinoma è spesso curativa. Le indicazioni alla chirurgia includono la resistenza o l'intolleranza al trattamento medico farmacologico e la presenza di un macroadenoma invasivo che non risponde alla terapia medica. La normalizzazione della prolattina dopo resezione chirurgica è ottenuta nel 70% dei casi, ma solo il 30% dei macroadenomi può essere asportato totalmente.

**Radioterapia:** è indicata solo nei pazienti con tumori aggressivi che non rispondono alle massime dosi tollerate di dopamino-agonisti e /o alla chirurgia.

#### Tumori ACTH secernenti e GH secernenti

**Terapia medica:** Gli analoghi della somatostatina Octreotide e Lanreotide, riducono il volume dell'adenoma nei tumori GH-secernenti e abbassano anche i livelli di GH

in oltre il 75% dei pazienti. Tuttavia per la difficile somministrazione e gestione del farmaco, è necessaria una figura infermieristica (vedi paragrafo 4.2).

**Terapia chirurgica:** è indicata la resezione per via tran sfenoidale.

**Radioterapia:** può essere utile per tumori di ampie dimensioni.

## **2.3 Paratiroidi**

### **2.3.1 Anatomia e Fisiologia**

Le paratiroidi sono quattro ghiandole localizzate posteriormente alla ghiandola tiroide, secernono il paratormone (PTH) che svolge un ruolo primario nella regolazione del metabolismo del calcio. Il PTH agisce direttamente sul tessuto osseo, dove induce riassorbimento del calcio, e sul rene, in cui ne incrementa il riassorbimento.

### **2.3.2 Patologia e Diagnosi**

La causa più frequente dell'iperparatiroidismo riscontrabile nella MEN-1 è l'iperplasia o adenoma delle paratiroidi con l'interessamento di una o più ghiandole.

L'iperparatiroidismo primitivo è la manifestazione più comune e precoce della MEN-1, con una penetranza stimata del 90-95%.

L'ipercalcemia si può sviluppare durante i primi 20 anni e la maggior parte dei soggetti sono ipercalcemici prima dei 40 anni. L'iperparatiroidismo si manifesta con calcoli renali, insufficienza renale, osteoporosi e disturbi gastrointestinali.

La diagnosi viene stabilita in base alla dimostrazione di livelli sierici elevati di calcio e di ormone paratiroideo intatto, il quale deve essere prelevato dall'infermiere secondo precise indicazioni rispettando la catena del freddo per ottenere un accurato

valore utile alla diagnosi e al trattamento. Un altro esame da eseguire per l'accertamento dell'iperparatiroidismo è la calciuria delle 24 ore.

### ***2.3.2 Trattamento***

***Terapia chirurgica:*** è indicata nei soggetti con livelli sierici di calcio elevati, con evidenza di disfunzione renale, sintomi neuropatici o muscolari. La chirurgia delle paratiroidi nella MEN 1 può essere seguita secondo due diverse modalità: nella prima, tutto il tessuto paratiroideo viene identificato e rimosso al momento del primo intervento e una parte del tessuto viene impiantato nell'avambraccio non dominante. Se è necessario un successivo re intervento per correggere l'iperparatiroidismo, il tessuto paratiroideo trapiantato può essere rimosso dall'avambraccio; nella seconda modalità vengono rimosse 3-3.5 ghiandole paratiroidee dal collo lasciando parte del tessuto paratiroideo, marcando attentamente la localizzazione del tessuto residuo, in questo modo esso può essere localizzato facilmente durante l'eventuale chirurgia successiva. In questa modalità d'intervento, dovrebbero essere utilizzate misurazioni intraoperatorie di PTH per monitorare l'adeguatezza della rimozione del tessuto paratiroideo con l'obiettivo di avere un PTH sierico post-operatorio ridotto.

## ***2.4 Pancreas***

### ***2.4.1 Anatomia e Fisiologia***

Il pancreas è principalmente una ghiandola a secrezione sia esocrina sia endocrina. Si trova nella cavità addominopelvica, tra lo stomaco e l'intestino tenue. Il pancreas esocrino costituisce il 99% del volume pancreatico.

Il pancreas endocrino è rappresentato dalle isole pancreatiche o di Langerhans, piccoli raggruppamenti di cellule circondate da cellule esocrine.

In ogni isola di Langerhans si osservano quattro tipi cellulari:

1. Cellule alfa, che producono l'ormone glucagone ad azione iperglicemizzante;
2. Cellule beta, che producono l'ormone insulina ad azione ipoglicemizzante;
3. Cellule delta, che producono l'ormone somatostatina ad azione inibente su produzione e secrezione d'insulina e glucagone;
4. Cellule F, che producono il polipeptide pancreatico ad azione inibente le contrazioni della colecisti e con funzione di regolazione della produzione di alcuni enzimi pancreatici.

### ***2.4.2 Patologia e Diagnosi***

Le neoplasie del pancreas endocrino sono la seconda manifestazione più comune della MEN 1, con una penetranza del 30-80%.

La maggior parte di questi tumori secerne ormoni peptidici che causano specifiche sindromi cliniche, mentre altri che non secernono ormoni sono "silenti" e vengono riscontrati in occasioni di esami radiografici di screening.

Gli insulinomi sono tumori enteropancreatici che originano dal pancreas, diventando il tumore pancreatico più frequente della MEN 1. L'ipoglicemia causata da insulinomi si osserva in circa un terzo dei pazienti affetti da MEN 1. Questi tumori possono essere benigni o, più raramente, maligni.

La diagnosi può essere posta dal riscontro di ipoglicemia durante un periodo di digiuno, accompagnata da un'inappropriata elevazione dei livelli plasmatici di insulina e peptide C. A scopo diagnostico, il paziente dovrà essere sottoposto a un digiuno controllato per 12-72 ore per indurre l'ipoglicemia.



### **2.4.3 Trattamento**

**Trattamento medico:** Le anomalie ormonali possono essere controllate in alcuni casi con la terapia medica tramite gli analoghi della somatostatina. Per il controllo della crescita tumorale può essere richiesto l'impiego di farmaci a bersaglio molecolare (*Targeted Therapy*) quali: Everolimus e Sunitibin (vedi paragrafo 4.2.1).

**Trattamento chirurgico:** l'esecuzione di una pancreatectomia totale causa diabete mellito, una malattia con significative complicanze a lungo termine, per questa caratteristica, è difficile formulare linee guida chiare, ma alcuni concetti generali sembrano essere validi:

- I tumori secernenti insulina dovrebbero sempre essere asportati perché non esiste un'efficacia terapia medica.
- In famiglie in cui vi è un'alta incidenza di tumore delle cellule insulari maligni che portano al decesso, può essere considerata una pancreatectomia totale in età precoce per prevenire la malignità.

**Chemioterapia:** il carcinoma delle cellule insulari metastatizza frequentemente al fegato, ma può crescere lentamente. La chemioterapia, tramite farmaci a bersaglio molecolare (*Targeted Therapy*): Everolimus e Sunitinib, può ridurre la massa tumorale, controllare i sintomi dell'eccesso ormonale e prolungare l'aspettativa di vita, ma i *Targeted Therapy* sono trattamenti non curativi. Recenti evidenze dimostrano che l'Everolimus provoca una riduzione delle dimensioni tumorali; 2 di 3 carcinomi delle cellule insulari e 2 di 12 carcinoidi hanno mostrato una riduzione delle dimensioni del 30 %, e più del 60% si è mantenuto stabile.

I progressi nella terapia delle MEN 1, in particolare il riconoscimento precoce dei tumori delle cellule insulari e dei tumori ipofisari, hanno migliorato la prognosi di questi pazienti.

## **3 LA NEOPLASIA ENDOCRINA MULTIPLA DI TIPO 2 (MEN-2)**

### ***3.1 Definizione e Generalità***

La Neoplasia Endocrina di tipo 2 (MEN-2) è una patologia genetica ed ereditaria a trasmissione autosomica dominante.

È caratterizzata dallo sviluppo di tre neoplasie endocrine: carcinoma midollare della tiroide, iperparatiroidismo e feocromocitoma (unilaterale o bilaterale).

#### ***Epidemiologia***

È una patologia rara.

La prevalenza è pari a 2-3 casi su 100.000 persone.

#### ***Eziopatogenesi***

È una patologia su base genetica causata dalla mutazione del gene RET localizzato sul cromosoma 10 (10q11.2). Questo gene è un proto-oncogene, appartiene cioè all'ampio ed eterogeneo gruppo di geni i cui prodotti proteici sono coinvolti nei sistemi intracellulari che promuovono la proliferazione e la crescita delle cellule.

Durante la valutazione iniziale di una famiglia, l'analisi del protooncogene RET dovrebbe essere condotta sul soggetto con MEN-2 accertata. Come per la MEN-1, l'identificazione di una specifica mutazione in una famiglia facilita la successiva analisi degli altri membri.

## ***3.2 Tiroide***

### ***3.2.1 Anatomia e Fisiologia***

La tiroide è una ghiandola endocrina che è localizzata nel collo, anteriormente alla trachea. Da un punto di vista morfologico, l'aspetto è quello di una "farfalla" le cui ali corrispondono ai due lobi connessi tra loro da un istmo. Posteriormente ai lobi della tiroide sono localizzate le ghiandole paratiroidee.

Normalmente la tiroidea pesa da 12 a 20 grammi. Essa è molto vascolarizzata. I nervi laringei ricorrenti decorrono sui margini laterali della tiroide e per questo motivo devono essere identificati durante gli interventi chirurgici sulla tiroide per evitare la paralisi delle corde vocali.

Le cellule follicolari hanno il compito di sintetizzare la tireoglobulina costituita da molecole di tirosina che, una volta legate allo iodio, vengono convertite in ormoni tiroidei all'interno del follicolo.

Gli ormoni prodotti dalla tiroide sono due:

1. Tiroxina (T4);
2. Triiodotironina (T3).

La secrezione tiroidea è controllata dall'ormone Tireostimolante (TSH), prodotto dall'adenoipofisi. L'ormone T3 e T4 svolgono un ruolo critico nella differenziazione cellulare durante lo sviluppo e aiutano a mantenere l'omeostasi termogenica e metabolica.

Vi è un ulteriore ormone, la **calcitonina**, prodotta dalle cellule C, o cellule parafollicolari, che migrano nella tiroide durante l'embriogenesi. Le cellule C sono le cellule da cui origina il carcinoma midollare della tiroide.

### ***3.2.1 Patologia e Diagnosi***

Il carcinoma midollare della tiroide rappresenta di regola la manifestazione d'esordio clinico della MEN-2 (95-100%). Esso mostra una spiccata tendenza alla metastatizzazione ai linfonodi spesso a distanza e rappresenta la principale causa di mortalità della MEN-2.

Il carcinoma midollare tiroideo determina un incremento dei livelli plasmatici della calcitonina, la quale ne rappresenta il marker tumorale.

La diagnosi inoltre si basa sull'esame obiettivo, sull'ecografia tiroidea e sull'ago aspirato tiroideo per una valutazione citologica.

L'identificazione delle mutazioni del protooncogene RET e l'applicazione di tecniche diagnostiche di biologia molecolare volte a identificare queste mutazioni, hanno semplificato il processo di screening.

### ***3.2.2 Trattamento***

***Trattamento chirurgico:*** la tiroidectomia totale con dissezione dei linfonodi centrali (comparto VI) rappresenta il trattamento del carcinoma midollare tiroideo.

A seconda del tipo di mutazione del gene RET, i bambini con MEN-2 dovrebbero essere sottoposti a tiroidectomia totale e dissezione dei linfonodi del compartimento centrale (livello VI) durante i primi mesi di vita o subito dopo l'identificazione della sindrome. Se si scoprono metastasi locali, è generalmente indicata una dissezione linfonodale più estesa (livelli da II a V). Una tiroidectomia incompleta lascia la possibilità di una successiva trasformazione delle cellule C residue.

L'obiettivo della terapia chirurgica precoce è la cura. Una strategia che non raggiunga quest'obiettivo non è corretta.

Gli studi di follow-up a lungo termine indicano risultati eccellenti, con circa il 90% di bambini esenti da malattia da 15 a 20 anni dopo l'intervento chirurgico. Al contrario, il 15-25% dei pazienti in cui la diagnosi sulla base di un nodulo tiroideo palpabile muore entro 15-20 anni dall'esordio della malattia.

La tiroidectomia totale con exeresi dei linfonodi centrali e rimozione selettiva delle altre catene regionali costituisce la migliore opzione terapeutica. A differenza degli altri tumori tiroidei, non è indicato il trattamento con radioiodio perché le cellule C non captano lo iodio radioattivo. Solo nei pazienti con metastasi locali estese a livello del collo la radioterapia esterna può prevenire le recidive locali o ridurre la massa tumorale, ma non è curativa.

**Terapia medica:** Trial clinici con inibitori della tirosinchinasi si sono dimostrati promettenti per il trattamento del carcinoma midollare tiroideo ereditario e sporadico. L'uso di Vandetanib ha mostrato che il 45% dei pazienti ha una riduzione delle dimensioni tumorali del 30% o maggiore, con allungamento del periodo libero dalla malattia di almeno 11 mesi. Sembra verosimile che nei prossimi anni alcuni di questi composti saranno approvati per il trattamento del carcinoma midollare tiroideo metastatico (vedi paragrafo 4.2.1).

**Chemioterapia:** è basata sull'associazione di adriamicina, vincristina, ciclofosfamide e dacarbazitina, ma l'efficacia è limitata.

### **3.3 Paratiroidi**

#### **3.3.1 Anatomia e Fisiologia**

Le paratiroidi sono quattro ghiandole localizzate posteriormente alla ghiandola tiroide, secernono il paratormone (PTH) che svolge un ruolo primario nella regolazione del metabolismo del calcio. Il PTH agisce direttamente sul tessuto osseo,

dove induce riassorbimento del calcio, e sul rene, in cui ne incrementa il riassorbimento.

### ***3.3.2 Patologia e Diagnosi***

La causa più frequente dell'iperparatiroidismo riscontrabile nella MEN-1 è l'iperplasia o adenoma delle paratiroidi con l'interessamento di una o più ghiandole.

L'iperparatiroidismo primitivo è la manifestazione più comune e precoce della MEN-1, con una penetranza stimata del 90-95%.

L'ipercalcemia si può sviluppare durante i primi 20 anni e la maggior parte dei soggetti sono ipercalcemici prima dei 40 anni. L'iperparatiroidismo si manifesta con calcoli renali, insufficienza renale, osteoporosi e disturbi gastrointestinali.

La diagnosi viene stabilita in base alla dimostrazione di livelli sierici elevati di calcio e di ormone paratiroideo intatto, il quale deve essere prelevato dall'infermiere secondo precise indicazioni rispettando la catena del freddo per ottenere un accurato valore utile alla diagnosi e al trattamento. Un altro esame da eseguire per l'accertamento dell'iperparatiroidismo è la calciuria delle 24 ore.

### ***3.3.3 Trattamento***

***Terapia chirurgica:*** è indicata nei soggetti con livelli sierici di calcio elevati, con evidenza di disfunzione renale, sintomi neuropatici o muscolari. La chirurgia delle paratiroidi nella MEN 1 può essere seguita secondo due diverse modalità: nella prima, tutto il tessuto paratiroideo viene identificato e rimosso al momento del primo intervento e una parte del tessuto viene impiantato nell'avambraccio non dominante. Se è necessario un successivo re intervento per correggere l'iperparatiroidismo, il tessuto paratiroideo trapiantato può essere rimosso dall'avambraccio; nella seconda

modalità vengono rimosse 3-3.5 ghiandole paratiroidi dal collo lasciando parte del tessuto paratiroidi, marcando attentamente la localizzazione del tessuto residuo, in questo modo esso può essere localizzato facilmente durante l'eventuale chirurgia successiva. In questa modalità d'intervento, dovrebbero essere utilizzate misurazioni intraoperatorie di PTH per monitorare l'adeguatezza della rimozione del tessuto paratiroidi con l'obiettivo di avere un PTH sierico post-operatorio ridotto.

### ***3.4 Midollare del Surrene***

#### ***3.4.1 Anatomia e Fisiologia***

Le ghiandole surrenali si trovano nel polo superiore dei reni e appoggiano su questi organi come un cappuccio. La parte esterna della ghiandola si chiama corteccia surrenale, mentre la parte interna si chiama midollare surrenale. Anche se la corteccia e la midollare surrenale sono parti dello stesso organo, esse hanno origine embriologiche differenti e sono strutturalmente e funzionalmente diverse tanto da essere considerate come due ghiandole distinte. La corteccia surrenale è composta da normale tessuto endocrino, mentre la midollare è fatta di tessuto neurosecernente che sintetizza e secerne diversi ormoni.

La corteccia surrenale secerne tre ormoni:

1. I mineralcorticoidi,
2. I glucocorticoidi
3. Gli androgeni deboli.

Gli ormoni corticali sono steroidi, perciò sono conosciuti complessivamente come corticosteroidi.

La midollare del surrene è costituita da tessuto neurosecrescente, cioè tessuto composto da neuroni modificati che secercono i loro prodotti nel sangue piuttosto



che attraverso una sinapsi. In realtà, le cellule della midollare sono adattamenti di fibre simpatiche pregangliari, in modo che quando il sistema simpatico è attivato in risposta allo stress, le cellule midollari secernono i loro ormoni direttamente nel sangue.

La midollare surrenale secreta due importanti ormoni non steroidei, detti catecolamine:

1. L'adrenalina che rappresenta circa l'80% della secrezione midollare;
2. La noradrenalina che rappresenta circa il 20% della secrezione midollare.

La noradrenalina è un neurotrasmettitore prodotto dalle fibre simpatiche pregangliari. Gli effettori simpatici come cuore, muscolatura liscia e le ghiandole hanno recettori per la noradrenalina.

### ***3.4.2 Patologia e Diagnosi***

Il feocromocitoma è un tumore della midollare del surrene composto da feocromociti, cellule midollari surrenali. Si ritiene che la fase di iperplasia preceda quella di neoplasia.

Compare in circa il 30-50% dei pazienti con MEN-2 e quasi la metà dei tumori sono bilaterali. Più del 50% dei pazienti che hanno subito una surrenectomia unilaterale, sviluppa un feocromocitoma nella ghiandola controlaterale entro 10 anni. Una seconda caratteristica di questi tumori è data da un incremento della concentrazione di adrenalina notevolmente superiore a quello della noradrenalina. L'invasione capsulare è frequente ma la metastatizzazione è rara.

Il comportamento clinico dei feocromocitomi è dato dalla loro elaborazione di grandi quantità di catecolamine. Si manifesta con segni e sintomi di iperattività simpatica: è

l'ipertensione (il primo segno di feocromocitoma), palpitazioni, cefalea, irritabilità e a volte iperidrosi.

Lo screening per il feocromocitoma nei pazienti affetti da MEN-2, deve essere eseguito dosando le catecolamine e le metanefrine nel plasma e nelle urine delle 24 ore in condizioni basali. L'obiettivo è identificare il feocromocitoma prima che provochi sintomi significativi o possa causare morte improvvisa.

La Tomografia Computerizzata (TC) e la Risonanza Magnetica (RM) vengono riservate ai soggetti con anomalie dei test di screening o con sintomi indicativi del feocromocitoma. Le donne devono essere sottoposte al test durante la gravidanza, poiché un feocromocitoma non diagnosticato può causare la morte della madre durante il parto.

### ***3.4.3. Trattamento***

***Terapia chirurgica:*** L'obiettivo a lungo termine della terapia del feocromocitoma è prevenire la morte ed evitare le complicanze cardiovascolari.

Il miglioramento delle tecniche radiologiche per lo studio delle ghiandole surrenali rende meno importante l'esame diretto del surrene contro laterale apparentemente normale durante l'intervento chirurgico; inoltre la rapida evoluzione della chirurgia laparoscopica addominale o retro peritoneale ha semplificato il trattamento del feocromocitoma in fase precoce. Il problema più importante è se rimuovere entrambi i surreni o asportare solo il surrene colpito al momento dell'intervento chirurgico principale. I fattori da considerare nel prendere tale decisione sono l'eventuale sviluppo di tumori maligni, l'elevata probabilità che si sviluppi un feocromocitoma nella ghiandola apparentemente sana nell'arco di 8-10 anni e il rischio di

insufficienza surrenale dovuto all'exeresi di entrambe le ghiandole surrenali. La maggior parte degli studi suggerisce di asportare solo il tumore colpito.

Un approccio alternativo consiste nell'asportare il feocromocitoma e la midollare del surrene, eseguendo una surrenectomia con risparmio della corticale. In genere, questo approccio ha successo ed elimina la necessità della terapia sostitutiva con ormoni steroidei, sebbene il feocromocitoma possa recidivare in alcuni pazienti.

**Terapia medica:** Se entrambi vengono rimossi, è fondamentale una terapia sostitutiva con glucocorticoidi e mineralcorticoidi.

## **4 RUOLO DELL'INFERMIERE NEL MANAGEMENT DELL'ASSISTENZA A PAZIENTI CON MEN-1 E MEN-2**

### ***4.1 Gestione infermieristica ambulatoriale***

#### ***4.1.1 Prevenzione degli errori preanalitici nella diagnostica di laboratorio***

*“L’infermiere è responsabile della corretta esecuzione del prelievo ematico, applicando regole e procedure valide, mettendo in atto le conoscenze e le abilità necessarie utili per prevenire o eliminare gli errori preanalitici”.*

L'infermiere è responsabile della modalità di prelievo dei campioni utili nella diagnostica e nel follow-up, per cui deve garantire l'efficienza e l'efficacia dell'attività infermieristica svolta.

Un'efficace diagnosi di laboratorio dipende:

- Dalla raccolta dei campioni nel momento opportuno;
- Dall'utilizzo di modalità operative corrette;
- Dall'utilizzo di materiali adeguati;
- Dall'invio dei campioni al laboratorio di pertinenza in condizioni di sicurezza e di tempistica adeguate.

Per raggiungere questo scopo, è essenziale anche una buona collaborazione tra personale medico, infermieristico e di laboratorio. Molti fattori oltre la malattia possono alterare la composizione dei liquidi biologici utilizzati per le determinazioni di laboratorio; questi fattori sono dovuti sia al trattamento dei campioni in laboratorio durante il processo analitico, sia a cause preanalitiche.

Per fase preanalitica si intende:

- La preparazione del paziente;

- Modalità di raccolta e di prelievo dei campioni.

Le cause di variabilità preanalitica devono essere controllate ai fini dell'interpretazione dei risultati di laboratorio.

L'infermiere deve essere consapevole del fenomeno e nell'attenersi a quella serie di norme che permettono di ridurre al minimo i fattori che possono modificare il risultato finale delle analisi. Gli errori preanalitici sono molto frequenti nei campioni ematici determinanti la diagnosi dei Tumori Neuroendocrini. La causa principale di questo errore è la non corretta procedura durante la raccolta dei campioni, che porta a un risultato del campione non attendibile, comportando soprattutto un ritardo nella diagnostica dei tumori, ma anche un successivo stress da parte del paziente poiché il prelievo dovrà essere ripetuto in seguito, un dispendio economico che poteva essere evitato e una perdita di tempo sia per il paziente sia per il personale infermieristico.

La corretta raccolta e conservazione dei materiali biologici rappresenta un prerequisito essenziale per assicurare la qualità del dato analitico e quindi la qualità del servizio. Un'altra fonte principale di errore dopo il prelievo è la non osservanza delle istruzioni per la corretta conservazione del campione.

### **Preparazione del paziente:**

L'infermiere deve comunicare e informare le modalità di attuazione e l'eventuale digiuno o dieta pre prelievo.

**Dieta:** È importante tenere in considerazione la dieta che il paziente pratica, in quanto l'ingestione recente di alimenti dà luogo a variazione di parametri biochimici. In linea generale è consigliabile effettuare il prelievo per esami di routine al mattino nello stato di digiuno del paziente da 6-8ore. Quando non è possibile, ci si deve

sempre chiedere se i risultati degli esami possano essere influenzati dall'ingestione degli alimenti. Inoltre, il digiuno prolungato (oltre 24 ore) altera la produzione di molti ormoni e provoca la caduta del livello delle proteine, dei lipidi e degli elettroliti nel siero.

**Stress mentale:** si raccomanda, di evitare stress psicologici; il paziente dovrebbe sempre essere rassicurato e reso tranquillo. Per alcuni parametri biochimici ci possono essere alterazioni dovute all'attivazione dell'asse ipotalamo-ipofisi-surrene: sono noti ad esempio la sua influenza sulle fluttuazioni della concentrazione di prolattina e l'incremento di ACTH e cortisolo.

**Esercizio fisico:** l'attività muscolare ha effetti immediati e protratti nel tempo di tipo ed entità diverse soprattutto in dipendenza della durata; è bene che il paziente ambulatoriale prima di un prelievo non effettui esercizi fisici di notevole entità (per esempio la corsa). Quest'attività può, infatti, influire su alcuni parametri: per esempio l'acido lattico o alcuni enzimi, come il CK, l'LDH e l'AST aumentano. Inoltre, l'attività fisica prolungata nel tempo (soprattutto agonistica) determina un aumento del 20-25% di testosterone e LH.

Il paziente dovrebbe trattenersi dal fare esercizi fisici strenui anche per diversi giorni prima del prelievo poiché se l'esercizio fisico è prolungato aumenta anche l'escrezione delle catecolamine urinarie.

In uno stato di stress, anche l'adrenalina e la noradrenalina aumentano. Per questi motivi, nei giorni antecedenti il prelievo si dovrebbe evitare:

- Esercizio fisico strenuo o comunque inusuale;
- Variazioni dietetiche e di stile di vita (ad es. variazioni del ritmo sonno/veglia);
- Assunzione di elevate quantità di alcool.

#### ***4.1.2 Modalità di raccolta e di prelievo dei campioni***

L'infermiere esegue il prelievo dei seguenti campioni diagnostici per l'individualizzazione della MEN-1:

1. La prolattina (PRL);
2. L'ormone della crescita (GH e IGF-1);
3. L'ormone Adrenocorticotropo (ACTH);
4. L'ormone Luteinizzante (LH);
5. L'ormone Follicolostimolante (FSH);
6. L'ormone tireostimolante (TSH);
7. L'ormone Paratormone Intatto (PTH);
8. Calcemia;
9. Calciuria: informa il paziente sulla raccolta urine delle 24 ore.

Mentre per l'individualizzazione della MEN-2, esegue il prelievo dei seguenti campioni:

1. L'ormone tireostimolante (TSH, fT3, fT4);
2. L'ormone Calcitonina;
3. L'ormone Paratormone Intatto (PTH);
4. Calcemia;
5. Metanefrine plasmatiche frazionate;
6. Calciuria: informa il paziente sulla raccolta urine delle 24 ore.

Alcuni di questi analiti richiedono, nella fase di prelievo ematico, specifici protocolli che devono essere rispettati per una corretta determinazione degli stessi. I campioni ematici che richiedono maggiore attenzione sono: la prolattina (PRL), l'ormone

adrenocorticotropo (ACTH), il Paratormone (PTH) e le Metanefrine plasmatiche frazionate.

### **La Prolattina (PRL)**

Per un corretto dosaggio della prolattina occorre che il paziente sia a digiuno, che eviti l'assunzione di farmaci prima del prelievo e che non siano presenti condizioni di stress.

L'infermiere deve invitare il paziente a sdraiarsi e mettersi in situazione di riposo per almeno 15 minuti. Nell'esecuzione del prelievo della PRL è opportuno posizionare un Catetere Venoso Periferico (CVP) con una flebo di fisiologica di 100 ml che va rimossa dopo 20 min. In seguito, si esegue il prelievo dal CVP, eseguendo più prelievi a distanza di 30 min – 60 min. Questa modalità di prelievo è essenziale per ottenere un valore attendibile, diversamente la PRL risulterà alta a causa dello stress dato da puntura venosa.

### **L'ormone Adrenocorticotropo (ACTH)**

Il prelievo va eseguito sul paziente a riposo da almeno 30 minuti.

È consigliabile astenersi dal fumo, dal caffè e dall'esercizio fisico, nelle ore immediatamente precedenti il prelievo venoso.

Le concentrazioni plasmatiche di ACTH sono molto variabili, risentono del ciclo circadiano, riscontrandosi una concentrazione massima al mattino (presentano un picco alle 8 circa e valore minimo verso le 24). I livelli di ACTH devono essere determinati usando particolari tecniche di raccolta a causa dell'estrema instabilità e della rapida degradazione da parte delle proteasi a temperatura ambiente. Particolare attenzione va fatta alle provette, che devono essere a temperatura di 4°C e contenere



EDTA. È inoltre indispensabile che il campione sia anche trasportato al laboratorio in ghiaccio.

### **Metanefrine plasmatiche frazionate**

Il dosaggio delle metanefrine plasmatiche viene eseguito come ausilio per diagnosticare o escludere il feocromocitoma, riscontrabile nei pazienti affetti da MEN-2.

Si dosano sia come screening, ma anche quando il paziente mostra i sintomi tipici: pressione arteriosa alta persistente o episodica e/o sintomi come mal di testa, tachicardia, e sudorazione eccessiva.

In questa modalità di prelievo, il paziente necessita di una preparazione che consiste nella dieta pre-prelievo.

La preparazione è molto importante per l'accuratezza del risultato. È necessario non assumere epinefrina, acetaminofene o analoghi dell'epinefrina nella settimana precedente il test per circa 48 ore ed essere a digiuno da 8-10 ore prima di effettuare il prelievo.

È particolarmente importante non assumere alimenti contenenti caffeina (soda, cioccolato), caffè (incluso il decaffeinato), tabacco (sigarette o sigari), tè o alcol per le quattro ore precedenti al test. È necessario che il paziente comunichi al medico i farmaci che si stanno assumendo, poiché molte medicine possono interferire con il risultato.

### **Paratormone (PTH)**

Per questo esame ematico è fondamentale rispettare la catena del freddo, in quando a temperatura ambiente avviene la degradazione da parte di proteasi.

### **Raccolta urine delle 24 ore**

La calciuria delle 24 ore è utile per valutare la funzionalità paratiroidea e le metanefrine urinarie delle 24 ore per valutare la funzionalità midollare surrenalica.

È importante che l'infermiere informi adeguatamente il paziente spiegando la procedura che deve essere eseguita nel modo corretto per ottenere un campione valido ed evitare errori analitici e diagnostici.

L'infermiere deve identificare lo scopo per cui si raccoglie il campione e sceglie i presidi adatti, con particolare riferimento al contenitore di raccolta: esso normalmente è un contenitore a bocca larga dalla capienza di almeno due litri; per esami specifici, come ad esempio il dosaggio dei valori di *acido vanilmandelico* (VMA) la cui quantità escreta nelle 24 ore rappresenta un marker dei tumori del tessuto cromaffine (feocromocitoma, neuroblastomi). È necessario un recipiente contenente Acido Cloridrico;

Inoltre determina il livello di collaborazione dell'assistito, lo informa sull'indagine diagnostica che si mette in atto come da prescrizione medica e lo istruisce sulle fasi della procedura: alle ore 7.00 del mattino (orario convenzionale) svuotare completamente la vescica e gettare le urine; da quel momento in poi raccogliere nel contenitore tutte le urine della giornata e della notte, fino ad arrivare a comprendere quelle delle ore 7.00 del mattino successivo. Durante la raccolta conservare il contenitore a riparo dalla luce diretta e da fonti di calore. Se il contenitore in uso contiene Acido Cloridrico, fare attenzione a non inalare i vapori del conservante e a

evitare il contatto con occhi, pelle, mucose e indumenti; a tale scopo, non urinare direttamente nel recipiente contenente l'acido cloridrico, ma urinare in altro contenitore e travasare di volta in volta l'urina in quello contenente l'acido cloridrico. Vi sono casi nei quali la raccolta della diuresi delle 24 ore è prescritta per indagini specialistiche che richiedono una particolare preparazione del paziente; una delle responsabilità infermieristiche è quella, di concerto con il medico, di educare il paziente sull'alimentazione da seguire nei giorni precedenti l'esame. Il dosaggio di determinati metaboliti può essere influenzato anche dall'assunzione di particolari farmaci; il medico, compatibilmente con la condizione clinica dell'assistito, potrà indicare la sospensione di alcuni farmaci normalmente assunti dal paziente.

## ***4.2 La figura dell'infermiere nel trattamento medico delle MEN-1 e MEN-2***

### ***4.2.1 Ruolo Clinico - Assistenziale e Educativo - Terapeutico***

Il profilo professionale DM 739/94 (3° comma articolo 1) specifica che:  
*“L'infermiere garantisce la corretta applicazione delle prescrizioni diagnostico-terapeutiche”.*

L'infermiere esegue e insegna al paziente la corretta modalità di somministrazione della terapia medica, per cui è fondamentale che chi somministra il farmaco conosca:

- ✓ Uso del farmaco: dose, via di somministrazione, tempi di somministrazione, precauzioni e controindicazioni
- ✓ Risultati attesi della terapia: rapporto rischio/beneficio
- ✓ Effetti collaterali o potenziali reazioni avverse
- ✓ Azioni da intraprendere nel caso compaiano reazioni avverse.

Come da Codice Deontologico (1999), l'infermiere deve valutare l'appropriatezza della somministrazione.

*Art. 3.3 "l'infermiere riconosce i limiti delle proprie conoscenze e competenze e declina la responsabilità quando ritenga di non poter agire con sicurezza".*

*Art. 4.4 "l'infermiere ha il dovere di essere informato sul progetto diagnostico-terapeutico, per le influenze che questo ha sul piano di assistenza e la relazione con la persona".*

Il personale sanitario, soprattutto infermieristico, deve garantire l'assistenza e le cure più adeguate ai malati affetti da tumori neuroendocrini, attraverso programmi di educazione sanitaria. Questa necessità sorge dalla scarsa conoscenza di questa malattia rara e complessa da gestire con le implicite complicanze che ne derivano: errata o ritardata diagnosi, il che comporta spesso un aggravamento della malattia, con conseguenze patologiche e psicologiche molto spesso devastanti.

La figura dell'infermiere è importante poiché il paziente necessita di una figura professionale che sappia garantire la corretta somministrazione dei farmaci e la prevenzione/gestione degli effetti collaterali della terapia medica, garantendo *compliance* e aderenza al trattamento terapeutico.

È l'infermiere che garantisce anche assistenza territoriale oltre che ambulatoriale, in quanto gli analoghi della somatostatina, farmaci utilizzati per il trattamento delle MEN-1, sono somministrati a domicilio per via intramuscolare con un'iniezione profonda. Inoltre sono terapie ad altissimo costo, il che rafforza ancor di più una gestione infermieristica oltre per la complessità di gestione del farmaco e degli effetti indesiderati.

Per gestire al meglio gli effetti indesiderati dei farmaci viene utilizzata una scheda di monitoraggio degli effetti indesiderati dei farmaci nella quale l'infermiere, ma anche il paziente deve indicare sia l'intensità dell'effetto indesiderato tramite una scala di valutazione graduata composta da: nessun effetto, effetto lieve, discreto, grave e intollerabile. In questo modo vengono segnalare le reazioni che il paziente manifesta per intervenire precocemente su esse. È importante monitorare anche la pressione arteriosa e il peso corporeo riferito al giorno della somministrazione della terapia. Questo schema è molto utile per pianificare l'attività infermieristica: formulare diagnosi, piani assistenziali e di attuare interventi infermieristici efficaci ed efficienti garantendo un'assistenza globale e personalizzata in base alle esigenze di ogni paziente sottoposto a trattamento.

SETTIMANA n. \_\_\_

La preghiamo di indicare l'intensità dell'effetto indesiderato in base al seguente schema:  
 Nessuno=○○○○    Lieve=●○○○    Discreto=●●○○    Grave=●●●○    Intollerabile=●●●●

Effetto indesiderato	Data						
Reazione cutanea mano-piede		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Rash/arrossamento		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Problemi della bocca		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Affaticamento		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Diarrea		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Altro		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○
Altro		○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○	○○○○

La preghiamo di indicare, a seconda della data di rilevazione, i valori di pressione arteriosa e peso corporeo.

Pressione arteriosa (mmHg)						
Peso corporeo (kg)						

#### 4.2.2 Modalità di Somministrazione dei farmaci

Le strategie terapeutiche attualmente disponibili possono assicurare al paziente una buona sopravvivenza e qualità di vita, soprattutto se il tumore neuroendocrino è diagnosticato per tempo e viene instaurata la terapia corretta.

Oltre alla lenta evoluzione spontanea, la prognosi dipende anche dalla risposta ai trattamenti.

Terapia medica si basa sull'impiego di:

1. Analoghi della somatostatina: **Octreotide** e **Lanreotide**, sono i farmaci maggiormente utilizzati per il trattamento medico dei pazienti con tumori ipofisari;
2. Farmaci a bersaglio molecolare (*Targeted Therapy*): **Everolimus** e **Sunitibin** per il trattamento dei tumori enteropancreatici;
3. Chemioterapico orale **Vandetanib** per il trattamento del carcinoma midollare tiroideo in stadio avanzato.

Questi farmaci sono efficaci non solo per il controllo dei sintomi nelle forme di tumori neuroendocrini funzionanti, ma anche per il controllo della crescita tumorale a lungo termine.

La chemioterapia viene utilizzata prevalentemente nei pazienti con tumori neuroendocrini gastrointestinali metastatici a elevato indice di proliferazione o con caratteristiche di aggressività. Si possono utilizzare diversi farmaci, in monoterapia o in associazione.

### **1. Gli analoghi della somatostatina: Lanreotide e Octreotide**

Gli analoghi della somatostatina vengono utilizzati per:

- **Adenomi ipofisari secernenti TSH**: quando la secrezione non si normalizza dopo chirurgia e/o radioterapia; in pazienti in cui la chirurgia non è appropriata; in pazienti irradiati, fino a quando la radioterapia raggiunga l'efficacia.

- *Adenomi ipofisari secernenti l'ormone della crescita (GH)*: controllo sintomatico e riduzione dei livelli plasmatici dell'ormone della crescita (GH) e IGF-1 in pazienti non adeguatamente controllati con terapia chirurgica o radioterapia o nei pazienti nei quali l'intervento chirurgico sia controindicato o comunque non accettato o in attesa che la radioterapia raggiunga la massima efficacia.
- Per alleviare i sintomi associati a *tumori endocrini gastroenteropancreatici*, come - ad esempio - i VIPomi, ovvero tumori neuroendocrini caratterizzati da un'eccessiva produzione di ormone intestinale vasoattivo, conosciuto anche come VIP.

La formulazione a lento rilascio degli analoghi della somatostatina, permette una somministrazione in tempi cadenzati in base al dosaggio del farmaco che va modulato secondo la risposta ottenuta con il miglioramento della sintomatologia e/o la riduzione dei livelli ormonali.

La figura dell'infermiere è molto importante per la somministrazione di questi farmaci, perché i pazienti hanno bisogno di una figura professionale adeguatamente formata, soprattutto all'inizio del trattamento.

La somatostatina è un farmaco non di facile preparazione e di alto costo che richiede procedure particolari per la gestione e somministrazione, il che rafforza ancor di più il bisogno di una figura infermieristica rispetto a una familiare. È indispensabile spiegare molto bene il procedimento al paziente in caso di auto somministrazione tramite siringhe pre riempite anche allo scopo di evitare fenomeno della flocculazione, che renderebbe il farmaco non inutilizzabile.

Sono farmaci che possono presentare degli effetti collaterali, che colpiscono principalmente l'intestino con diarree e crampi, ma anche dolore nella sede d'iniezione. Alla luce di questi aspetti è importante il rapporto paziente-infermiere ma anche l'informazione e motivazione dei pazienti.

Il trattamento, inizialmente viene somministrato **ogni 28 giorni** al dosaggio più appropriato stabilito in base al quadro clinico.

Successivamente la posologia deve essere individualizzata modificando le dosi o l'intervallo fra le somministrazioni in base al grado di riduzione dei sintomi ottenuti, alle variazioni delle concentrazioni plasmatiche dei marcatori di origine tumorale e alla tollerabilità del trattamento.

Sono soluzioni iniettabili a rilascio prolungato ed è importante ricordare che, se non diluito correttamente può facilmente solidificarsi.

Il farmaco deve essere conservato in frigorifero (**2°C- 8 °C**) nel contenitore originale, e non deve essere congelato.

Se durante la preparazione non si seguono attentamente le istruzioni allegate, la siringa può tendere con facilità a bloccarsi durante l'iniezione o il prodotto può solidificarsi in corso di preparazione.

### ***Modo di somministrazione***

Il farmaco è in forma iniettabile e deve essere somministrato mediante iniezione intramuscolare nel quadrante superiore esterno del gluteo.

Dopo l'iniezione non massaggiare o frizionare l'area sede d'iniezione. Qualunque

Sia la sede, la pelle non deve essere sollevata e l'ago deve essere introdotto rapidamente per l'intera lunghezza, perpendicolarmente alla superficie cutanea.

La sede d'iniezione deve essere alternata tra il lato destro e sinistro.

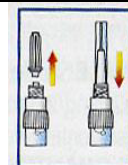


## ISTRUZIONI PER L'USO

1) Il prodotto va tolto dal frigorifero almeno 15-20 minuti prima dell'uso per consentire che la siringa e il solvente raggiungano la temperatura ambiente. Tolta la capsula di protezione dal flacone della LAR, battere delicatamente il fondo del flacone su una superficie rigida per fare depositare sul fondo del flacone tutto il prodotto.



2) Rimuovere il cappuccio di protezione dalla siringa contenente il solvente. Inserire uno degli aghi sulla siringa. Disinfettare con cotone e alcool il tappo di gomma infilando al centro del tappo di gomma l'ago.



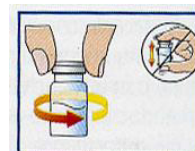
3) Iniettare lentamente il solvente nel flacone, facendolo colare lungo le pareti senza muovere la polvere. Non iniettare direttamente il solvente nella polvere. Estrarre l'ago dal flacone.



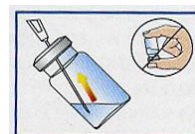
4) Non agitare il flacone fino a quando il solvente non abbia bagnato tutta la polvere (dopo circa 2-5 minuti.) Senza capovolgere il flacone, controllare la polvere sulle pareti e sul fondo del flacone. Se persistono punti asciutti, lasciare che il solvente bagni la polvere, senza agitare.



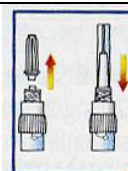
5) Quando il solvente ha bagnato uniformemente tutta la polvere, agitare il flacone con moderati movimenti rotatori, per circa 30-60 secondi, fino a ottenere una sospensione uniforme e lattescente. Non agitare eccessivamente poiché questo potrebbe causare flocculazione della sospensione rendendola inutilizzabile.



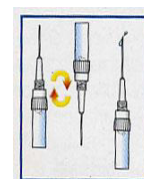
6) Reinserire immediatamente l'ago nel tappo di gomma e, posizionando il flacone su un piano rigido con un'angolazione di circa 45°, aspirare lentamente nella siringa il contenuto del flacone. Non capovolgere il flacone durante il riempimento della siringa poiché potrebbe influenzare la quantità aspirata. È normale che un piccolo quantitativo di sospensione rimanga sulle pareti e sul fondo del flacone. Questo è un eccesso calcolato.



7) Sostituire subito l'ago utilizzato con l'altro contenuto nella confezione.

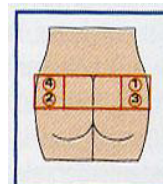


8) Si deve somministrare il prodotto immediatamente dopo la preparazione della sospensione. Capovolgere lentamente la siringa per mantenere una sospensione uniforme. Eliminare l'aria dalla siringa.



9) Disinfettare la sede d'iniezione con un tampone imbevuto d'alcool.

Effettuare lentamente e con pressione costante un'iniezione intramuscolare profonda in sede glutea destra o sinistra, dopo aver aspirato per assicurarsi di non essere in un vaso venoso. Se si bloccasse l'ago, inserire un nuovo ago dello stesso diametro [1,1 mm, calibro 19]. Il farmaco deve essere somministrata solo per via intramuscolare profonda e mai per via endovenosa. Nel caso d'interessamento accidentale di un vaso ematico, inserire un nuovo ago e cambiare sede d'iniezione.



Esistono anche preparati più semplici per un'auto somministrazione intramuscolare, dove il farmaco viene fornito in una siringa pronta per l'uso, dotata di un sistema automatico di sicurezza che si blocca automaticamente in seguito alla somministrazione del prodotto, per evitare la puntura accidentale con l'ago.

È importante non frizionare o massaggiare la sede d'iniezione dopo la somministrazione.

### ***Effetti indesiderati degli analoghi della somatostatina:***

I più comuni effetti indesiderati attesi correlati al farmaco sono: disordini gastrointestinali, nausea, diarrea, perdita di feci, dolore addominale, calcoli alla cistifellea (spesso senza sintomi), fatica, reazioni al sito d'iniezione (dolore, noduli, indurimento, prurito), bradicardia, vertigini, mal di testa, alopecia, ipotricosi (perdita di capelli o peli del corpo), ipoglicemia e perdita di peso.

Poiché l'octreotide è in grado di inibire la sintesi dell'insulina, potrebbe verificarsi un'alterazione della tolleranza al glucosio. I livelli ematici di glucosio, pertanto, devono essere attentamente monitorati.

## **2. Farmaci a bersaglio molecolare: Everolimus e Sunitinibin**

Questi due farmaci sono utilizzati per il trattamento di tumori neuroendocrini pancreatici ben differenziati, non operabili o metastatici, in progressione di malattia. La loro funzione è di bloccare la proliferazione cellulare inducendo l'apoptosi e inibendo la crescita tumorale.

Il Sunitinib è una sostanza che appartiene a una nuova classe di farmaci antitumorali mirati, i cosiddetti inibitori della crescita tumorale. Questa classe di molecole agisce contro i tumori in modo più selettivo rispetto alla chemioterapia tradizionale, poiché riconosce alcune proteine che si trovano sulla parete delle cellule tumorali o all'interno della cellula, ovvero blocca i meccanismi con i quali le cellule si riproducono; siccome queste proteine si trovano solo in piccola parte anche sulle cellule sane, ne risulta che l'azione sia mirata verso le cellule tumorali. Gli inibitori della crescita tumorale possono uccidere le cellule tumorali o solamente impedire che si sviluppino.

La scelta dell'uno o dell'altro farmaco, invece, dovrebbe essere guidata principalmente dal profilo di tossicità specifica. Ad esempio, nei pazienti con insufficienza cardiaca, ipertensione scarsamente controllata, storia d'infarto miocardico o ictus o alto rischio di sanguinamento gastrointestinale l'Everolimus è la scelta da preferire. Inoltre nelle condizioni d'iperinsulinismo maligno, everolimus è il farmaco di scelta a causa dell'induzione dell'insulino-resistenza e la soppressione

della secrezione d'insulina e della conseguente riduzione dell'incidenza e della gravità dell'ipoglicemia. Nei pazienti con diabete mellito mal controllato, malattie polmonari o ad alto rischio infettivo, Sunitinib potrebbe essere la scelta più appropriata.

Non sono particolarmente difficili da gestire durante la somministrazione, perché sono compresse, somministrate per via orale, ma sono difficili in termini di effetti collaterali e tossicità.

Il trattamento deve proseguire sino a quando il paziente ne trae beneficio o fino a quando non insorgono effetti indesiderati inaccettabili. Le compresse vanno deglutite con un bicchiere pieno d'acqua, non vanno masticate o schiacciate.

- Gli effetti indesiderati più comuni legati all'assunzione di Everolimus, nei dosaggi comunemente utilizzati sono: stomatite, *rash* cutaneo, eruzione cutanea, prurito, diarrea, infezioni delle vie respiratorie alte, anemia (stanchezza, mancanza di respiro, capogiri, pallore cutaneo, segni di basso livello di globuli rossi), iperglicemia, perdita di appetito, emorragia e/o epistassi, stanchezza, debolezza.
- Gli effetti collaterali di Sunitinib sono: diarrea, nausea, vomito, astenia, stanchezza, ipertensione, tossicità cardiovascolare e crampi muscolari.

È bene monitorare gli effetti collaterali per prevenirli, monitorarli e gestirli riducendone l'incidenza, durata e intensità assicurando una buona qualità di vita del paziente.

### **3. Chemioterapico orale per il trattamento del carcinoma midollare tiroideo: Vandetanib**

Il carcinoma midollare tiroideo ha un trattamento principalmente chirurgico, in quanto essa rappresenta il solo trattamento terapeutico, perché le cellule C non sono sensibili allo iodio radioattivo e quindi la radioterapia non è efficace a differenza degli altri tumori tiroidei.

Il trattamento medico con Vandetanib viene effettuato quando il carcinoma midollare tiroideo non può essere asportato chirurgicamente o si è già diffuso in altre parti del corpo.

Alla luce dei rischi associati, è importante limitare il trattamento ai pazienti che ne abbiano reale necessità, per esempio con decorso sintomatico-aggressivo della malattia. Una malattia solamente sintomatica o solamente in progressione non è sufficiente per rendere necessario il trattamento con vandetanib. Il tasso di variazione dei livelli di calcitonina e/o antigene carcinoembrionario (CEA) così come il tasso di variazione del volume tumorale durante il periodo di attesa vigile potrebbe aiutare a identificare non solo i pazienti che necessitano di trattamento ma anche il momento ottimale per iniziare il trattamento con vandetanib.

Vandetanib è associato a tossicità cardiovascolare con prolungamento del QTc dell'ECG, il prolungamento del QTc dell'ECG sembra essere dose-dipendente.

Prima di somministrare il farmaco deve essere eseguito un ECG, e rilevati i livelli sierici di potassio, calcio e magnesio e ormone tireostimolante (TSH), al basale, dopo 1, 3, 6 e 12 settimane dall'inizio del trattamento e ogni 3 mesi, per almeno l'anno successivo.

Il livello sierico di potassio, di magnesio e di calcio devono essere mantenuti a valori nel range di normalità, al fine di ridurre il rischio di prolungamento del QTc dell'ECG.

- ✓ I principali effetti indesiderati sono: reazioni dermatologiche: Rash o desquamazione, nausea, diarrea e dolori addominali, cefalea, insonnia, reazioni di fototossicità, emorragia, depressione, insufficienza cardiaca, ipertensione, infezioni vie respiratorie alte e infezioni tratto urinario, astenia e affaticamento.

#### ***4.2.3 Ruolo dell'infermiere nella compliance terapeutica al trattamento delle neoplasie endocrine multiple***

La *compliance* è definita come l'adesione del malato alle prescrizioni mediche e ai trattamenti previsti nella gestione di un determinato problema di salute. Quello della *compliance* può apparentemente sembrare un discorso semplice. È una questione piuttosto complessa che, se affrontata nelle giuste modalità dai giusti operatori, può essere portata ai massimi livelli (alta *compliance*).

La corretta prescrizione di farmaci o trattamenti da parte del medico potrebbe non funzionare se non viene seguita dal paziente.

Il paziente può non portare avanti la cura perché non la capisce, non la condivide (fattori culturali, religiosi e/o socio - economici), ne è spaventato o, ancora, non si sente abbastanza sostenuto (fattori psicologici). Il malato accusa il terapeuta di aver proposto cure che non funzionano o che, addirittura, risultano essere dannose (talvolta senza averle neanche seguite). In altri casi se la prende con la propria malattia o con se stesso (bassa *compliance*).

È facile comprendere che la difficoltà si riscontra soprattutto laddove le prescrizioni riguardano cambiamenti nello stile di vita del paziente.

È, perciò, proprio sulla *compliance* che si gioca il successo del trattamento e, contemporaneamente, lo sviluppo della relazione terapeutica. È quindi chiaro che il ruolo dell'infermiere risulta essere fondamentale proprio per le azioni che quotidianamente compie accanto al paziente. L'infermiere si designa, in poche parole, come *counselor* poiché si ritrova coinvolto in una relazione d'aiuto dove, con consapevolezza e professionalità, accompagna il paziente nel suo percorso terapeutico. S'instaura un rapporto nel quale vengono privilegiate le capacità, le inclinazioni, i gusti e le scelte proprie dell'utente. Fare *counseling* per l'infermiere significa soprattutto trasmettere capacità di sapere, saper fare e saper essere.

È risaputo ormai che il paziente ripone maggiore fiducia nella figura dell'infermiere ed è per questo motivo che, tanto per fare un esempio, non prova timore nel chiedere, anche più volte, chiarimenti riguardanti il piano terapeutico da seguire.

L'infermiere è il professionista che pratica la terapia prescritta dal medico e che, appunto, assiste il paziente nella gestione della malattia ponendo anche, chiaramente a vantaggio dell'utente, dei confini tra il proprio operato e l'autonomia di quest'ultimo. Collabora, inoltre, col resto dell'equipe attuando un lavoro multidisciplinare che ruota intorno ad un unico obiettivo: il benessere del paziente.

Una reale vicinanza al paziente e alla sua esperienza di malattia da parte dell'operatore sanitario può portarlo ad aderire perfettamente al trattamento propostogli dal medico e a valutarne l'efficacia. L'infermiere è anche tenuto a educare il paziente, a renderlo consapevole di ciò che ha e di quello che può fare per migliorare il suo stato di salute.

Tutto ciò è riportato ampiamente nell'art. 1 del **profilo professionale** dell'infermiere (D.M. 739/94) e in alcuni articoli del codice deontologico, in particolare negli articoli esposti di seguito.

**Art. 20:** L'infermiere ascolta, informa, coinvolge l'assistito e valuta con lui i bisogni assistenziali, anche al fine di esplicitare il livello di assistenza garantito e facilitarlo nell'esprimere le proprie scelte.

**Art. 21:** L'infermiere, rispettando le indicazioni espresse dall'assistito, ne favorisce i rapporti con la comunità e le persone per lui significative, coinvolgendole nel piano di assistenza. Tiene conto della dimensione interculturale e dei bisogni assistenziali a essa correlati.

**Art. 22:** L'infermiere conosce il progetto diagnostico – terapeutico per le influenze che questo ha sul percorso assistenziale e sulla relazione con l'assistito.

**Art. 23:** L'infermiere riconosce il valore dell'informazione integrata multidisciplinare e si adopera affinché l'assistito disponga di tutte le informazioni necessarie ai suoi bisogni di vita.

**Art. 24:** L'infermiere aiuta e sostiene l'assistito nelle scelte, fornendo informazioni di natura assistenziale in relazione ai progetti diagnostico – terapeutici e adeguando la comunicazione alla sua capacità di comprendere.

La *compliance* è importante nelle neoplasie endocrine multiple, perché gli esami periodici di monitoraggio sono un fattore chiave per prevenire l'eventuale sviluppo di neoplasia o di un peggioramento della malattia. Per trattare la malattia serve oltre alla professionalità degli operatori sanitari, anche la collaborazione da parte del paziente stesso, in quanto per questo tipo di neoplasie, la terapia è principalmente medica, per cui è indispensabile che il paziente assuma correttamente la terapia



prescritta, o in caso essa viene somministrata, è importante che sia somministrata seguendo le istruzioni.

La mancata assunzione, sospensione o riduzione di dosaggio dei trattamenti, quindi le conseguenze di una *compliance* assente o incompleta, possono avere esiti sfavorevoli, e in taluni casi di malattie gravi e con trattamenti cronici salvavita, addirittura fatali.

Nelle patologie croniche, ma anche nelle neoplasie endocrine multiple, un indicatore indiretto di *compliance* è la frequenza con cui i pazienti rispettano gli appuntamenti di followup, relazione a quest'aspetto va rilevata l'importanza del rapporto paziente-medico/ infermiere e dell'informazione e motivazione dei pazienti.

Nei pazienti con pluripatologie si stabilisce nei confronti delle medicine un atteggiamento ambivalente 1:1: da una parte, il paziente li considera una schiavitù; dall'altra, ha coscienza che esse sono necessarie e dunque le accetta come inevitabili.

#### ***4.2.4 Fatigue***

La *Fatigue* (termine inglese che significa *astenia, stanchezza*) può essere considerata come parte integrante della sintomatologia causata dal tumore, come effetto collaterale delle terapie oncologiche e non oncologiche, oppure come espressione di uno stato depressivo.

È una situazione soggettiva e multidimensionale che si sviluppa nel tempo, riducendo i livelli di energia e le capacità mentali, influenzando anche negativamente sullo stato psicologico dei pazienti.

È considerata come l'insieme di sintomi fisici e psichici tra i più debilitanti e meno trattati nei malati di cancro.

Se si pensa che ne soffre fino al 90% dei pazienti, si può parlare di una vera e propria “malattia” nella malattia, che spesso può persistere anche dopo il trattamento.

Il numero dei pazienti che lamentano *fatigue* cresce nel corso della chemioterapia e con gli altri trattamenti concomitanti con esso, influisce pesantemente sulla vita di ogni giorno: l'89% la ritiene il sintomo che condiziona maggiormente le attività quotidiane, interferendo sulle attività fisiche, mentali, emotive, e lavorative.

È una delle manifestazioni con maggiore impatto sulla qualità della vita, secondo i risultati di una ricerca del CERGAS (il Centro di Ricerche sulla Gestione dell'Assistenza Sanitaria dell'Università Bocconi di Milano). Sono pochi i malati che riferiscono ai medici e agli infermieri i sintomi di astenia, debolezza, dolori muscolari, inappetenza, ansia stress, anemia, depressione che sono le manifestazioni più frequenti di questa sindrome.

Ciò ha una duplice motivazione: da una parte i medici sottovalutano tali sintomi, perché tendono a sovrapporli a una sindrome depressiva e ad una condizione di malessere generale; dall'altra, i pazienti tendono a non riferirli, perché sono sintomi non ben definiti e costanti come il dolore, la nausea, il vomito ed anche perché li ritengono parte ineluttabile e incurabile della malattia.

La *fatigue* invece può essere curata e risolta, ma è indispensabile che il paziente collabori con gli operatori sanitari riferendo i sintomi tipici quando si manifestano.

Il migliore approccio per la cura della *fatigue* è sicuramente quello olistico, basato sulla persona e sulla globalità.

**Effetti:** un'adeguata considerazione della *fatigue* non può limitarsi alla semplice stima della sua presenza e severità, ma deve evidenziare gli effetti che ha sulla qualità della vita. Essa influisce sul modo di pensare, sulla capacità di

concentrazione, sulle relazioni interpersonali e dunque sulla qualità della vita. La percezione della *fatigue* è soggettiva.

**Cause:** sono molte le cause che provocano la *fatigue* nei malati di cancro. Alla base possono esserci anemia, disordini del metabolismo, infezioni, cui si sovrappongono fattori psicologici quali le inevitabili paure che la diagnosi di cancro porta con sé. Possono provocare *fatigue* anche i trattamenti oncologici, dolori di varia natura e problemi alimentari (diarrea, vomito, perdita di peso) e disturbi del sonno.

La *fatigue* è un sintomo comune in tutte le principali modalità di terapie oncologiche: interventi chirurgici, chemioterapia, radioterapia, ormonoterapia, immunoterapia.

**Interventi chirurgici:** dopo un intervento è normale sentirsi stanchi. Ciò dipende dal tipo di anestesia, dalla durata, dall'aggressività dell'intervento. Questo tipo di stanchezza migliora nel tempo ed è chiaramente influenzata da altri trattamenti oncologici eventualmente istituiti dall'equipe medica. Tuttavia, alcuni tipi d'intervento come l'asportazione del pancreas (tumori enteropancreatici) o di tratti dell'intestino possono determinare problemi alimentari continui accompagnati da *fatigue* per malassorbimento del cibo e ridotto apporto calorico.

**Chemioterapia e Radioterapia:** queste terapie possono causare *fatigue* fin dalla prima seduta. In generale la *fatigue* è correlata al tipo e alla combinazione dei farmaci utilizzati, oltre che alla modalità di somministrazione nella chemioterapia e all'estensione dell'area irradiata nella radioterapia.

**Ormonoterapia:** le terapie ormonali possono essere somministrate per diversi anni e alcune possono causare *fatigue*.

**Immunoterapie:** le terapie immunologiche possono provocare stanchezza, così come altre terapie che hanno effetti sul sistema immunitario.

**Trattamento:** gli interventi farmacologici possono senz'altro giovare, ma i migliori risultati si ottengono dalla combinazione delle terapie con un adeguato sostegno. L'obiettivo di un intervento strutturato di supporto anche psicologico, rivolto al benessere globale e alla riabilitazione individuale e sociale, è di accompagnare la persona aiutandola ad affrontare i momenti più difficili e a organizzare la propria vita quotidiana, gestendo al meglio i disagi causati dalla *fatigue*.

Per combattere la *fatigue* è importante programmare il futuro: organizzare la giornata in modo da avere tempo per riposare e per fare le cose che la persona desidera maggiormente.

La compilazione di un diario della *fatigue* può essere di grande aiuto. Essere autonomi e autosufficienti è molto importante.

È stato dimostrato che l'esercizio fisico, di moderata e lieve intensità come il semplice camminare, può essere terapeutico. L'immobilità dello stare allettati peggiora i sintomi (per sintomatologia dolorosa dovuta alla patologia cancerosa).

Svolgere regolarmente esercizio fisico semplice come camminare, riduce la *fatigue*, la nausea, e il vomito e può migliorare anche il sonno.

Programmare la giornata inserendo tra le attività un esercizio fisico.

È importante raggiungere un buon equilibrio tra attività e riposo per far sì che i muscoli abbiano la possibilità di recuperare dopo lo sforzo.

Una corretta alimentazione è importante per mantenere un adeguato stato nutrizionale e per contrastare un eventuale calo di peso, prevenendo e riducendo la *fatigue*.

Invitare il paziente a fare piccoli pasti distribuiti durante la giornata, bere molto, mangiare cibi che più piacciono, adottare un'adeguata igiene orale, collaborare con un dietologo.

È molto importante mantenere un regolare ritmo sonno/veglia, anche la *fatigue* fa sentire sempre assonnati e stanchi. È molto utile pianificare le attività prevedendo anche periodi di riposo. Non dormire più del necessario, ma solo quanto basta per recuperare le forze. Meno tempo si trascorre a letto, migliore è la qualità del sonno. Evitare il consumo di sostanze eccitanti: caffè, bevande con caffeina, the, cioccolato poche ore prima di dormire. Svolgere esercizi mentali

Trovare il tempo per attività che aiutano a rilassarsi è molto importante per gestire meglio e prevenire la *fatigue*. Lo stress della comunicazione della diagnosi e del trattamento, diminuisce le risorse energetiche e fa sentire più stanchi.

È importante informare il medico e l'infermiere descrivendo i sintomi nel modo più preciso e dettagliato possibile.

### **Interventi infermieristici:**

- ✓ Informare il paziente dell'esistenza di questa sindrome;
- ✓ Spiegarne le cause;
- ✓ Verificare la presenza della sindrome rilevando nel paziente, se presenti, i sintomi caratteristici;
- ✓ Consigliare alcune strategie per minimizzare i sintomi.

Per cui è utile:

- ✓ Pianificare i compiti gravosi distribuendoli in un arco di tempo ampio;
- ✓ Prevedere dei momenti di riposo;

- ✓ Pianificare le attività quotidiane alternandole a momenti piacevoli (rilassamento, relazioni sociali, hobby).

#### ***4.2.5 La qualità di vita***

Il concetto di qualità di vita (*Quality of life*, QOL), nella sua applicazione pratica, è multidimensionale poiché riguarda le dimensioni fisiche, psicologiche, funzionali, sociali e spirituali che sono influenzate da numerosi fattori nel paziente neoplastico, quali lo stato di malattia, il livello di disagio causato dai sintomi, la disponibilità di supporti e la risposta alla terapia; l'obiettivo è di andare incontro ai problemi e alle necessità dei pazienti. Un altro aspetto riguarda l'interdisciplinarietà, anche se questo concetto è particolarmente coerente con la filosofia e la pratica quotidiana infermieristica.

L'infermiere valuta costantemente il paziente e la sua famiglia per individuare problematiche emergenti e quindi eseguire interventi appropriati e tempestivi analizzando poi i risultati. Il "mettersi nei panni" dei pazienti è l'unico modo con cui l'infermiere può conoscere, ascoltare e capire la persona che assiste.

La Conferenza sullo Stato di Conoscenza della QOL ha fornito alcune indicazioni per integrare la QOL nella pratica infermieristica.

Queste includono:

- ✓ Comprendere che la QOL rappresenta una valutazione individuale soggettiva e un concetto multidimensionale;
- ✓ Misurare regolarmente la QOL dei pazienti e dei loro familiari;
- ✓ Aiutare i pazienti e i familiari a individuare ciò che migliora o peggiora la QOL;

- ✓ Incoraggiare il paziente e la sua famiglia a partecipare ad attività che migliorano la QOL;
- ✓ Affrontare gli effetti collaterali del trattamento della neoplasia che esercitano un effetto negativo sulla QOL;
- ✓ Valutare i sintomi in relazione alla QOL; sviluppare ed eseguire trattamenti mirati a ottenere un adeguato controllo dei sintomi.

La presa in carico del paziente presuppone, fin dal primo istante in cui entra l'infermiere, entra in contatto con lui, un'attenta osservazione e una valutazione del suo stato.

La chirurgia, La chemioterapia, Ormonoterapia, Bioterapia e la Radioterapia, sviluppano degli effetti a lungo termine sui tessuti e apparati fisiologici che compromettono la salute della persona e la qualità della vita in vari modi.

### ***4.3 Assistenza infermieristica al trattamento chirurgico***

La terapia chirurgica nei pazienti con tumori neuroendocrini costituisce il trattamento d'elezione, particolarmente efficace quando è radicale nei confronti del tumore primitivo ed eventualmente anche delle metastasi associate.

Il carcinoma midollare tiroideo è l'unico tumore neuroendocrino che richiede un trattamento principalmente chirurgico- terapeutico seguito da: feocromocitoma, iperplasia o adenoma delle paratiroidi e da adenomi ipofisari.

L'intervento è classificato in base al livello di gravità, urgenza e scopo.

I tumori rientrano nel tipo urgenti.

### ***4.3.1 Assistenza pre/post chirurgica:***

Gli infermieri hanno dato un contributo significativo dimostrando il vantaggio dell'istruzione e della preparazione preoperatoria favorendo risultati positivi dopo l'intervento, migliorando i risultati, come l'intensità del dolore, la funzionalità polmonare, la riduzione della durata della degenza e il livello di ansia dei pazienti.

Ci sono anche elementi significativi di cura adeguata della ferita basati sull'assistenza degli interventi. La ricerca infermieristica ha contribuito alla conoscenza delle caratteristiche di guarigione delle ferite e le tipologie di applicazione destinate a maggior successo.

La continuità delle cure è sottolineata nel modello perioperatorio.

La cura del paziente sottoposto a intervento chirurgico si costituisce con la convalescenza a casa, con maggiori responsabilità del paziente e/o della famiglia. Come la durata della degenza ospedaliera diminuisce, così aumentando le esigenze a domicilio del paziente che ha subito un intervento chirurgico. I pazienti ritornano a casa in condizioni medico-chirurgiche complesse che richiedono sia istruzione sia assistenza soprattutto per le medicazioni delle ferite e per la somministrazione della terapia. Un'istruzione corretta al paziente è fondamentale per garantire risultati positivi in chirurgia.

#### **Assistenza infermieristica pre-chirurgica**

Il nursing preoperatorio è in continua evoluzione ed è una specialità che richiede conoscenze, abilità tecniche, creatività leadership, eccellenti abilità di comunicazione. Per rispondere ai mutevoli bisogni del paziente chirurgico, l'infermiere deve continuamente aggiungere conoscenze e abilità attraverso pratiche di autoeducazione e attraverso la partecipazione a opportunità di formazione.



L'assistenza al paziente nel periodo pre operatorio prevede diverse procedure che mirano soprattutto alla prevenzione delle infezioni. In particolare ci si concentra sulla preparazione della cute del paziente attraverso la doccia preoperatoria, la tricotomia, la disinfezione della cute, la decontaminazione naso-orofaringea, la profilassi antibiotica e la preparazione intestinale (se necessaria). Inoltre, una buona preparazione pre operatoria dovrebbe essere mirata anche al contenimento e/o riduzione dell'ansia della persona che deve sottoporsi a un intervento chirurgico.

La capacità di stabilire rapporti e di mantenere un rapporto professionale con il paziente è una componente essenziale nella fase preoperatoria. Gli infermieri devono fare questo celermente, ma con empatia ed efficacia.

#### Informazione preoperatoria:

Una buona informazione preoperatoria ha dimostrato diversi esiti positivi per il paziente: riduzione dei tempi di degenza post-operatoria, della paura, dell'ansia, dello stress psicologico e del dolore, aumentando la collaborazione allo svolgimento delle attività prescritte, soddisfazione, abilità nell'assunzione dei farmaci, uso di analgesici, recupero fisico, autonomia di movimento e grado di preparazione per la dimissione. Per questo motivo, è estremamente utile sapere quali modalità informative sono connesse ai migliori livelli di comprensione e trattenimento delle conoscenze. L'obiettivo della valutazione del paziente prima della chirurgia è di stabilire le normali funzioni preoperatorie del paziente e ridurre al minimo eventuali complicanze postoperatorie.

L'infermiere il giorno del ricovero esegue:

- ✓ Raccolta dati, è utile consegnare nel preoperatorio al paziente la documentazione clinica cartacea e informatica presente nel centro dei tumori neuroendocrini alla chirurgia di riferimento per garantire una continuità assistenziale personalizzata ai bisogni del paziente con malattia rara. Per questo è utile raccogliere una valutazione completa per organizzare e verificare i dati ottenuti preoperatoriamente per attuare un piano di assistenza preoperatoria.
- ✓ Compilazione della scheda infermieristica: un effettivo piano didattico e di dimissione previene o riduce al minimo le complicazioni e garantisce risultati di qualità mediante strategie infermieristiche personalizzate per tutto il periodo preoperatorio in modo che il paziente abbia un decorso regolare attraverso la convalescenza. Una revisione della cartella clinica con l'anamnesi clinica del paziente comprende le malattie, gli interventi e la ragione principale per il trattamento chirurgico. Malattie preesistenti influenzano la scelta di agenti anestetici da utilizzare, così come la capacità del paziente di tollerare un intervento chirurgico e raggiungere al pieno recupero. Per questo è utile analizzare le condizioni dei pazienti sottoposti a chirurgia che aumentano il rischio di complicanze durante o dopo l'intervento chirurgico. La storia di un precedente intervento chirurgico influenza il livello di assistenza fisica richiesto in previsione di un'imminente procedura chirurgica.

### **Accertamento del dolore preoperatorio:**

La manipolazione chirurgica dei tessuti, i trattamenti e il posizionamento sul tavolo della sala operatoria possono provocare dolore post operatorio. Il dolore è un'esperienza molto personale e richiede un piano di assistenza personalizzato. In fase preoperatoria, eseguire una valutazione del dolore, includendo le aspettative del paziente e della famiglia per la gestione del dolore dopo l'intervento. Chiedere di descrivere la loro tolleranza e la loro percezione del dolore, le esperienze passate e gli interventi subiti. Iniziare l'istruzione in maniera di gestione del dolore nel più breve tempo possibile.

La valutazione preoperatoria dovrebbe includere l'uso di uno strumento del dolore per classificare la presenza e la gravità del dolore. Diversi strumenti per i pazienti, sia in età pediatrica sia adulta, hanno dimostrato affidabilità e validità.

Accertamenti frequenti del dolore sono necessari per allertare gli infermieri per curare il dolore e valutare l'adeguatezza, l'esito d'interventi per il trattamento.

Anche la valutazione dei sentimenti e del concetto di sé rivelano se il paziente è in grado di affrontare lo stress di un intervento chirurgico. Gli effetti fisiologici dello stress sono ben documentati. L'attivazione del sistema endocrino provoca rilascio di ormoni e di catecolamine, che aumentano la pressione arteriosa, frequenza cardiaca e la respirazione (feocromocitoma, midollare del surrene).

Bisogna aiutare il paziente nella gestione allo stress, chiedendo quali comportamenti hanno contribuito a risolvere qualsiasi tensione.

#### Prima dell'intervento chirurgico:

Gli infermieri forniscono istruzioni, rispondono alle domande per semplificare l'assistenza il giorno dell'intervento chirurgico. Nel periodo immediatamente preoperatorio, si accerta che il paziente abbia compreso le istruzioni precedenti.

Esami generali e specifici: ECG, RX torace, TC se richiesta, routine ematochimica, gruppo sanguigno, eventuali consulenze specialistiche (visita oculistica per gli adenomi ipofisari operabili)

#### La sera prima dell'intervento:

- ✓ Controllo della cartella clinica
- ✓ Doccia preoperatoria: le misure igieniche di base offrono un comfort supplementare prima dell'intervento chirurgico.
- ✓ Diggiuno di liquidi e cibo dalle ore 24.00 per evitare il rischio di aspirazione polmonare che causa polmonite *ad ingestis*.

#### Mattina prima dell'intervento:

Documentazione: prima che il paziente vada in sala, controllare il contenuto della cartella clinica per essere sicuri che la documentazione sia presente. Verificare che i moduli del consenso informato siano firmati.

- ✓ Eseguire i prelievi ematochimici;
- ✓ Eseguire la tricotomia se necessaria;
- ✓ Preparare il paziente all'igiene personale. Durante e dopo l'intervento viene valutata la pelle e le mucose, per cui è necessario rimuovere il trucco e gli smalti.

- ✓ Preparazione intestinale (se necessaria) e vescicale: per garantire che il colon sia vuoto e che la vescica sia vuota per ridurre il rischio d'incontinenza durante l'intervento;
- ✓ Rimozione delle protesi;
- ✓ Somministrazione di eventuale preanestesia;
- ✓ Somministrazione della profilassi antibiotica secondo protocollo

### **Assistenza infermieristica post-chirurgica**

Dopo l'intervento chirurgico, l'assistenza a un paziente può essere complessa per via dei cambiamenti fisiologici che si verificano. I pazienti sottoposti ad anestesia generale sono più suscettibili a complicanze rispetto a quelli che hanno subito un'anestesia locale o la sedazione cosciente. Il paziente che richiede l'anestesia generale di solito è sottoposto a un intervento importante e viene trasferito in sala risveglio per essere stabilizzato prima del trasferimento in reparto.

Per valutare la condizione post operatoria del paziente, si elaborano le informazioni fornite dall'accertamento infermieristico preoperatorio, le conoscenze sulla procedura chirurgica svolta e gli eventi che si sono verificati durante l'intervento.

Queste informazioni aiutano a comprendere ogni cambiamento e a prendere decisioni sull'assistenza del paziente. Una variazione della normalità del paziente può indicare l'insorgenza di complicanze dovute all'intervento. Il decorso postoperatorio di un paziente comporta due fasi: il periodo di recupero immediato e la convalescenza post operatoria, dove il recupero avviene in diverse ore e la convalescenza dura uno o più giorni a seconda dell'estensione della ferita chirurgica e della dilatazione dei tempi operatori ma anche della risposta del paziente.

### Recupero nell'immediato postoperatorio

Prima che il paziente arrivi in sala risveglio, l'infermiere valuta lo stato generale del paziente e la necessità di particolari cure infermieristiche. Un'attenta pianificazione permette al personale infermieristico di considerare il tempo di degenza nella sala risveglio. Quando il paziente entra in sala risveglio, l'infermiere e i membri del team chirurgico discutono lo stato del paziente. Gli obiettivi della sicurezza del paziente includono un approccio standardizzato per passare le responsabilità delle comunicazioni che forniscono informazioni dettagliate sulla cura del paziente, i trattamenti, i servizi, la condizione attuale e ogni cambiamento avvenuto. L'infermiere anestesista deve ricevere informazioni sugli anestetici somministrati affinché sia in grado di prevedere quanto velocemente un paziente dovrebbe riprendere coscienza e anticipare i bisogni analgesici. Un rapporto sui liquidi e sugli emoderivati somministrati durante l'intervento allerta l'infermiere sul bilancio idroelettrolitico. L'infermiere di sala riporta all'infermiere anestesista se ci sono state complicanze durante l'intervento come un'eccessiva perdita di sangue. Deve essere riportato anche il posizionamento intraoperatorio del paziente e la condizione della cute. L'infermiere anestesista collega il paziente ai dispositivi di monitoraggio come il monitor per la pressione arteriosa non cruenta, il monitor dell'ECG e il pulsiossimetro. Dopo aver ricevuto le informazioni dell'infermiere di sala, l'infermiere anestesista valuta completamente lo stato del paziente. L'assistenza infermieristica in sala risveglio si concentra sul monitoraggio e sul mantenimento della pervietà delle vie aeree, dello stato respiratorio, di quello circolatorio e neurologico ma anche sulla gestione del dolore.

Valutare se il paziente è pronto per essere dimesso dalla sala risveglio sulla base della stabilità dei parametri vitali paragonati ai dati preoperatori. Altri requisiti per la dimissione includono il controllo della temperatura, una buona funzionalità respiratoria e un buono stato di ossigenazione, orientamento nell'ambiente circostante, assenza di complicanze, ridotti dolori e nausea, drenaggi delle ferite controllati, diuresi adeguata e corretto bilancio idroelettrolitico.

Quando il paziente è pronto per essere dimesso dalla sala risveglio, occorre un'altra comunicazione tra infermiere della sala risveglio e l'infermiere del reparto. Questa comunicazione include i parametri vitali, il tipo d'intervento, l'anestesia effettuata, perdita di sangue, livello di coscienza, condizione fisica generale, la presenza di accessi venosi, tubi di drenaggio e medicazioni. Il rapporto tra l'infermiere anestesista e di reparto aiuta ad anticipare le particolari necessità del paziente e a ottenere i dispositivi necessari.

Il paziente viene trasferito in reparto.

Giorno dell'intervento:

- ✓ Accoglimento del paziente in reparto: valutazione neurologica, rilevazione dei parametri vitali, Favorire il comfort del paziente;
- ✓ Controllo Catetere Venoso Periferico (CVP) e somministrazione della terapia Endovenosa (E.V.) prescritta;
- ✓ Controllo dei drenaggi: valutarne il corretto posizionamento e monitorare eventuale quantità e qualità del liquido drenato;
- ✓ Valutazione del dolore post operatorio;
- ✓ Controllo del bilancio idrico

L'assistenza infermieristica si concentra sul ritorno il prima possibile, del paziente a un livello relativamente funzionale di benessere. La velocità della convalescenza dipende dal tipo d'intervento e dall'estensione, dai fattori di rischio, dalla gestione del dolore e dalle complicanze postoperatorie.

Valutare i parametri vitali, il livello di coscienza, la condizione delle medicazioni, dei drenaggi, lo stato dei liquidi e la diuresi. Dopo aver soddisfatto i bisogni immediati del paziente, consentire ai familiari di fargli visita. Spiegare il motivo delle procedure post operatorie e delle apparecchiature e dello stato del paziente. La famiglia deve sapere che il paziente dormirà per la maggior parte del tempo a causa degli effetti dell'anestesia generale e dei farmaci antidolorifici. Controllare la temperatura per evitare l'ipotermia poiché la sala operatoria e la sala di recupero sono estremamente fredde e per una diminuzione del metabolismo. Quando i pazienti si svegliano, riferiscono freddo e disagio. Garantire comfort e coperte

Bilancio idroelettrolitico: la sola fonte di apporto di liquidi, immediatamente post intervento è il CVP e l'infermiere deve controllare che sia pervio, ben funzionante e ben posizionato. La registrazione accurata del bilancio idrico, entrata e uscita dei liquidi valuta la funzionalità renale e circolatoria. Misurare tutte le fonti di uscita: urina, drenaggi chirurgici.

Dopo l'intervento, la maggior parte delle ferite chirurgiche ha medicazioni che proteggono il sito e raccolgono il drenaggio. Osservare quantità, colore, odore e la consistenza del drenaggio sulla medicazione. È più comune vedere un drenaggio sieroso-sanguinoso immediatamente dopo l'intervento. Rinforzare la medicazione e chiamare il chirurgo se il drenaggio della ferita sta fuoriuscendo dalla medicazione. Alcuni chirurghi preferiscono cambiare personalmente la medicazione la prima volta



per ispezionare l'area d'incisione. Valutare se i lembi della ferita sono attaccati e la presenza di sanguinamento o drenaggio.

A seconda dell'intervento, alcuni pazienti non riacquisiscono il controllo volontario della funzionalità urinaria per 6-8 ore dopo l'anestesia. Quindi è utile somministrare volumi di liquidi secondo prescrizione.

Svolgere un accertamento continuo delle aspettative riguardo il controllo del dolore, il livello di comfort l'apporto alimentare, il livello di attività e i tempi necessari per la dimissione, determinare le aspettative del paziente e della famiglia sui bisogni che si presenteranno una volta tornati a casa e incorporarli nel piano di assistenza.

Mantenere il paziente a riposo e a digiuno per le prossime 24 ore.

#### I giorno post operatorio:

- ✓ Controllo frequente delle condizioni del paziente: stato neurologico, parametri vitali, le medicazioni, il drenaggio;
- ✓ Mobilizzazione in autonomia;
- ✓ Dieta leggera.

#### II giorno post operatorio:

- ✓ Controllo frequente delle condizioni del paziente;
- ✓ Eseguire esami ematochimici;
- ✓ Controllo della diuresi e della funzionalità intestinale;
- ✓ Rimozione di CVP per infusione di liquidi;
- ✓ Paziente autonomo.

#### III giorno post operatorio:

- ✓ Rimozione drenaggi, cambio medicazione Dimissione e certificato di ricovero.

La valutazione preoperatoria dei parametri vitali e dei dati fisici fornisce un importante valore base con cui comparare i dati di valutazione post operatoria. La responsabilità primaria è la comprensione del consenso informato, firmato, è il chirurgo che informa.

L'insegnamento preoperatorio influenza positivamente il recupero post operatorio del paziente.

La spiegazione di tutte le routine pre e post operatorie sono alla base dell'insegnamento. Una check-list preoperatoria è una guida per la preparazione finale di un paziente prima dell'intervento.

Le responsabilità dell'infermiere all'interno della sala operatoria si concentrano sul proteggere il paziente da danni potenziali. I membri della famiglia sono importanti nell'assistenza dei pazienti perché forniscono supporto emotivo durante il recupero post operatorio.

La valutazione post operatoria del paziente si basa sui sistemi corporei maggiormente influenzati dall'anestesia.

Un'accurata valutazione del dolore e degli interventi adeguati sono necessari per la guarigione.

## **5 PROGETTO DI ORGANIZZAZIONE DELLE ATTIVITÀ: L'AMBULATORIO INFERMIERISTICO**

### ***5.1 Obiettivi***

Gli obiettivi assistenziali da raggiungere e relativi alla gestione infermieristica dei pazienti affetti da MEN si possono riassumere nel:

- ✓ Uniformare i comportamenti degli infermieri e garantire la standardizzazione di alcune procedure di routine al fine di garantire la continuità dell'assistenza infermieristica. Per questo motivo è risultata utile l'adozione di una scheda/cartella infermieristica progettata e creata *ad hoc* da un gruppo formato da infermieri e medici specializzati nella gestione dei Tumori Neuro Endocrini (NET);
- ✓ Erogare un servizio ambulatoriale specializzato nella gestione dei tumori neuroendocrini e di fornire una coerente continuità e completezza dell'assistenza al paziente che entra in contatto con una malattia rara e complessa come quella delle Neoplasie Endocrine Multiple di tipo 1 e di tipo 2;
- ✓ Fornire all'infermiere strumenti e capacità adeguati al fine di assumere decisioni rispetto alla propria competenza per pianificare ed erogare attività assistenziali di qualità ma soprattutto di comprovata efficacia al paziente.

Questo progetto coinvolge:

1. I pazienti, principali destinatari del progetto;
2. Gli infermieri: coloro che detengono la responsabilità del progetto in quanto competenti per la sua gestione;

3. I medici specialisti che attraverso l'integrazione e la collaborazione con l'infermiere contribuiscono alla completezza della presa in carico totale del paziente.

È pertanto necessario un approccio multidisciplinare formato da infermieri e medici specializzati sulle MEN per fornire un piano di assistenza mirato sui problemi correlati al trattamento e sui futuri rischi per la salute con lo scopo di ottenere una fattiva condivisione dello stesso progetto.

## ***5.2 Materiali e Metodi***

Questo studio progettuale si compone di tre fasi:

### **Fase A**

Nella prima fase A sono state realizzate, all'interno dell'ambulatorio riguardante lo studio, la diagnostica e la terapia dei Tumori Neuroendocrini della Clinica Medica dell'AOU Sassari, due cartelle infermieristiche dedicate rispettivamente ai pazienti con MEN-1 e MEN-2. Le cartelle in esame sono state impiantate nel periodo di tempo che va dal 3 al 31 ottobre 2016.

### **Fase B**

In un secondo periodo che va dal 4 novembre 2016 al 30 gennaio 2017, sono state validate le cartelle in corrispondenza ai bisogni assistenziali del paziente.

### **Fase C**

Nella terza ed ultima fase che va dal 1 febbraio 2017 al 28 febbraio 2017, in base ai risultati ottenuti, sono state aggiornate le cartelle infermieristiche inserendo o perfezionando i bisogni assistenziali che sono emersi dallo studio.

La cartella infermieristica dedicata alla gestione delle MEN-1 è stata applicata su otto pazienti. Dall'indagine del documento clinico sono emerse delle lacune nei seguenti punti:

- Mancate indicazioni sulle modalità e sedi per la diagnostica genetica;
- Inadeguate metodiche preanalitiche per il prelievo di ACTH, PRL, PTH;
- Inadeguata raccolta urine delle 24 ore da parte del paziente;
- Insufficienti indicazioni al paziente sulle modalità di preparazione/somministrazione degli analoghi della somatostatina;
- Informazioni per una corretta modalità di assunzione dei farmaci;
- Scorretta sede di prelievo ematico per il dosaggio del PTH;
- Mancata rilevazione quotidiana di segni e sintomi correlati ai farmaci;
- Insufficiente documentazione clinica relativa al paziente sottoposto a trattamento chirurgico.

La cartella infermieristica dedicata alla gestione delle MEN-2 è stata applicata su sei pazienti. Anche dall'indagine di questo specifico documento clinico, sono emerse delle lacune nei seguenti punti:

- Mancate indicazioni sulle modalità e sedi per la diagnostica genetica;
- Inadeguata metodica preanalitica per il prelievo di PTH;
- Mancata informazione dietetica per il prelievo delle metanefrine plasmatiche frazionate;
- Inadeguata raccolta urine delle 24 ore da parte del paziente;
- Scorretta sede di prelievo ematico per il dosaggio del PTH;

- Insufficiente documentazione clinica relativa al paziente sottoposto a trattamento chirurgico.

### **5.3 Risultati**

In base all'analisi dei risultati ottenuti in questo progetto, è emersa la necessità di creare una nuova cartella infermieristica aggiornata con l'inserimento dei nuovi bisogni assistenziali che sono emersi dallo studio.

I risultati ottenuti sono stati:

- ✓ Maggiore soddisfazione del paziente;
- ✓ Valori dei prelievi ematici attendibili;
- ✓ Diminuzione degli effetti collaterali del trattamento;
- ✓ Maggior controllo dei sintomi eventualmente presenti (diarrea, nausea, vomito, dolore);
- ✓ Sviluppo dell'autonomia e autodeterminazione del paziente;
- ✓ Aumentata *compliance* del paziente;
- ✓ Maggiore fiducia nelle istituzioni sanitarie e in particolare nella professione infermieristica;
- ✓ Maggiore integrazione/collaborazione con gli altri professionisti che operano nel servizio.

**Primitiva cartella infermieristica della Fase A dedicata alla gestione dei pazienti con MEN-1.**

---

Data\_\_\_\_\_

Cognome\_\_\_\_\_ Nome\_\_\_\_\_

Data di nascita\_\_\_\_\_ Telefono\_\_\_\_\_

Codice fiscale\_\_\_\_\_

*Fase Diagnostica*

---

Informazioni dietetiche per il prelievo ematico di:

ACTH  TSH, fT3, fT4  LH/FSH  GH(IG-F-1)  PRL  PTH

Valutazione metodiche preanaliche per il prelievo di\_\_\_\_\_

*Fase Terapeutica (farmaci iniettivi: Octreotide e Lanreotide)*

---

Presenza di un piano terapeutico compilato (tre copie)

Indicazioni al paziente sulle modalità di preparazione/somministrazione del farmaco

Informato il paziente sui più frequenti effetti collaterali

*Fase terapeutica (farmaci orali, Targeted Therapy: Everolimus e Sunitibinin )*

---

Presenza di un piano terapeutico compilato (tre copie)

Informato il paziente sugli effetti collaterali

*Fase di Follow-up*

---

stabilire tempistica di Follow-up

**Primitiva cartella infermieristica della Fase A dedicata alla gestione dei pazienti con MEN-2.**

---

Data \_\_\_\_\_

Cognome \_\_\_\_\_ Nome \_\_\_\_\_

Data di nascita \_\_\_\_\_ Telefono \_\_\_\_\_

Codice Fiscale \_\_\_\_\_

*Fase Diagnostica*

---

valutazione adeguatezza metodiche preanalitiche per il prelievo di PTH

*Fase Terapeutica* (farmaci orali, terapia sostitutiva: Levo-tiroxina, Idrocortisone e Fludrocortisone)

---

Presenza di piano terapeutico compilato

informazione al paziente sui più frequenti effetti collaterali

*Fase Terapeutica* (farmaci orali, *Targeted Therapy*: Vandetanib)

---

Presenza di piano terapeutico compilato (tre copie)

Indicazioni al paziente sulle modalità di assunzione farmaco

Informazione al paziente sui più frequenti effetti collaterali

*Fase Follow-up*

---

stabilire tempistica follow up



**Cartella infermieristica aggiornata e perfezionata (come da Fase C) relativa ai pazienti con MEN-1.**

---

Data\_\_\_\_\_

Cognome\_\_\_\_\_Nome\_\_\_\_\_

Codice fiscale\_\_\_\_\_Telefono\_\_\_\_\_

*Fase Diagnostica*

---

Indicazioni sulle modalità e sedi per la diagnostica genetica

Informazioni dietetiche per il prelievo ematico di:

ACTH     TSH, fT3, fT4     LH/FSH     GH(IG-F-1)     PRL     PTH

Valutazione metodiche preanaliche per il prelievo di  ACTH,  PRL,  PTH

Valutazione della corretta sede di prelievo per il dosaggio del PTH

Informazione sulla corretta raccolta urine 24 ore

Insufficiente documentazione clinica relativa al paziente sottoposto a trattamento chirurgico

*Fase Terapeutica (farmaci iniettivi: Octreotide e Lanreotide)*

---

Presenza di un piano terapeutico compilato (tre copie)

Indicazioni al paziente sulle modalità di preparazione/somministrazione del farmaco

Informato il paziente sui più frequenti effetti collaterali

Rilevazione quotidiana dei segni e sintomi correlati ai farmaci

*Fase terapeutica (farmaci orali, Targeted Therapy: Everolimus e Sunitinib)*

---

Presenza di un piano terapeutico compilato (tre copie)

Informazioni sulla modalità di assunzione dei farmaci

Informato il paziente sugli effetti collaterali

Rilevazione quotidiana dei segni e sintomi correlati ai farmaci

*Fase di Follow-up*

---

stabilire tempistica di *Follow-up*

**Cartella infermieristica aggiornata e perfezionata (come da Fase C) relativa ai pazienti con MEN-2.**

---

Data \_\_\_\_\_

Cognome \_\_\_\_\_ Nome \_\_\_\_\_

Data di nascita \_\_\_\_\_ Telefono \_\_\_\_\_

Codice Fiscale \_\_\_\_\_

*Fase diagnostica*

---

Indicazioni sulle modalità e sedi per la diagnostica genetica

Informazioni dietetiche per il prelievo ematico  metanefrine plasmatiche frazionate,  TSH, fT3, fT4

Valutazione adeguatezza metodiche preanalitiche per il prelievo di PTH e Calcitonina

Valutazione della corretta sede di prelievo per il dosaggio del PTH

Informazione sulla corretta raccolta urine 24 ore

Documentazione clinica relativa al paziente sottoposto a trattamento chirurgico

*Fase terapeutica* (farmaci orali, terapia sostitutiva: Levo-tiroxina, Idrocortisone, Fludrocortisone)

---

Presenza di piano terapeutico compilato

Indicazioni al paziente sulle modalità di assunzione del farmaco

informazione al paziente sui più frequenti effetti collaterali

*Fase terapeutica* (farmaci orali, *Targeted Therapy*: Vandetanib)

---

Presenza di piano terapeutico compilato (tre copie)

Indicazioni al paziente sulle modalità di assunzione farmaco

informazione al paziente sui più frequenti effetti collaterali

Rilevazione quotidiana dei segni e sintomi correlati ai farmaci

*Fase follow-up*

---

stabilire tempistica *Follow up*

## ***5.4 Conclusioni***

Dai risultati ottenuti è emerso un piano assistenziale che guida l'infermiere all'interno di un ambulatorio infermieristico dedicato ai tumori neuroendocrini.

Quest'ultimo mette in luce le attività assistenziali dell'infermiere che di seguito si possono così elencare:

1. Programmazione e organizzazione degli appuntamenti con le date relative alle visite attraverso l'adozione di un diario/agenda per le successive valutazioni programmate;
2. Conoscenza della diagnosi e delle caratteristiche del tumore (localizzazione, stadio e grado);
3. Individualizzazione dei bisogni assistenziali;
4. Indicazioni sulle modalità e sedi per la diagnostica genetica; risulta essere utile al paziente fornire una mappa del Policlinico Universitario di Monserrato di Cagliari per il prelievo ematico relativo alla ricerca genetica;
5. Comunicazione e informazione sulle modalità di attuazione dei prelievi ematici, dell'eventuale digiuno o dieta pre prelievo, in particolare per il dosaggio delle metanefrine plasmatiche frazionate;
6. Esecuzione dei prelievi secondo protocollo prevenendo gli errori preanalitici assicurandosi di conoscere la corretta metodica per il dosaggio del PTH, ACTH rispettando la catena del freddo;
7. Preparazione del materiale necessario (provette, farmaci, ghiaccio.)
8. Individuazione e valutazione dell'idoneità della sede di prelievo per il dosaggio del PTH in quanto quest'ultimo deve essere fatto nell'avambraccio opposto all'impianto delle paratiroidi;

9. Raccolta dei referti, degli esami diagnostici e dei loro esiti;
10. Informazioni sulla corretta raccolta delle urine nelle 24 ore, assicurandosi che il paziente abbia capito la procedura al fine di poterla eseguire senza errori;
11. Valutazione infermieristica iniziale;
12. Informazione sui possibili effetti a breve e lungo termine dei farmaci e dei suoi effetti collaterali utilizzando l'apposita scheda infermieristica di monitoraggio;
13. Esecuzione ed eventuale insegnamento sulla somministrazione della terapia specifica;
14. Datazione di inizio e fine trattamento;
15. Consegna al paziente da sottoporre ad intervento chirurgico di tutta la documentazione clinica presente nel centro NET;
16. Informazione al paziente sulle modalità di assunzione dei farmaci, soprattutto sulle modalità di assunzione, specificando quali richiedono il digiuno;
17. Informazione al paziente sui possibili segni di recidive o secondi tumori e sulle manifestazioni cliniche nonché sui segni e sintomi associati: ipertensione, palpitazioni, cefalea correlati al feocromocitoma, noduli tiroidei correlati a carcinoma midollare tiroideo, deficit del campo visivo per compromissione del chiasma ottico correlato ad adenoma ipofisario;
18. Esecuzione della valutazione infermieristica finale.

È stato necessario sviluppare un piano infermieristico organizzato per l'assistenza al paziente una volta terminato il trattamento primario poiché questi pazienti sono a rischio maggiore di sviluppare una seconda neoplasia o avere recidive.

Per questa motivazione l'infermiere ha inoltre un ruolo di educazione sanitaria/terapeutica per cui deve:

- ✓ Informare i pazienti sugli effetti collaterali relativi al trattamento medico;
- ✓ Istruirli con consigli pratici per prevenirli e gestirli;
- ✓ Dare suggerimenti dietetici durante il trattamento con farmaci a bersaglio molecolare;
- ✓ Consigliare sui comportamenti utili per promuovere la salute,
- ✓ Prevenire o trattare la *fatigue*,
- ✓ Fornire al paziente notizie sulle conseguenze della malattia e del relativo trattamento.

Questo implica che, quando l'infermiere si prende cura del paziente, egli deve fornire un'assistenza globale e individuale della persona conoscendo gli effetti di ogni terapia somministrata e le conseguenze a breve e lungo termine.

Gli infermieri possono svolgere un ruolo chiave nel:

- ✓ Preparare il paziente ad affrontare la malattia con le conseguenze e le risorse necessarie per un'autogestione continua al fine di far condurre al paziente una vita attiva e significativa sebbene affetto da una malattia neoplastica;
- ✓ Progettare un'educazione che promuova l'autogestione nell'assistenza;
- ✓ Pianificare le attività sulla base dei problemi correlati alla malattia;
- ✓ Aiutare i pazienti a risolvere i problemi per raggiungere la sicurezza in sé sapendo gestire questa condizione.

Infatti se si spiegano al paziente i possibili effetti collaterali più comuni relativi al trattamento sanitario specifico quali dolore, diarrea, astenia e vomito, ci saranno

maggiori probabilità che tali sintomi vengano notati e riferiti all'infermiere o al medico.

È essenziale inoltre per fornire un'assistenza efficace ed efficiente ai pazienti con MEN:

- ✓ Prevenire e rilevare nuove forme di neoplasie o recidive;
- ✓ Intervenire sulle conseguenze della/delle neoplasie e del trattamento;
- ✓ Coordinare i vari operatori sanitari.

Pertanto, sono gli infermieri che possono fare la differenza nel considerare le questioni a lungo termine che affrontano i pazienti dopo la diagnosi e nel fornire soluzioni innovative per la gestione dei problemi di salute associati al cancro o alla terapia medica.

È indispensabile inoltre, con la collaborazione di tutta l'equipe, l'informazione al paziente e il suo supporto con particolare riferimento all'elaborazione e stesura di opuscoli informativi diversi per distretto e obiettivo di trattamento.

Tali strumenti non sostituiscono la necessaria relazione personale attuata mediante il colloquio, ma possono aiutare a fissare alcuni punti fondamentali su cui il paziente può riflettere anche a domicilio per poi discuterne con il personale medico ed infermieristico.

È fondamentale, di fatto, definire gli strumenti per la registrazione delle attività infermieristiche contenenti la valutazione dei problemi/bisogni del paziente per pianificare gli interventi infermieristici ed attuarli a seconda degli esiti ottenuti.

Le ipotesi che si propongono per l'attuazione di questo progetto, dopo queste tappe iniziali, sono di fondamentale importanza per condividere con il personale infermieristico conoscenze e strumenti per lavorare in sicurezza e in autonomia.



L'infermiere dovrebbe ricoprire prestazioni in cui è richiesta l'assistenza diretta al paziente ma anche partecipare alla visita medica e avere un ruolo sanitario-terapeutico.

Le attività eseguite in compartecipazione del medico permettono, a entrambi i professionisti, l'individuazione di aspetti assistenziali fondamentali per il paziente favorendo la crescita professionale e aumentando l'immagine positiva che il paziente ha del servizio sanitario a lui rivolto.

L'infermiere deve avere un'adeguata conoscenza delle Neoplasie Endocrine Multiple nella quale sono indicati i trattamenti e le tecniche che costituiscono il piano di trattamento.

Ciò gli permette di sviluppare le competenze che sono per lui peculiari e specifiche.

Il suo ruolo inoltre si manifesta nella responsabilità dell'assistenza infermieristica e nella relazione con il paziente che costituisce, insieme all'educazione, un'irrinunciabile dimensione dell'esercizio della professione.

Concludendo, infatti, nel prendersi cura ogni giorno del malato, l'infermiere non si limita all'atto puramente tecnico, ma svolge una funzione terapeutica e di supporto attraverso la ricerca di una comunicazione e di un'interazione di qualità con l'assistito.

Il prendersi cura consiste, appunto, nell'approccio alla persona, tenendo conto dei suoi problemi clinici e somatici ma rivolgendo anche la sua attività professionale verso ambiti educativi e relazionali di consulenza, informazione e accompagnamento verso l'autogestione della salute.

## BIBLIOGRAFIA

BRANDI ML, GAGEL RF, ANGELI A, BILEZIKIAN JP, BECK-PECCOZ P, BORDI C, CONTE-DEVOLX B, FALCHETTI A, GHERI RG, LIBROIA A, LIPS CJ, LOMBARDI G, MANNELLI M, PACINI F, PONDER BA, RAUE F, SKOGSEID B, TAMBURRANO G, THAKKER RV, THOMPSON NW, TOMASSETTI P, TONELLI F, WELLS SA JR, MARX SJ.: *Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2*. J Clin Endocrinol Metab. 2001.

BRYANT J, FARMER J, KESSLER LJ, TOWNSEND RR, NATHANSON KL.: *Pheochromocytoma: the expanding genetic differential diagnosis*. J Natl Cancer Inst. 2003.

BUSYGINA V, BALE AE.: *Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1) as a cancer predisposition syndrome: clues into the mechanisms of MEN1-related carcinogenesis*. Yale J Biol Med. 2006.

CARNEY JA.: *Familial multiple endocrine neoplasia: the first 100 years*. Am J Surg Pathol.

Carroll RW.: *Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1)*. Asia Pac J Clin Oncol. 2013.

D'INNOCENZO M.: *Nuovi modelli organizzativi per assistenza infermieristica. L'ambulatorio infermieristico territoriale*. Ed Centro scientifico. 2002.

DIAZ RE, WOHLK N.: *Multiple endocrine neoplasia: the Chilean experience*. Clinics (Sao Paulo). 2012.

GAZTAMBIDE S, VAZQUEZ F, CASTAÑO L.: *Diagnosis and treatment of multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1)*. Minerva Endocrinol. 2013.

GRACANIN A, DREIJERINK KM, VAN DER LUIJT RB, LIPS CJ, HÖPPENER JW.: *Tissue selectivity in multiple endocrine neoplasia type 1-associated tumorigenesis*. Cancer Res. 2009 Aug 15;69(16):6371-4. doi: 10.1158/0008-5472.CAN-09-0678. Epub 2009 Aug 4.

HARRISON: *Principi di Medicina Interna*, 2 Voll, Case editrice Ambrosiana, 2016

KUMAR V, ABBAS AK, FAUSTO N, ASTER JC. ROBBINS E COTRAN: *Le basi patologiche delle malattie*. Ottava edizione 2010. Elsevier Masson.

LOURENÇO DM JR, TOLEDO RA, COUTINHO FL, MARGARIDO LC, SIQUEIRA SA, DOS SANTOS MA, MONTENEGRO FL, MACHADO MC, TOLEDO SP.: *The impact of clinical and genetic screenings on the management of the multiple endocrine neoplasia type 1*. Clinics (Sao Paulo). 2007.

MARINI F, FALCHETTI A, DEL MONTE F, CARBONELL SALA S, GOZZINI A, LUZI E, BRANDI ML.: *Multiple endocrine neoplasia type 1*. Orphanet J Rare Dis. 2006.

MARTINS R, BUGALHO MJ.: *Paragangliomas/Pheochromocytomas: clinically oriented genetic testing*. Int J Endocrinol. 2014.

ÖBERG K.: *The genetics of neuroendocrine tumors*. Semin Oncol. 2013.

OSTERBERG L, BLASCHKE T.: *Adherence to medication*. N Engl J Med 2005.

OXFORD HANDBOOK OF CLINICAL AND LABORATORY INVESTIGATION, Provan D. and Krenz A, 2004.

OXFORD HANDBOOK OF ENDOCRINOLOGY AND DIABETES. Turner E and Wass JA, 2015

PATRICIA A. POTTER, ANNE GRIFFIN PERRY: *Fondamenti di infermieristica*, 7° Ed. Elsevier 2011.

PATTON K.T., THIBODEAU G.A.: *Anatomia e Fisiologia Umana*, Elsevier, 2011

RAUE F, FRANK-RAUE K.: *Genotype-phenotype correlation in multiple endocrine neoplasia type 2*. Clinics (Sao Paulo). 2012.

ROBBINS, KUMAR, COTRAN: *Anatomia patologica*, Emsi 2005

SKINNER MA, MOLEY JA, DILLEY WG, OWZAR K, DEBENEDETTI MK, WELLS SA JR.: *Prophylactic thyroidectomy in multiple endocrine neoplasia type 2A*. N Engl J Med. 2005.

TAKAMI H, IKEDA Y, KAMEYAMA K.: *Multiple endocrine neoplasia*. Gan To Kagaku Ryoho. 2002.

THAKKER RV.: *Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1) and type 4 (MEN4)*. Mol Cell Endocrinol. 2014.

VACHON M: *Psychological distress and coping after cancer treatment*, National Cancer Institute, 2006

WELANDER J, SÖDERKVIST P, GIMM O.: *Genetics and clinical characteristics of hereditary pheochromocytomas and paragangliomas*. Endocr Relat Cancer. 2011.

<http://pdflibero.site/pdf/8884650011-linee-guida-per-la-diagnosi-la-terapia-e-il-controllo-delle-malattie-endocrine-e-metaboliche-2->

<http://www.aifa.gov.it>

<http://www.aiom.it>

<http://www.aslbrescia.it/media/documenti/anizan>

<http://www.cifav.it/it/farmaco/a/afinitor-everolimus>

<http://www.cifav.it/it/farmaco/c/caprelsa-vandetanib>

<http://www.giornaledibrescia.it/rubriche/medicina-e-benessere/per-i-tumori-neuroendocrini-terapie-molecolari>

<http://www.humanitas.it/enciclopedia/principi-attivi/antineoplastici-antitumorali/everolimus>

<http://www.laboratorioadige.it>

<http://www.metododibella.org>

<http://www.netitaly.net/cosa-sono-i-tumori-neuroendocrini>

<http://www.nurse24.it/infermiere/il-ruolo-dellinfermiere-nella-compliance-terapeutica.html>

<http://www.nurse24.it/studenti/procedure/raccolta-diuresi-24-ore-procedura.html>

<http://www.personalizedmedicinemanager.com/oncology/neuro-endocrine-tumors>

<http://www.torrinomedica.it/farmaci/schedetecniche/Sandostatina>

<https://ec.europa.eu/health/documents/communityregister>

<https://farmaci.agenziafarmaco.gov.it>

<https://www.aimac.it/farmaci-tumore/inibitori-crescita-tumorale/>

<https://www.aimac.it/Fatigue>

## **RINGRAZIAMENTI**

Desidero ringraziare innanzitutto il mio relatore Dottor Giuseppe Fanciulli, nonché mio endocrinologo per avermi sempre sostenuta e seguita al meglio nell'affrontare e accettare questa malattia chiamata Neoplasia Endocrina Multipla di tipo 2.

Proseguo nel ringraziare anche la mia correlatrice, la Dottoressa Tecla Tedde per avermi aiutato a individuare e trattare al meglio gli aspetti infermieristici della mia tesi.

Ho voluto scegliere Geppe e Tecla per guidarmi nella realizzazione della mia tesi perché mi hanno dimostrato molta professionalità, fiducia e sicurezza nel loro lavoro quotidiano.

L'oggetto di studio della mia tesi è molto complesso. Seppur da un lato questa tesi è stata molto impegnativa, dall'altro lato è stata molto soddisfacente sia da un punto di vista infermieristico sia di paziente.

La mia tesi non è una tappa finale, ma una tappa di inizio per tutti i pazienti affetti da MEN, con lo scopo di creare un aiuto e una guida a tutti i professionisti sanitari per poter garantire un'assistenza infermieristica efficiente ed efficace.

Questo mio duplice ruolo mi ha permesso di osservare alcuni aspetti della malattia e mi ha fatto capire ciò che un paziente cerca: la sicurezza e la fiducia in chi gli assiste, ma anche quello di vivere progettando il futuro. Io posso dire di aver trovato le persone che sono riuscite a farmi raggiungere questo scopo.

Un grazie particolare va a mia sorella, che ha condiviso con me questo percorso non facile con tanta forza. Mi ha saputo guidare in ogni scelta trovando sempre le soluzioni migliori ai problemi. La ringrazio per essere sempre stata presente ad ogni

bisogno, a lei dico di vedere in ogni paziente non solo la malattia ma di considerarla nella sua globalità e individualità, perché questo è il successo della medicina.

Ringrazio anche Fabio, perchè mi ha sempre aiutata e tenuta per mano in ogni caduta che la vita mi ha riservato, facendomi rialzare anche quando le forze non c'erano.

Ringrazio i miei genitori che mi hanno permesso di frequentare l'Università con tanti sacrifici.

Concludo, nel ringraziare tutte le persone che hanno fatto parte del mio percorso e che sono arrivate a questo traguardo assieme a me.

*“Alla fine di tutto io sono felice. Felice di essere ciò che sono. Delle persone che ho accanto. Delle mie scelte. Sono felice perché dentro sono serena. È come dire, tutto a posto, e se qualcosa va storto, piano piano si sistema tutto. Mica la vita è tutta una discesa. Serve tutto. Servono le cadute e i graffi, le sconfitte e i pugni dati e presi ma anche le vittorie”.*