

Interventi psicologici per migliorare la qualità di vita nei disturbi neuromuscolari a lenta progressione

Numero	267
Data	20 MAGGIO 2022

Luogo: Hoofddorp, Paesi Bassi

Titolo: 267imo Workshop Internazionale ENMC “Interventi psicologici per il miglioramento della qualità della vita nei disturbi neuromuscolari a lenta progressione

Date: 20-22 Maggio, 2022

Organizzatori: Nicole Voet (Paesi Bassi), Christopher Graham (Irlanda), Benjamin Gallais (Canada).

Partecipanti: Baziel van Engelen (Paesi Bassi), Michael Rose (Regno Unito), Luca Padua (Italia), Peter Young (Germania), Hilde Braakman (Paesi Bassi), Jos Hendriksen (Paesi Bassi), Rosaline Quinlivan (Regno Unito), Sylvia Klinkenberg (Paesi Bassi), Stefan Winblad (Svezia), Nathalie Angeard (Francia), Maria Nobile (Italia), Garazi Labayru (Spagna), Carsten Schröter (Germania), Grazia D’Angelo (Italia), Florence Chanteux (Belgio), Samar Muslemani (Canada), Andone Sistiaga (Spagna).

Nel programma “inizio di carriera”: Joana Garmendia Zaldua (Spagna) and Ronne Pater (Paesi Bassi).

Marnix van Bruggen (Paesi Bassi), Cassiano Cesar de Carvalho Piccolo (Brasile), Tatiana de Carvalho Piccolo (sorella di Cassiano) (Brasile), Madelon Kroneman (Paesi Bassi), and Ingrid de Groot (Paesi Bassi) a rappresentanza dei pazienti.

Obiettivi

Il 267° Workshop internazionale ENMC su "Interventi psicologici per il miglioramento della qualità della vita nei disturbi neuromuscolari a progressione lenta" è un incontro misto, con 23 partecipanti in loco e quattro collegati da remoto. Il workshop ha avuto l’obiettivo di riunire esperti di psicologia tra cui psicoterapia cognitivo-comportamentali nei disturbi neuromuscolari (NMD) per condividere la ricerca, l’esperienza clinica e personale, con l’obiettivo finale di migliorare il supporto psicologico per le persone con NMD a progressione lenta.

Contenuti del Workshop

Il gruppo ha prima considerato la letteratura che mostra come il NMD influenzi il funzionamento psicosociale delle persone che convivono con la condizione. È stato notato che, se da una parte la gravità della malattia può spiegare alcune delle variazioni nella qualità della vita, i fattori psicosociali spiegano proporzioni aggiuntive significative di questa variazione.

Ciò significa che anche con un’elevata gravità della malattia, le persone possono avere una qualità di vita soddisfacente e viceversa; mentre persone con sintomatologia lieve possono sperimentare una qualità di vita inferiore. La letteratura sottolinea inoltre che i trattamenti psicologici mirati a

fattori psicosociali hanno il potenziale per migliorare la qualità della vita, dell'umore e del funzionamento con il dolore e l'affaticamento nei NMD.

Gran parte della prima giornata è stata incentrata sulla comprensione dell'esperienza vissuta dalle persone con NMD. Quattro persone che vivono con diversi NMD (pazienti esperti) hanno descritto le principali sfide e opportunità psicosociali causate dalla loro condizione. I pazienti hanno affermato che devono costantemente adattare le loro attività quotidiane per convivere con i sintomi mutevoli causati dalla loro malattia progressiva. Hanno descritto la necessità di gestire le emozioni risultanti come frustrazione, ansia per il futuro e tristezza. Questi pazienti esperti hanno anche descritto che il NMD colpisce i familiari stretti e, come tale, il NMD ha un impatto psicologico sull'intero sistema familiare.

Prima del seminario, organizzatori, pazienti esperti e ricercatori all'inizio della carriera hanno sviluppato un questionario per pazienti affetti da NMD, per operatori sanitari e per professionisti. Questo ha cercato di raccogliere opinioni sui bisogni psicosociali critici nei NMD, su come dovrebbe essere configurato il supporto psicologico e sulle barriere all'accesso agli interventi psicologici.

Più di 240 intervistati hanno completato questi questionari e i dati sono stati presentati durante il workshop. Il risultato dell'indagine ha mostrato che le persone affette da NMD considerano il supporto psicologico necessario per problemi fisici (perdita di funzione, dolore e affaticamento), sociali (cambiamento delle relazioni, stigma) e psicologici (paura, vergogna, accettazione della malattia). I dati hanno dimostrato che le sfide psicosociali comuni nelle fasi iniziali della malattia (subito dopo la diagnosi) sono la mancanza di comprensione della malattia (incertezza), la difficoltà ad accettare la malattia e il suo impatto sul proprio stile di vita, i cambiamenti nell'autonomia/indipendenza dei pazienti, paura del futuro e sensi di colpa (ad es. riguardo all'ereditarietà). Inoltre, i professionisti che hanno compilato il questionario hanno menzionato l'importanza della comunicazione tra il team multidisciplinare e i pazienti e i loro parenti stretti in tutte le fasi dei NMD. La presenza di un professionista della salute mentale all'interno del team multidisciplinare è d'obbligo.

Nelle fasi successive dei NMD, gli intervistati hanno descritto sfide psicosociali comuni come affrontare i sentimenti di stress che accompagnano la progressione della malattia, affrontare i sintomi cronici (dolore e affaticamento), cambiare le relazioni, accettare i dispositivi di assistenza e lottare per stare al passo con le responsabilità nella vita di tutti i giorni, come il lavoro. I parenti stretti possono avere difficoltà ad affrontare la malattia del proprio figlio, genitore o partner e il suo impatto sulle responsabilità della vita quotidiana, come la famiglia e il lavoro. Possono sentirsi disarmati nell'affrontare la malattia e hanno bisogno di comprendere la condizione e accettare e sostenere se stessi e i propri familiari.

Sebbene la necessità di supporto psicologico fosse evidente, gli intervistati hanno descritto molti ostacoli all'accesso al supporto psicologico. Emozioni per lo più spiacevoli che provano verso l'accesso al supporto psicologico, sono vergogna e paura o un sentimento di autosufficienza (sensazione di potersi mantenere senza un aiuto esterno), seguite dalla logistica (mancanza di informazioni, professionisti specializzati, accessibilità e tempo) e questioni finanziarie (costo economico, mancanza di politiche pubbliche per l'assistenza gratuita).

L'utilità dei gruppi di discussione tra pari per i pazienti e per i loro cari è stata affrontata attraverso l'esperienza in due diversi ospedali, gruppi di pari per i pazienti ricoverati in un ospedale e gruppi di discussione per i pazienti ambulatoriali nell'altro ospedale.

Il giorno successivo del seminario è iniziato con un esame della base di prove per diversi tipi di trattamento psicologico nei NMD. Sono stati discussi molti interventi mirati al funzionamento psicosociale, come la terapia di accettazione e impegno (ACT), la terapia cognitivo comportamentale (CBT) e le tecniche di rilassamento e Mindfulness.

L'ACT è un trattamento psicologico che si concentra sull'aiutare le persone a convivere meglio con il NMD, migliorando un'abilità chiamata "flessibilità psicologica". La flessibilità psicologica include fare ciò che conta, aprirsi ai propri sentimenti ed essere presenti nel qui e ora per orientare la propria vita verso le cose che si vogliono, invece di vivere per mantenere il proprio dolore/angoscia o allontanare il disagio. Sono stati presentati i dati di un recente studio clinico controllato randomizzato di ACT con persone con NMD. In modo incoraggiante, questo studio ha dimostrato che il trattamento con ACT ha portato a un miglioramento della qualità della vita e dell'umore.

La CBT mira a cambiare le credenze disfunzionali su sé stessi, sul mondo e sulla malattia. I dati sono stati presentati da studi randomizzati controllati di CBT per l'affaticamento in pazienti con distrofia miotonica di tipo 1 e distrofia muscolare facioscapolo-omerale (FSHD). In modo incoraggiante, ancora una volta, in entrambi gli studi, l'affaticamento è migliorato nel gruppo che ha ricevuto la CBT rispetto ai gruppi di controllo che hanno ricevuto il trattamento come al solito. Nello studio con FSHD, la risonanza magnetica è stata utilizzata per valutare se la qualità muscolare fosse migliorata dopo la CBT. I risultati preliminari hanno mostrato un minor deterioramento del muscolo nel gruppo che ha ricevuto la CBT.

È stato considerato il contenuto di altri metodi di terapia psicologica comuni, come i metodi di rilassamento e Mindfulness. Il rilassamento comporta la tensione e il rilassamento dei gruppi muscolari (metodo Jacobson), la respirazione profonda (diaframmatica) o la meditazione, in cui si vuole portare l'attenzione al momento presente senza valutazione e/o giudizio.

Le sessioni successive si sono concentrate su altre considerazioni comuni nel supporto psicologico, come la sessualità e l'adattamento dei trattamenti per il deterioramento cognitivo. I sintomi dei NMD possono influenzare negativamente il funzionamento sessuale e, di conseguenza, la qualità della vita. Sono stati condivisi consigli pratici su come aprire conversazioni sul funzionamento sessuale e suggerimenti su modi per facilitare una vita sessuale appagante man mano che il NMD progredisce.

Per concludere, c'è stata una discussione alla conferenza su come il coinvolgimento del cervello possa portare a disturbi cognitivi e cambiamenti comportamentali in condizioni come la distrofia muscolare di Duchenne e la distrofia miotonica. La discussione ha caratterizzato il pattern delle menomazioni in queste condizioni e cosa potrebbe influenzarle. È stata considerata la prevalenza delle diagnosi psichiatriche e dei disturbi del neurosviluppo nel NMD, in particolare durante l'infanzia. Il gruppo ha discusso su come intervenire pragmaticamente con le comuni ripercussioni cognitive/comportamentali/sul neurosviluppo di alcuni NMD, come l'apatia e l'inconsapevolezza del danno.

Conclusioni e Raccomandazioni

Le opportunità di supporto/trattamento psicologico sono state evidenziate nel corso del workshop. L'evidenza mostra che tali trattamenti possono migliorare la qualità della vita e dell'umore e ridurre i sintomi di affaticamento. Tali interventi potrebbero anche essere utili per le famiglie di coloro che vivono con NMD, che affrontano anche sfide psicosociali dovute alla condizione. Di conseguenza,

una raccomandazione chiave era che gli interventi psicologici dovessero essere integrati nell'assistenza clinica di routine offerta alle persone affette da NMD.

Tuttavia, tale supporto psicologico dovrebbe essere considerato attentamente. I fornitori di supporto psicologico dovrebbero considerare la persona come un individuo e coinvolgere il più ampio sistema familiare e sociale. Ogni persona ha un modo diverso di affrontare gli eventi avversi e la capacità di adattarsi agli eventi avversi (resilienza), il che potrebbe spiegare perché alcuni pazienti/caregiver possono sopportare il carico della malattia con maggiore successo (o in modo più positivo) rispetto ad altri. Pertanto, è essenziale vedere la persona dietro la diagnosi; sono collegati a un sistema di famiglia e amici e hanno desideri personali che devono anche essere affrontati. Non tutte le persone con NMD richiederanno supporto psicologico, ma dove viene offerto, dovrebbero avere il controllo sul processo in modo che vi si possa accedere al momento giusto.

Le chiare barriere di accesso al supporto psicologico per le persone con NMD sono emozioni come vergogna e paura. C'è del lavoro da fare per destigmatizzare e normalizzare il supporto psicologico. Inoltre, a causa dei problemi di accessibilità legati alla malattia, E-Health e la terapia a distanza potrebbero ridurre le barriere alla partecipazione al supporto psicologico.

Per continuare a condividere prove aggiornate e la migliore pratica clinica e promuovere la collaborazione sui programmi di ricerca, prevediamo di creare una rete di pazienti, operatori sanitari e di ricercatori con esperienza nel supporto psicologico dei NMD.

Un rapporto completo sarà pubblicato in Neuromuscular Disorders