

Cure di fine vita nel bambino

Marina Milani¹, Momcilo Jankovic²

¹A.O. S. Gerardo di Monza

²Clinica Pediatrica Dell'Università di Milano-Bicocca

Corrispondenza a:
A.O. S. Gerardo Di Monza
Via Pergolesi 33 - 20052 Monza

Riassunto

La morte di un bambino è un evento difficilmente accettabile, non solo da parte dei familiari ma anche da parte dell'équipe curante che vive questo momento come una sconfitta professionale. Di fronte a una malattia incurabile, anche se si tratta di un bambino, l'obiettivo primario del percorso di cura di fine vita, che deve essere sempre il più possibile condiviso con la famiglia, è quello di garantire al paziente la miglior qualità di vita possibile.

La cura del bambino in fase terminale e della sua famiglia, deve essere considerata una parte integrante ed essenziale della attività nei reparti di terapia intensiva pediatrica. Il presente studio si è posto come obiettivo quello di valutare, mediante la revisione della letteratura, le differenti realtà dei vari Centri in merito alle cure pediatriche di fine vita, legate essenzialmente a diversi sistemi normativi e culturali. Le maggiori problematiche, legate alla gestione del bambino in fase terminale che sono emerse, riguardano la mancanza di programmi formativi specifici per le figure professionali che dedicano la propria attività in tale settore, la carenza di Servizi territoriali che consentirebbero al bambino di trascorrere l'ultimo periodo della sua vita al proprio domicilio e la disomogeneità di comportamento in merito all'utilizzo di farmaci considerati potenzialmente letali, dettata prevalentemente da differenze culturali ma anche da proprie convinzioni etiche personali e da una preparazione scientifica spesso carente.

Parole chiave: bambino, morte, cure di fine vita.

Summary

The death of a child represents an unfavourable and often unacceptable event, which carries strong feelings of sadness not only for the family, but also for the health care team members, who consider the event as a professional failure.

In front of an incurable disease, also for a child, the main goal in the terminal phase is to guarantee to the patient the best possible quality of life, finding an accordance with the entire family. The care of a child and his or her family during this phase should be considered an essential part of the medical activity in a paediatric intensive care unit. The present study, evaluated as primary objective (through a critical revisions of experiences from different paediatric centres), the different strategies adopted looking at various cultures and organization systems.

The major concerns in the management of a child in the terminal phase of his life are represented by the lack of specific educational programs for all the health care members involved and of specific services operating on the territory. Their presence would allow the child and the parents to live the last times together in a familiar and warm environment. Last, but not least, we also noticed the inconsistency of the doctors in managing drugs considered potentially lethal; this is due to cultural, ethical and sometimes only personal convictions not based on scientific knowledge.

Key words: child, death, palliative care.

INTRODUZIONE

La morte è un argomento in grado di suscitare una profonda angoscia; la morte di un bambino è per natura rifiutata da tutti, in quanto considerata un evento che è in contrasto con il regolare ciclo biologico della vita. In una società come quella in cui viviamo in cui sempre più spesso è richiesta “eterna giovinezza e immortalità”, risulta assai difficile affrontare la realtà della morte di un bambino sia nella pratica clinica sia nella riflessione.

Negli ultimi decenni si è inoltre consolidato un ulteriore aspetto che, soprattutto per quanto concerne i bambini, conferisce all'evento della morte una nuova fisionomia: fino a vent'anni fa i bambini colpiti da tumore morivano rapidamente nel 70-80% dei casi; oggi invece un bambino malato di cancro, che pur rappresenta la prima causa di morte per malattia in età pediatrica, grazie ai trattamenti a nostra disposizione guarisce completamente nel 70-80% dei casi^(1,2). Inoltre anche il decorso di molte malattie congenite e croniche acquisite si è drasticamente modificato nel corso degli anni per lo sviluppo di un'adeguata terapia di supporto o sostitutiva che consente loro di poter raggiungere l'età adulta. Tuttavia esistono ancora oggi patologie o situazioni cliniche che non permettono la guarigione e che portano ineluttabilmente alla morte del bambino. Definire la terminalità di un paziente non è sempre agevole e ancor di più se si è di fronte a un bambino; nell'affrontare poi diverse malattie, si presenta un largo spettro di problemi di natura etica e decisionale. Tali problematiche spesso si hanno anche con bambini molto piccoli che non hanno avuto modo e tempo di sviluppare un insieme di valori decisionali e una più precisa capacità comprensiva legata alla loro situazione. I genitori e spesso anche l'équipe curante hanno difficoltà a trovare un equilibrio fra la sofferenza del bambino e il desiderio di fare tutto ciò che è possibile per prevenire una fine che il genitore in particolare e la società più in generale considera prematura e innaturale e che il medico spesso vive come una personale sconfitta professionale oltre che umana.

Si pongono pertanto degli interrogativi sulle conseguenti scelte dell'“accompagnare” o dell'“insistere” che evocano spesso il dilemma o di fare eutanasia o di fare accanimento terapeutico, perdendo di vista l'obiettivo primario delle cure nella difficile fase che precede la morte; proprio in

questa fase più che in altre occorre garantire al malato, anche se bambino, la miglior qualità di vita per il tempo che gli rimane. In quest'ottica ogni intervento medico che abbia come esito un accorciamento della vita non deve essere necessariamente considerato eutanasia: un bambino in fase terminale con una notevole componente dolorosa fisica necessita la somministrazione di un'adeguata terapia analgesica anche se in questo modo la sua vita potrebbe essere abbreviata, così come con la sospensione di cure ritenute sproporzionate nel rispetto della dignità della persona. Inoltre se da un lato il progresso scientifico ha consentito di sconfiggere numerose malattie e di curarne meglio altre, le più sofisticate tecniche rianimatorie sovente producono situazioni nelle quali i bambini rischiano di trascorrere gli ultimi momenti della loro vita lontani dai propri cari attaccati alle macchine in reparti di terapia intensiva⁽¹⁾.

Il malato “terminale” è un soggetto diverso dagli altri; la sua priorità è trascorrere il tempo che ha ancora a disposizione con dignità e senza sofferenze fisiche, emotive e psicologiche. Le cure palliative infatti, secondo la definizione di uno dei padri di tale disciplina, Vittorio Ventafridda, sono da considerarsi come “il trattamento del paziente affetto da patologie evolutive e irreversibili, attraverso il controllo dei suoi sintomi e delle alterazioni psicofisiche, più che della patologia che ne è la causa”⁽⁶⁾.

REVISIONE CRITICA DELLE PROCEDURE

Dalla letteratura emerge un consenso unanime sulla necessità di condividere sempre le decisioni di fine vita con la famiglia e quando possibile, pur trattandosi di un bambino, e nel rispetto dell'età e delle condizioni cliniche, anche con il paziente stesso^(1,4,6-10).

Perché ciò sia possibile, occorre stabilire e condividere un percorso da seguire durante tutta la progressione della malattia. Specie in ambito pediatrico il coinvolgimento della famiglia nel processo decisionale finale risulta essere determinante⁽⁴⁾. Nel 2004 il *New England Journal of Medicine*⁽³⁾ ha pubblicato un articolo che riporta il processo decisionale basato su alcuni passaggi chiave:

- identificazione di coloro che “prenderanno le decisioni” e loro inserimento nel processo di decisione;
- identificazione delle fasi evolutive della malattia e infor-

- mazione alla famiglia in modo chiaro e comprensibile;
- individuazione degli scopi della cura: quelli curativi da quelli di dubbio/non provato valore terapeutico e quelli esclusivamente palliativi. È necessario che tutta l'équipe curante ne sia a conoscenza;
- condivisione delle scelte di fine vita con definizione di uso o sospensione delle cosiddette procedure estreme (es. ventilazione meccanica, nutrizione artificiale ecc). Occorre anche avere ben presente una guida che stabilisca con chiarezza chi chiamare o da chi far trattare i sintomi nella fase premorte del bambino⁽³⁾.

Eureld (*European end of life decisions*) ha analizzato le decisioni mediche di fine vita applicate in sei Paesi europei (Italia, Olanda, Belgio, Svizzera, Svezia e Danimarca) evidenziando che almeno metà delle persone che muoiono in modo non improvviso sono assistite nelle fasi finali secondo l'obiettivo della qualità di vita piuttosto che della durata di vita⁽¹²⁾.

In Italia il medico spesso prende da solo questa importante decisione assistenziale senza confrontarsi con i colleghi, con il soggetto morente o con coloro che se ne prendono cura (familiari). In altri paesi europei, come Olanda e Svizzera, in cui c'è maggiore tolleranza verso le decisioni "forti" di fine vita (eutanasia e suicidio assistito), il coinvolgimento attivo di tutti gli interessati è maggiore. I medici italiani si differenziano dai colleghi europei anche per tipo e frequenza delle decisioni prese (parliamo però prevalentemente di adulti):

- le decisioni mediche di fine vita in Italia sono collegate all'intensificarsi della terapia per alleviare il dolore e riguardano un po' meno del 20% di tutti i decessi (20-25% negli altri Paesi);
- le decisioni di non trattamento sono il 4%, circa 5 volte meno rispetto a Olanda, Svizzera, Belgio, Danimarca e Svezia;
- la decisione di aiutare attivamente a morire con l'uso di farmaci letali è un evento eccezionale e rarissimo ovunque, salvo in Olanda (3,4%). Italia e Svezia risultano essere i Paesi che più raramente fanno ricorso a queste modalità estreme di aiuto medico a morire⁽¹¹⁾. La situazione in tutta Europa, riguardo all'impegno reale dell'assoluto controllo del dolore e dei sintomi in un malato terminale appare alquanto omogenea. In ciò il ritardo

dell'Italia nel contesto europeo è risultato lieve, nonostante lo scarso consumo di analgesici oppioidi⁽¹³⁾ e le controversie esistenti⁽¹⁴⁾. Quasi tutti i medici che hanno partecipato a Eureld concordano nell'affermare che l'alleviamento dei sintomi in un paziente terminale non deve essere limitato dal timore di abbreviargli la vita o che si ha l'obbligo morale di discutere col paziente (compatibilmente con l'età e le condizioni cliniche) e con la famiglia le decisioni di intensificare o meno il trattamento del dolore e degli altri sintomi invalidanti o il consumo di farmaci letali⁽¹⁵⁾.

Torniamo ai bambini.

A parità di condizioni individuali (quali sesso, età, esperienza clinica, formazione in cure palliative e convinimenti filosofici o religiosi) il confronto con sistemi normativi e culturali diversi consente di individuare le diverse opinioni dei medici su questi temi.

La recente letteratura dimostra inoltre come la preparazione di tutte le figure professionali, che si occupano di pazienti in fase terminale, è spesso inadeguata o insufficiente a causa di una scarsa formazione che peraltro non è neppure prevista durante gli anni universitari⁽⁵⁾. La cura del bambino alla fine della vita e della sua famiglia è una parte integrante ed essenziale della attività nei reparti di terapia intensiva pediatrica.

Spesso infatti il bambino trascorre l'ultimo periodo della sua vita in un reparto di terapia intensiva, a causa soprattutto della carenza dei Servizi territoriali.

Nel marzo 2001 su *Critical Care of Medicine* è stato pubblicato un lavoro effettuato presso il Children's National Medical Center di Washington che aveva come scopo quello di indagare mediante un questionario gli atteggiamenti e le percezioni pratiche del personale medico-infermieristico che lavora nei reparti di terapia intensiva pediatrica, nei confronti delle problematiche legate alle cure di fine vita. Le conclusioni di tale studio sono state che molti operatori dimostrano di possedere numerose lacune tra l'approccio teorico e quello pratico e che esistono ancora molte differenze tra i vari specialisti e operatori di una medesima disciplina ma con differenti anni di esperienza clinica. È emerso invece un consenso pressoché unanime sia medico che infermieristico nell'utilizzo di antidolorifici a dosi adeguate e di

un'eventuale sedazione profonda per i bambini che lo necessitano⁽⁴⁾.

Sul numero di febbraio 2005 del *Journal of Pain and Symptom Management* è stato pubblicato un lavoro tedesco sullo stato dell'arte delle cure palliative in Germania, che ha coinvolto 73 Centri di Oncologia Pediatrica, mediante la distribuzione di un questionario individuale rivolto agli operatori sanitari, medici, infermieri e psicologi operanti in tali strutture⁽²⁾. Il questionario era stato formulato basandosi sui dati riportati in letteratura nell'ambito delle cure di fine vita in pediatria, e richiedeva informazioni sul momento più opportuno in cui dare informazioni alla famiglia sul peggioramento clinico e la possibile evoluzione sfavorevole, sul luogo del decesso, sull'esistenza o meno di un programma di assistenza durante la degenza e domiciliare, sull'eventuale esistenza di un programma assistenziale per i fratelli e i genitori, sulle possibili fonti di finanziamento per le cure palliative e sul livello di gratificazione personale in tale ambito professionale. Nonostante sia ben noto che il paziente in fase terminale, anche pediatrico, nella maggior parte delle situazioni, abbia il desiderio di trascorrere l'ultima e più delicata fase della sua vita al proprio domicilio, attorniato dai propri cari, da questo studio emerge che solo il 40% dei bambini in Germania muore a casa^(2,3,6); questo a causa dell'assenza di un Servizio di cure palliative territoriale adeguato. I bambini che riescono a morire a casa sono assistiti dal personale ospedaliero che a titolo gratuito continua a seguirli anche a domicilio, in quanto le strutture territoriali risultano essere piuttosto carenti. Dallo studio emerge inoltre il rammarico per il fatto che la formazione in cure palliative anche in reparti oncologici è ancora troppo raramente considerata parte integrante del programma di cura.

Recentemente su *Lancet* di aprile 2005 è stato pubblicato uno studio di tipo retrospettivo, sempre mediante l'utilizzo di un questionario rivolto al personale medico delle unità di terapia intensiva neonatale, che aveva come scopo quello di valutare le decisioni di fine vita nei Paesi Bassi e in Belgio nei bambini al di sotto dell'anno di età^(7,8); in particolare si è voluto raccogliere informazioni che riguardavano l'eventuale astensione dalla sommini-

strazione di farmaci che potenzialmente avrebbero prolungato la vita, la somministrazione di farmaci per il dolore, in particolare oppioidi, che avrebbero potenzialmente accorciato la vita e infine l'utilizzo di farmaci con l'esplicito intento di accorciarla. Pur tenendo in considerazione i limiti di uno studio retrospettivo e che ha dato voce solo alla componente medica senza prendere in considerazione le altre figure professionali coinvolte e neppure i genitori, è emerso che le decisioni di fine vita costituiscono una parte integrante della pratica medica nella gestione del neonato e del bambino con età inferiore a un anno: ben il 74% delle morti per cause non improvvise, erano state precedute da un programma di cure di fine vita. Farmaci letali sono stati utilizzati principalmente in tre situazioni cliniche: nei pazienti prematuri con una grave compromissione del quadro neurologico, neonati con quadri malformativi severi destinati ad avere gravi handicap o comunque una pessima qualità di vita e neonati con malformazioni congenite maggiori. Sostanziali discordanze nella scelta dell'utilizzo di farmaci letali sono state riscontrate in rapporto all'età del bambino: tale scelta era stata condivisa nei soggetti in cui la probabilità stimata di morte era molto elevata in epoca neonatale precoce. Una spiegazione per questo tipo di atteggiamento è che la maggior parte delle situazioni cliniche altamente critiche sono già evidenti in epoca neonatale precoce o addirittura al momento della nascita. La principale ragione per un simile atteggiamento era l'assenza di reali possibilità di sopravvivenza del bambino (che riguardava il 67% delle decisioni di fine vita) e l'aspettativa di una sua pessima qualità di vita (29%). Circa il 70% dei medici interrogati, nelle situazioni cliniche sovraesposte, affermava di essere d'accordo nell'utilizzo di farmaci letali o avrebbero comunque avallato una scelta di questo tipo. Lo studio Euronic invece (che non ha incluso il Belgio) ha dimostrato che la somministrazione di farmaci letali è avallata in una elevata quota di professionisti dei Paesi Bassi e francesi, in contrasto con i restanti Paesi europei. Insomma il tema è senza dubbio di difficile applicazione e di non unanime condivisione. Torniamo invece al tema senza dubbio più concreto e applicabile della formazione del personale sanitario nelle cure di fine vita.

PROPOSTA DI UNA NUOVA PROCEDURA

Anche nel nostro Centro di Ematologia Pediatrica di Monza a partire dal mese di marzo 1999 si è attivata una modalità di rivisitazione dell'assistenza, basata sull'ascolto *post-mortem*, mediante un questionario, destinato all'équipe medico-infermieristica che ha assistito il bambino in fase terminale. Lo scopo di tale programma è quello di rivalutare criticamente ogni singolo caso e individuare quei fattori che hanno creato in ognuno le situazioni di maggior disagio e difficoltà e conseguentemente di apportare modifiche più adeguate alle nostre procedure. Premessa a questa procedura è stata l'esperienza ricca di spunti e suggerimenti fatta in questi ultimi 20 anni in più di 300 famiglie con i colloqui dopo la morte del proprio figlio⁽¹⁶⁾.

Ci si è posti l'obiettivo prioritario di contribuire alla formazione umana e professionale, soprattutto dei giovani medici, nell'accompagnamento del bambino e della sua famiglia nelle fasi di fine vita.

Il coinvolgimento attivo di uno psicologo ha lo scopo di contribuire ad arricchire e completare l'analisi. Il programma si articola in 4 fasi:

Prima fase: entro un mese dalla morte di ogni bambino, da parte di almeno due "giovani" medici (con l'ausilio del medico responsabile dello studio - M.J.), vengono effettuate le interviste, tramite l'impiego di appositi questionari.

Il questionario pur lasciando spazio a considerazioni generali, ha permesso di uniformare la raccolta delle notizie riguardanti alcuni specifici parametri quali l'entità e il controllo del dolore del bambino, la sua qualità di vita, la natura delle relazioni intercorse tra medici, infermieri e la famiglia.

Tutto avviene nel rispetto dell'anonimato pur considerando l'area di competenza della persona "giudicata" nel suo operato (giovane medico, medico responsabile, infermiere specializzato ecc...).

Seconda fase: dopo circa due settimane dall'intervista, è previsto un ulteriore momento di incontro e di riflessione critica e analitica allargato a tutto questo gruppo di lavoro medico-infermieristico e del responsabile dello studio. Anche il primario, se possibile, partecipa a questo incontro. L'obiettivo è di far emergere le principali problematiche verificatesi durante l'assistenza.

Terza fase: viene redatta una breve epicrisi contenente la storia anamnestica del bambino stesso dall'esordio della

malattia alla morte e le osservazioni rilevanti emerse dalle interviste.

Attraverso l'analisi dei dati raccolti in merito alla durata della fase terminale e l'eventuale coinvolgimento del medico curante, al controllo del dolore e dello stato d'ansia, alla qualità di vita, alla durata dell'ospedalizzazione, al rapporto medico/famiglia e al luogo del decesso, viene elaborato dal gruppo che ha assistito il bambino uno *score* numerico di valutazione espressione della qualità dell'assistenza⁽¹⁻¹⁰⁾.

Quarta fase: revisione e lettura della scheda sulla fase terminale del bambino, in chiave psicoanalitica, da parte dello psicologo, seguita da un momento di riflessione comune che coinvolge tutta l'équipe curante.

COMMENTO

L'analisi della letteratura da noi effettuata ha consentito di confermare la presenza di numerose lacune nella preparazione delle figure professionali dedicate alla cura dei bambini in fase terminale parallelamente all'esigenza degli operatori stessi di un'implementazione del loro percorso formativo in quest'ambito, da considerarsi parte integrante del programma di cura. La disomogeneità di comportamento di fronte alle scelte terapeutiche da adottare è spesso dettato da differenze culturali e dei sistemi legislativi vigenti nei vari Paesi.

Il quadro europeo in merito alla sensibilità al controllo assoluto del dolore e dei sintomi in un malato terminale è risultata essere alquanto omogenea. La revisione dei dati inerenti il consenso all'utilizzo di farmaci letali ha mostrato invece l'assenza di una condivisione unanime, anche se alcune realtà quali quella dei Paesi Bassi e della Francia ne sono più propense. L'elaborazione di un programma assistenziale ideale che coinvolga tutte le figure professionali è complessa e non può prescindere dalle singole realtà.

Un bambino di 8 anni, Edoardo, ci dice: "Non voglio morire, ma ho paura di vivere": qui forse si riassume il significato delle cure di fine vita nel bambino. No all'accanimento terapeutico nel rispetto però del non abbandono delle cure. Sì a una uniformità e omogeneità decisionale degli operatori sanitari, guida essenziale per i genitori nella condivisione delle scelte e che ogni Centro di cura deve programmare *ad hoc* per ogni situazione.

Janust Korczak⁽¹⁷⁾ scrive: “È faticoso frequentare i bambini. Avete ragione. Poi aggiungete: perché bisogna mettersi al loro livello, abbassarsi, inclinarsi, curvarsi, farsi piccoli. Ora avete torto. Non è questo che più stanca. È piuttosto il fatto di essere obbligati a innalzarsi fino all'altezza dei loro sentimenti. Tirarsi, allungarsi, alzarsi sulle punte dei piedi. Per non ferirli...”

Bibliografia

1. Messeri A, Jankovic M. *La fine della vita nei bambini*. Rivista Italiana di Cure Palliative 2004; 3/4: 14-6.
2. Friedrichsdorf SJ, Menke A, Brun S et al. *Status Quo of Palliative Care in Pediatric Oncology - A National Survey in Germany*. J Pain Symp Manage 2005; 9: 156-64.
3. Quill TE. *Dying and decision making: evolution of end life options*. New Engl J Med 2004; 13; 350 (20): 2029-32.
4. Crain N, Dalton H, Slonim A et al. *End-of-life-care for children: Bridging the gaps*. Crit Care Med 2001; 29 (3): 695-96.
5. Rabow MW, Hardie GE, Fair JM et al. *End-of-life care content in 50 textbooks from multiple specialties*. JAMA 2000; 9; 283 (6): 771-78.
6. Malagutti M. *Conferenza stampa “La famiglia e il malato terminale”*. Milano, 12 aprile 2005.
7. Proovost V, Cools F, Mortier F et al. *Medical end-of-life-decisions in neonates and infants in Flanders*. Lancet 2005; 9; 365 (9467): 1315-20.
8. Vrakking AM, van der Heide A, Omwuteaka-Philipsen BD et al. *Medical end-of-life-decisions made for neonates and infants in Netherlands, 1995-2001*. Lancet 2005; 9; 365 (9467): 1329-31.
9. Harris MB. *Palliative care in children with cancer: which child and when?* J Natl Cancer Inst Monogr 2004; (32): 144-49.
10. Hinds PS, Pritchard M, Harper J. *End-of life-research as a priority for pediatric oncology*. J Pediatr Oncol Nurs 2004; 21 (3): 175-9.
11. Miccinesi G. *Decisioni di fine vita: le opinioni dei medici*. Occhio Clinico. Marzo 2005; 3.
12. Van der Heide A, Deliens L, Faisst K et al. *Eureld consortium. End-of-life-decision-making in six European countries: descriptive study*. Lancet 2003; 362 (9381): 345-50.
13. Mercadante S. *Opioid prescription in Italy: new law, no effect*. Lancet 2002; 360: 1254.
14. Sykes N, Thorns A. *The use of opioids and sedatives at the end of life*. Lancet Oncol 2003; 4(5): 312-18.
15. Omwuteaka-Philipsen BD, van der Heide A, Koper D et al. *Euthanasia and other end-of-life-decisions in Netherlands 1990, 1995 and 2001*. Lancet 2003; 362 (9381): 395-99.
16. Jankovic M, Milani M. *The importance of meeting the families after the death of their child from leukemia*. Suffering Child 2004; 8: 30-2.
17. Adler Segre E. *Imparare a dirsi addio*. Proedi editore, 2005: 191.