

# Promemoria per ospedalizzazione di un paziente Lesch-Nyhan

## Premessa

Come chiunque, le persone con LND possono avere bisogno di ricoveri in ospedale. Possono avere bisogno di trattamenti per un'infezione, calcolosi, o altro. Gli ospedali sono luoghi particolarmente difficili per la malattia di LN, quindi dovrebbero essere usati solo quando assolutamente necessario.

Ci sono molte ragioni per cui gli ospedali sono posti difficili per la LND: Primo perché il ricovero in ospedale spaventa la gente. I bambini e anche gli adulti con LND possono diventare impauriti e ansiosi e il loro comportamento e la loro disabilità neuromotoria peggiorare. Questi problemi rendono molto più difficile ai medici il trattamento.

Un'altra difficoltà è che la LND è rara quindi molto pochi dottori e infermieri hanno esperienza dei loro bisogni speciali. Anche i medici e il personale sanitario diventano ansiosi e possono essere a disagio a trattarli. I pazienti con Lesch-Nyhan sono molto bravi ad individuare quest'ansia nello staff dell'ospedale e questo peggiora tutto.

Un'altra ragione per cui gli ospedali possono essere posti difficili per la LND riguarda il loro peculiare problema di comportamento (illustrato meglio nell'allegato) che espone loro e chi è loro vicino a danni anche pericolosi. Virtualmente tutte le persone con LND necessitano di qualche tipo di dispositivo fisico per proteggerli dal recare danno a se stessi, specialmente quando sono ansiosi o agitati, come essendo in ospedale. Questi dispositivi protettivi assomigliano a restrizioni, che sono soggette a rigorosi limiti in molti ospedali. In alcuni casi dottori e infermieri cercano di rimuovere le "restrizioni" in ottemperanza alle leggi, nonostante le suppliche dei genitori e anche del paziente per permetterle. Se prevale il personale medico, il disastro può avere conseguenza nella forma di grave atto autolesivo.

Gli specialisti che gestiscono le persone con LND considerano medicalmente non saggio e non etico negare i dispositivi protettivi per una disabilità speciale, anche se questi assomigliano a restrizioni. (cfr <http://www.lesch-nyhan.org/it/treatment/hospital-admission>)

## Da compilare dal caregiver o il medico mg

DIAGNOSI MALATTIA RARA Sindrome di Lesch-Nyhan Cod. esenzione MR RCG120

Altre Patologie:.....

PIANO TERAPEUTICO

.....  
.....

FATTORI D RISCHIO/ALTRE PATOLOGIE

Ipertensione Diabete Epilessia Pneumopatia cronica

**Disabilità motoria** Gravi discinesie e distonie .....

**Disturbi del Linguaggio** (specificare come comunica)

- capisce quello che viene detto, parla in modo disartrico comprensibile
- capisce quello che viene detto, parla in modo comprensibile ai caregiver abituali
- capisce quello che viene detto ma non parla

**Disturbi del comportamento:** comportamenti Lesch-Nyhan: "inesorabili", resistenti a persuasione interna, proibizioni o inibizioni. (cfr articoli allegati) che possono arrecare danno a se stessi, agli altri, alle cose.

**Interventi chirurgici** .....

## SINTESI BISOGNI ASSISTENZIALI

Indicazioni essenziali per il trattamento e la gestione del malato in caso di ricovero ospedaliero in assenza del caregiver: la presenza del caregiver va massimizzata, data la complessa gestione di cui il paziente necessita e la difficile interazione da parte di personale non specificamente addestrato.

Il paziente **va in tutti i modi protetto** dai rischi sempre presenti nel comportamento specifico della malattia, con gli ausili protettivi in suo possesso o sedandolo. È dotato di normale sensibilità al dolore. Va idratato con almeno 2 L d'acqua al giorno e trattato con ipouricemizzante.

Il **posizionamento degli ausili**, l'alimentazione e la pulizia-vestizione del paziente quando possibile vanno affidate al caregiver.

Normalmente la propria carrozzina è attrezzata al posizionamento migliore e più contenitivo. Quando è possibile è preferibile al letto dell'ospedale che potrebbe creare più occasioni di pericolo.

La **comunicazione** va valorizzata al massimo: il paziente potrebbe voler avvertire di spostamenti/rimozioni involontarie di medicazioni, flebo, cateteri o del pericolo di attuarle, individuare la causa di agitazione in questo tentativo di avviso può risolverla. Anche l'esposizione a superfici dure o la vicinanza di elementi fragili che potrebbero essere rovesciati o raggiunti possono causare agitazione. Interrogare pazientemente il ragazzo può risolvere. Contenimenti, cuscini possono spostarsi e creare allarme.

**Cambio, igiene, vestizione** sono i momenti in cui i ragazzi sono più esposti, meno protetti e quindi più agitati soprattutto se il caregiver non li conosce o capisce o si rivela insicuro e chiede al paziente di controllarsi.

**Bere, mangiare, urinare e defecare** sono comunque momenti in cui il comportamento LN può interferire impedendone il normale svolgimento con problemi di deglutizione e ab ingestis, con ritenzione urinaria e incapacità di espletare le normali funzioni biologiche: anche in questo caso rassicurazione, distrazione e aiuto esterno concreto possono risolvere e tranquillizzare (esempio cateterismo occasionale, microclismi, densificazione dei liquidi)