



CONFERENZA DI CONSENSO

Le cure palliative pediatriche:
dalla diagnosi di inguaribilità al lutto

CONFERENZA DI CONSENSO

LE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE: DALLA DIAGNOSI DI INGUARIBILITÀ AL LUTTO

I° PARTE: LA DEFINIZIONE DELLA ELEGGIBILITÀ ALLE CPP

Commissione della Società Italiana Di Cure Palliative (SICP) delle CPP

COMITATO TECNICO SCIENTIFICO

Direzione Scientifica

Benini Franca

Gruppo di Esperti

Benini Franca	Medico pediatra Responsabile	Centro Regionale Veneto di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche. Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino - Università di Padova
Bertolotti Marina	Psicologo Psicoterapeuta Responsabile	Servizio di Psiconcologia pediatrica, SC Oncoematologia e Centro Trapianti, AOU Città della Salute e della Scienza, Torino
De Zen Lucia	Medico pediatra Responsabile	Assistenza domiciliare e Cure palliative pediatriche AAS5 Friuli Occidentale Pordenone
Jankovic Momcilo	Medico pediatra Responsabile	Day Hospital di Ematologia Pediatrica, Fondazione MBBM, A.O. San Gerardo di Monza
Lazzarin Pierina	Infermiere C o o r d i n a t o r e Infermieristico	Centro Regionale Veneto di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche. Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino - Università di Padova
Aprea Antonino	Psicologo Psicoterapeuta	Centro Specialistico di Psicologia Sanitaria e Ospedaliera, Consulente Associazione Genitin Onlus - Policlinico Agostino Gemelli Roma
Manfredini Luca	Medico pediatra Responsabile	Servizio di terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche Istituto Giannina Gaslini - Genova
P e l l e g a t t a Federico	Infermiere	Clinica Pediatrica, Fondazione MBBM, Azienda Ospedaliera San Gerardo, Monza

GIURIA

Membri del Pannel

Canesi Marta	Infermiera, U.O. Ematologia Pediatrica/CTMO, Fondazione MBBM, Monza
Drigo Paola	Neuropediatra-Studioso Senior Università di Padova - Comitato Etico Pediatrico Reg.Veneto
Fagioli Franca	Direttore Oncoematologia Pediatrica, Ospedale Infantile Regina Margherita, Città della Salute e della Scienza, Torino; Responsabile Rete di Oncoematologia Pediatrica Piemonte e Valle d'Aosta, Presidente AIEOP.
Peruselli Carlo	Presidente della Sicp - Direttore Scientifico Fondazione Maruzza
Proserpio Don Tullio	Cappellano presso Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori di Milano
Orsi Luciano	Direttore SC Cure Palliative ASST C. Poma Mantova
Orzalesi Marcello	Direttore della Scuola di Formazione Maruzza in Cure Palliative Pediatriche (Maruzza Lyceum) . Membro del Comitato per la Bioetica della Società Italiana di Pediatria
Selicorni Angelo	Pediatra genetista Responsabile UOS Genetica Clinica Pediatrica Fondazione MBBM, Monza
Selmi Silvana	Psicologa Psicoterapeuta Responsabile SS Psicologia Ospedaliera e Cure Palliative - UO Psicologia 2 APSS Trento
Taruscio Domenica	Direttore Centro Nazionale per le Malattie Rare - Istituto Superiore di Sanità

INDICE

1. INTRODUZIONE	pag. 4
2. LA DEFINIZIONE DELLA ELEGGIBILITÀ ALLE CPP	pag. 6
3. DEFINIZIONE DELL'INGUARIBILITÀ DEL BAMBINO ONCOLOGICO E DEL BAMBINO NON ONCOLOGICO	pag. 8
3.1.L'inguaribilità nel bambino oncologico	pag. 8
3.2.L'inguaribilità nel bambino NON oncologico	pag. 9
4. DEFINIZIONE DEI BISOGNI DI CURA DI BAMBINO E FAMIGLIA NELLA STORIA DI MALATTIA	pag. 11
5. SCHEDA DEI BISOGNI: i bisogni dei neonati, dei bambini e degli adolescenti	pag. 12
6. APPENDICE - DESCRIZIONE DI CASI CLINICI GUIDA	pag. 15

INTRODUZIONE

Obiettivo di questo documento è proporre dei criteri per la definizione della ELEGGIBILITÀ ALLE CPP SPECIALISTICHE: prevede infatti la ricerca e la proposta di criteri applicabili nella realtà clinica, per la definizione di Inguaribilità e di livello di Bisogni di cura.

In questi ultimi anni si è assistito ad un lento ma continuo cambiamento dei bisogni di cura del neonato/bambino/adolescente malato: nuove tipologie di pazienti, nuove situazioni e nuovi obiettivi di "salute".

Una di queste "novità", sono i bisogni di Cure Palliative nella popolazione pediatrica.

Si è infatti evidenziato, un netto incremento della prevalenza dei bambini portatori di malattia inguaribile e/o disabilità grave: il progresso medico e tecnologico ha di fatto ridotto la mortalità neonatale e pediatrica, ma nello stesso tempo ha aumentato la sopravvivenza di pazienti pediatrici portatori di malattia grave e potenzialmente letale.

Si è creata pertanto una nuova tipologia di pazienti con necessità di cura peculiari, spesso integrate, multispecialistiche ed interistituzionali, che vivono anche per lunghi periodi di tempo, attraverso fasi diverse della vita, dall'infanzia all'adolescenza e da questa all'età adulta. Molti di questi bambini, pur nella malattia, hanno una buona qualità della vita e continuano a crescere e confrontarsi con le diverse fasi di sviluppo fisico, psicologico, relazionale e sociale che l'età pediatrica comporta. Questi bambini richiedono le cure palliative pediatriche (CPP).

L'OMS definisce le cure palliative pediatriche come "l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia". Hanno come obiettivo la qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia, ed il domicilio rappresenta nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo scelto ed ideale di assistenza e cura.

Le CPP non sono le cure della terminalità (riferite alla presa in carico di bambino e genitori solo nel periodo strettamente legato all'evento della morte), ma prevedono l'assistenza precoce alla inguaribilità: iniziano al momento della diagnosi, non precludono la terapia curativa concomitante e continuano durante tutta la storia della malattia, prendendosi carico della risposta ai molteplici bisogni che la situazione comporta. Si differenziano per molti ambiti dalle Cure Palliative rivolte al paziente adulto: devono infatti modularsi alle peculiarità biologiche, psico-relazionali, cliniche, sociali, etiche e spirituali del paziente pediatrico e rispondere ad una tipologia e quantità dei bisogni del tutto peculiari che condizionano scelte ed azioni dedicate e specifiche.

Eterogeneo ed ampio lo spettro di patologie potenzialmente eleggibili alle CPP (malattie neurologiche, muscolari, oncologiche, respiratorie, cardiologiche, metaboliche, cromosomiche, sindromico-malformative, infettive, post anossiche, ...) ed eterogeneo ed ampio lo spettro dei bisogni che innescano e delle modalità di presa in carico necessarie.

Anche da un punto di vista numerico il problema non è da sottovalutare. Si stima che nel Mondo vi siano più di 20 milioni di bambini eleggibili alle CPP. Negli Stati Uniti sono più di 500.000 i bambini che ogni anno sviluppano e/o nascono con patologie inguaribili. In Europa, come del resto in tutti i paesi industrializzati, la prevalenza di bambini con "life-limiting conditions" è

rilevante e risulta in progressivo incremento: un recente studio inglese ha stimato una prevalenza di 32 casi per 10000 nel 2009-2010, prevalenza raddoppiata rispetto alla precedente stima di 16 su 10000 nel 2007. In Italia un'indagine del 2009 eseguita con criteri d'inclusione molto restrittivi, mostra che almeno 12000 bambini siano eleggibili alle CPP (10 minori su 10.000).

Attualmente, la carenza di servizi di CPP e le risposte di cura a disposizione per la fascia pediatrica sono ancora limitate.

Questa carenza è evidente anche a livello europeo, dove in un terzo dei paesi le CPP sono del tutto assenti, e dove solo in poche realtà (12% dei paesi) vi sono servizi di CPP integrati accessibili a bambino e famiglia.

In Italia si stima che una quota non superiore al 15% dei bambini eleggibili abbia accesso alle CPP e questo nonostante la Legge 38/2010 sancisca le CPP come diritto del bambino ed i successivi provvedimenti attuativi (condivisi ed approvati in Conferenza Stato Regioni) ne definiscano modalità e modelli di cura di riferimento.

È innegabile che tale situazione giustifichi l'urgenza di lavorare per i "nuovi" bambini, per focalizzare gli interventi sui "nuovi" obiettivi di cura, non più centrati solo alla guarigione, ma al raggiungimento del massimo di "salute" e di "qualità della vita" possibili pur nella malattia, ed inneschi la ricerca delle strategie più congrue ed efficaci per operare un cambiamento profondo sia a livello organizzativo che culturale.

LA DEFINIZIONE DELLA ELEGGIBILITÀ ALLE CPP

La definizione dell'eleggibilità di un neonato/bambino/adolescente alle CPP è tutt'altro che semplice. Adottare direttamente i criteri di eleggibilità delle cure palliative dell'adulto all'area pediatrica non è possibile poiché i bambini presentano storie di malattia molto diverse e specifiche, che si modulano ed hanno decorsi diversi nel tempo e nelle diverse età pediatriche.

La definizione dell'eleggibilità alle CP richiede, in ambito pediatrico, come criterio primario, la presenza di una *malattia inguaribile*: ma non tutte le patologie inguaribili necessitano di CPP, e la formulazione dei criteri che rendono un paziente con patologia inguaribile eleggibile alle CPP è particolarmente complessa. Non può basarsi sul parametro dell'aspettativa di vita, poiché tale tempo è quanto mai variabile (da giorni ad anni), né su quello della diagnosi limitata e definita ad un gruppo di patologie. Nemmeno un decorso con un continuo e prevedibile decadimento delle funzioni e delle condizioni cliniche è un elemento assoluto di selezione, perché in età pediatrica le situazioni cliniche che richiedono cure palliative, anche specialistiche, presentano un andamento alterno e lunghi periodi di stato.

Nel 2004 The Association for Children with Life-limiting and Terminal Illness e il Royal College of Paediatrics and Child Health, ha sistematizzato l'eleggibilità dei bambini con patologia inguaribile alle CPP, individuando 4 categorie di pazienti:

1. Bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire in una quota di essi. (patologie *life-threatening*) Le cure palliative intervengono quando il trattamento volto alla guarigione fallisce (Es. neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile);
2. Bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita (Patologie *life-limiting*. Es. fibrosi cistica);
3. Bambini con patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo e può essere esteso anche per molti anni (Patologie *life-limiting*. Es. malattie degenerative neurologiche e metaboliche, patologie cromosomiche e geniche)
4. Bambini con patologie irreversibili ma non progressive, che causano disabilità severa, e morte prematura (Es. paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari).

Peraltro questa categorizzazione non risolve appieno la definizione dei criteri di eleggibilità: persiste infatti, per alcune categorie (per esempio la patologia oncologica) l'estrema difficoltà di definire quando un bambino diventi inguaribile; inoltre ogni categoria di pazienti presenta una grande diversità di forme morbose interessate, una non sempre prevedibile variabilità nel tempo dei livelli di gravità ed una eterogeneità importante di storie di malattia e di bisogni innescati.

Pertanto, oltre alla diagnosi di inguaribilità, l'altro parametro che gioca in realtà il ruolo determinante nella definizione della eleggibilità alle CPP, è l'entità dei "problemi" di bambino e

famiglia (clinici, psicologici, sociali, organizzativi, spirituali, etici) e quindi i bisogni di cura da questi innescati.

Infatti, nelle CPP il livello dei bisogni condiziona il livello della risposta di cura necessaria al bambino con patologia inguaribile, in un continuum che si estende con una crescente complessità, in tre livelli distinti:

1. Primo livello di cura - “approccio palliativo” in caso di bisogni di cura di bassa-media entità, che richiedono interventi di CPP di base. Tali interventi devono essere assicurati da tutti i professionisti della salute;
2. Secondo livello di cura - “CPP generali” in caso di bisogni di cura moderati/elevati, che richiedono l'intervento di quei professionisti che si occupano della patologia in causa ma che hanno anche preparazione e competenze specifiche in CPP. Le CPP generali possono richiedere supporto e supervisione anche da parte di una équipe specialistica in CPP. (Tab. 1)
3. Terzo livello di cura - “CPP specialistiche” in caso di bisogni di cura elevati; queste situazioni richiedono l'intervento continuativo di professionisti esclusivamente dedicati alle cure palliative pediatriche operanti in équipe multiprofessionali specifiche.

Nella tabella 1 è riportato un elenco di situazioni che richiedono cure palliative pediatriche. Ciascuna situazione può in base alle risorse disponibili e/o all'analisi dei bisogni assistenziali globali di bambino e famiglia, trovare risposta a tale bisogno all'interno dell'équipe che si occupa della patologia di base (CPP generali) oppure richiedere l'attivazione di una consulenza/presa in carico dell'equipe di CPP specialistiche.

Tab.1 *“Green lights”* per considerare un bambino eleggibile alle cure palliative pediatriche
Mod. Tab. 2 Kaye E, Rubenstein J, Levine D, Baker J, Dabbs D, Friebert S. (2015) Pediatric Palliative Care in the Community

“GREEN LIGHTS” PER CONSIDERARE UN BAMBINO ELEGGIBILE ALLE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

- Bambino con una nuova diagnosi di malattia *life-threatening* o *life-limiting*
- Difficile gestione del dolore o di altri sintomi
- Tre o più ricoveri urgenti per problematiche cliniche gravi in un periodo di 6 mesi
- Prolungato ricovero (oltre 3 settimane) senza evidenza di miglioramento clinico
- Prolungato ricovero in terapia intensiva (oltre 1 settimana) senza evidenza di un miglioramento clinico
- Posizionamento di presidi invasivi (es. tracheostomia)
- Bambino e/o famiglia con bisogni psicosociali complessi, limitato sostegno sociale o entrambi
- Bambino seguito da più di 3 servizi specialistici, con potenziale difficoltà nella comunicazione interdisciplinare
- Bambino con difficile e complesso passaggio di consegne tra il *setting* ospedaliero e quello domiciliare
- Bambino e/o famiglia con necessità di prendere decisioni difficili e significative
- Difficoltà ad ottenere un consenso tra bambino, famiglia, equipe medico sugli obiettivi di cura e di gestione (es. manovre di rianimazione, uso di nutrizione parenterale/idratazione ev o proseguimento della chemioterapia nella terminalità)
- Bambino e/o famiglia in difficoltà rispetto alla decisione di eventuali manovre di rianimazione
- Dibattiti etici relativi alle cure palliative espressi da bambino, famiglia o equipe medico
- Bisogno di supporti o presidi medici ad uso continuo o monitoraggio laboratoristico frequente ad opera del servizio domiciliare, se questi servizi non sono prontamente disponibili nell'ambito cure primarie territoriali
- Previsione di esiti complessi in caso di sopravvivenza, ad esempio una grave tossicità da terapia a lungo termine
- Previsione di bisogni complessi nel periodo del lutto

DEFINIZIONE DELL'INGUARIBILITÀ

L'inguaribilità nel bambino oncologico

La patologia oncologica è una patologia *life-threatening*: esistono infatti trattamenti che portano alla guarigione, ma che in vari casi possono fallire.

Ancora oggi, nonostante i notevoli progressi compiuti dalla ricerca, circa il 20-25 % dei bambini che si ammalano di cancro, muore (Leoni et al., 2011). **Quindi, circa 1 bambino su 4 bambini malati, diventerà ad un certo punto della sua storia di malattia, un bambino inguaribile.**

Definire quando un bambino con patologia oncologica diventa inguaribile è nella maggioranza dei casi estremamente complesso e talvolta interlocutorio.

In maniera "scolastica", si può affermare che una patologia oncologica viene dichiarata inguaribile quando si è di fronte a più recidive di malattia resistenti a terapie di linee successive alla prima (incluso il Trapianto di Midollo Osseo e/o di cellule staminali emopoietiche) e per le quali da un punto di vista scientifico, non si intravede più possibilità di guarigione. Tale posizione peraltro non risolve il problema della definizione di inguaribilità nella pratica clinica, dal momento che mancano criteri e parametri condivisi da applicare sul singolo bambino, sul significato reale di "più recidive di malattia resistenti a terapie" e sul significato di "da un punto di vista scientifico, non si intravede più possibilità di guarigione".

Del resto, carenti sono in letteratura dati e confronti di *best practice* a riguardo. A tutto ciò si aggiunge che le tecniche acquisite e le continue modifiche e innovazioni terapeutiche hanno cambiato sostanzialmente le aspettative di guarigione degli ultimi anni, determinando di conseguenza una continua revisione del concetto di inguaribilità, anche se per alcuni tumori la storia naturale non è purtroppo molto cambiata. Un tumore cerebrale tipo il glioma intrinseco del tronco o un neuroblastoma al 4° stadio non hanno avuto negli ultimi anni dei reali cambiamenti sulla aspettativa di guarigione: circa il 60% dei bambini in queste situazioni cliniche non hanno prospettiva di guarigione (AIRTUM, 2014).

Oltre a ciò, la drammaticità della situazione, le richieste di guarigione della famiglia, la continua messa a disposizione di strategie alternative/sperimentazioni in caso di mancata risposta ed anche una certa difficoltà di accettazione da parte degli operatori del fallimento terapeutico, condizionano e giustificano la difficoltà di dare una "dichiarazione di inguaribilità", anche nei casi ove esistono le basi scientifiche/epidemiologiche per poterla dichiarare.

Risultato di questa situazione è che la definizione di inguaribilità di un bambino con malattia oncologica da parte dell'equipe di cura può non essere condivisa in modo univoco dalla comunità scientifica e/o all'interno della stessa equipe curante.

Questa incertezza diagnostica innesca situazioni complesse e drammatiche per bambino e famiglia, e nella maggioranza delle situazioni pospone l'avvio delle CPP che vengono, in maniera sbagliata e talvolta controproducente, frequentemente relegate alla sola fase di terminalità.

Sulla base di quanto detto, si possono trarre le seguenti considerazioni ed indicazioni:

- la malattia oncologica è una malattia *life-threatening* e come tale è da includere fra le patologie che necessitano di CPP sin dalla diagnosi (CPP declinate in base alla situazione nei diversi livelli di cura);
- la diagnosi di inguaribilità, in alcune tipologie di tumori (es. cerebrali e altri tumori solidi) è possibile anche precocemente sulla base della sede del tumore, della tipologia istologica e della storia di malattia (*Caso 1 - Tumore cerebrale*)
- è importante porsi il problema di una eventuale diagnosi di inguaribilità durante le diverse fasi della storia della malattia per il passaggio dalle CPP generali a quelle specialistiche (CFR introduzione) (*Caso 2 - Malattia onco-ematologica*).

Tab. 2 *Possibili situazioni in cui inviare alle CPP specialistiche un bambino affetto da tumore*
 Mod. Tab. 3 Kaye E, Rubenstein J, Levine D, Baker J, Dabbs D, Friebert S. (2015) *Pediatric Palliative Care in the Community*

ALLA DIAGNOSI	DURANTE LA MALATTIA
Diffuso glioma intrinseco del tronco	Malattia resistente al trattamento
Neuroblastoma IV stadio	Malattia in progressione (es. nuove metastasi)
Tumore solido metastatico	Malattia recidivata dopo la remissione
Qualsiasi altro tipo di tumore con una previsione di EFS<40% con le attuali terapie	Malattia resistente o recidivata dopo il trapianto di cellule staminali ematopoietiche
Nuova diagnosi con difficile gestione del dolore o di altri sintomi	Comparsa di complicazioni a rischio di vita (es. insufficienza d'organo, intubazione prolungata)
Qualsiasi altra malattia in cui il trapianto di cellule staminali ematopoietiche sia parte della terapia di prima linea	Sviluppo di una nuova e significativa tossicità correlata al trattamento e/o stress psicosociale

L'inguaribilità nel bambino non oncologico

Tra le malattie *life-limiting* e *life-threatening* che colpiscono i bambini eleggibili alle CPP, le patologie non oncologiche rappresentano circa il 75 % (Benini et al., 2007). Si possono distinguere tre categorie:

- **Bambini con malattia “*life-limiting*”.**

Questi bambini sono di per sé inguaribili, e la diagnosi di inguaribilità è insita nella diagnosi della patologia di base, indipendentemente dall'età del bambino, dal luogo in cui vive e dalle risorse a disposizione.

La diagnosi di inguaribilità è fatta sulla base della indisponibilità attuale di terapia in grado di portare il bambino alla guarigione ed è del tutto indipendente dallo stato di salute, che può essere quanto mai diverso e dinamico nelle diverse fasi della storia di malattia. (Benini et al, 2012)

Sono frequentemente malattie genetiche, cromosomiche rare, che per lo più si evidenziano in fasi molto precoci della vita ed anche prima della nascita. È certamente la categoria di bambini

per cui è più semplice definire l'inguaribilità e, di seguito, avviare un percorso di valutazione di eleggibilità alle CPP specialistiche sulla base dei bisogni. (Caso 3 - SMA 1)

- **Bambini con malattia “life threatening”.**

Sono bambini che presentano patologie per le quali il trattamento curativo è possibile ma può fallire, per esempio nel caso del bambino con insufficienza d'organo in attesa di trapianto.

Anche in questi pazienti la dichiarazione di inguaribilità è indipendente dallo stato di salute, che può essere quanto mai diverso e dinamico nelle diverse fasi della storia di malattia. (Failo et al, 2013)

In quanto patologie *life-threatening* è importante ricordare:

- che tali malattie necessitano di CPP sin dalla diagnosi (CPP declinate in base alla situazione nei diversi livelli di cura) e pertanto è fondamentale porsi il problema di una eventuale diagnosi di inguaribilità durante le diverse fasi della storia della malattia per il passaggio dalle CPP generali a quelle specialistiche (CFR introduzione);
- di considerare la diagnosi di "probabile inguaribilità" in caso di scarsa risposta alla terapia, riacutizzazioni o insorgenza di complicazioni che portino il paziente a rischio di morte imminente (come emerge sulla base dell'esperienza clinica);
- di considerare la diagnosi di "probabile inguaribilità", in caso di necessità prolungata di presidi per il sostegno delle funzioni vitali, senza i quali il bambino non può vivere. (es. la ventilazione meccanica, la dialisi, il cuore meccanico) (Bradlyn et al., 1996) (Caso 4 - Atresia vie biliari).

- **Bambini con malattia “senza diagnosi”.**

Alcuni pazienti pediatrici presentano quadri di patologia complessa, spesso evolutivi, per i quali però, nonostante molteplici indagini non si è in grado di formulare una diagnosi.

Rappresentano certamente il banco di prova più difficile per gli operatori. In queste situazioni è importante considerare la diagnosi di "probabile inguaribilità" in caso di presenza di sintomi d'insufficienza d'organo che non lasciano spazio ad un ragionevole recupero o miglioramento, sintomi severi e inaggravanti spesso non rispondenti alle terapie, riacutizzazioni e complicazioni frequenti che portano il paziente a rischio di morte, interessamento multiorgano e decadimento "globale" della salute del piccolo paziente. (Caso 5 - Malattia sconosciuta)

Tab. 3 Possibili situazioni in cui inviare alle CPP specialistiche un bambino affetto da patologia inguaribile non oncologica

ALLA DIAGNOSI	DURANTE LA MALATTIA
Malattia inguaribile con prognosi infausta, a rischio di morte precoce (es. malattia degenerativa).	Malattia con sintomi inaggravanti che non rispondono alle terapie.
Malattia inguaribile con presenza di più bisogni clinici di complessa gestione.	Malattia con diagnosi di inguaribilità in cui si rileva un aumento dei bisogni clinici/psicologici/sociali/etici

Coordinamento/tutoraggio/supervisione della rete assistenziale al fine di garantire l'assistenza al bambino e famiglia.	Accompagnamento alla terminalità e alla gestione del lutto.
---	---

DEFINIZIONE DEI BISOGNI DI CURA DI BAMBINO E FAMIGLIA NELLA STORIA DI MALATTIA

L'analisi dei problemi del neonato/bambino/adolescente con patologia inguaribile e della sua famiglia, permette agli operatori di identificare i loro bisogni di cura e quindi definirne l'eleggibilità ai diversi livelli di CPP.

L'analisi dei problemi deve essere effettuata in maniera congiunta dall'equipe curante, al fine di poter valutare in modo globale ed il più completo possibile la situazione attuale e quella prevedibile, definirne i bisogni innescati (attuali e futuri, detti e taciuti, consci e non) e proporre quindi le risposte di cura più adeguate. (Benini et al., 2011)

Diverse le aree da indagare: fisica, psicologica, sociale, organizzativa, spirituale ed etica. (Ministero della salute, 2006-2008). Ciascuna, modulata da molteplici fattori quali età, patologia e storia di malattia, sviluppo cognitivo-affettivo-relazionale del bambino, struttura e qualità dei legami familiari, risorse e modello di cura disponibili, ambito sociale, culturale e religioso di appartenenza.

Indagini realizzate in diverse aree del mondo, mostrano una costante omogeneità di bisogni espressi, nonostante le diversità geografiche, culturali, organizzative e sociali, in particolare per quanto attiene il desiderio di essere il più possibile assistito a casa e di avere una comunicazione chiara e completa ed un supporto adeguato alla nuova situazione senza prospettive di guarigione. (EAPAC, 2008)

I bisogni dei neonati/bambini/adolescenti **devono essere valutati sempre, in modo globale** e ripetuto periodicamente, tenendo conto di tutte le dimensioni: biologica, psicologica e sociale. (Ferrante et al., 2010) Al fine di perseguire a pieno questo risultato, è necessario che la valutazione dei bisogni sia fatta ad opera di una equipe multi-professionale che possieda competenze differenti che troviamo raccolte nel *“Core Curriculum in Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche”*. Di seguito sono state schematizzate e sintetizzate le azioni che devono caratterizzare l'approccio della presa in carico di un bambino definito Inguaribile.

SCHEDA DEI BISOGNI: i bisogni dei neonati, dei bambini e degli adolescenti

1. Bisogni Fisici

PROBLEMI/BISOGNI	AZIONI	ATTENZIONI
CONTROLLO DEI SINTOMI	<ul style="list-style-type: none"> ○ <u>Valutare alla presa in carico</u> la presenza di sintomi e mettere in atto azioni di compenso e/o controllo al fine di prevenirne l'ingravescenza e la nuova comparsa; <u>Prevalenza dei sintomi del bambino in cure palliative</u> SINTOMI PREVALENZA (%) Astenia 70 Sonnolenza 60 Cambiamenti della pelle 56.7 Dolore, irritabilità 53.3 Gonfiore di braccia/gambe 50 Tosse, dispnea 46.7 Xerostomia, perdita di attenzione, problemi urinari, nausea 40 Diarrea, nervosismo 36.7 Perdita di appetito 33.3 Disfagia 30 ○ mantenere un controllo della sintomatologia, monitorando e rivalutando il neonato/bambino/adolescente con cadenza periodica (da definire in funzione delle condizioni cliniche del neonato/bambino/adolescente) o al bisogno, attuando un <u>trattamento precoce</u> dei sintomi; ○ realizzare tutti gli interventi nella maniera meno traumatica, invasiva e protetta da dolore; ○ educare il bambino alla rilevazione e alla comunicazione tempestiva del <u>sintomo dolore</u>; ○ gestione farmacologica e non farmacologica del sintomo nel rispetto del <u>diritto</u> del bambino e dell'adolescente a non sentire dolore. 	<p>Interventi competenti e specifici. Interventi coerenti al perseguimento del miglior interesse del bambino secondo principi e criteri etici quali ad es. l'autodeterminazione e la <u>proporzionalità delle cure</u>: confronto tra l'<u>appropriatezza</u> dei mezzi e la <u>gravosità</u> per il bambino/adolescente.</p>
MANTENIMENTO DELLE FUNZIONI E CONTINUITÀ DELLA CRESCITA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Garantire il pieno potenziale di crescita e sviluppo del neonato, del bambino e dell'adolescente supportando le funzioni motorie, comunicative, sensoriali, cognitive e relazionali favorendone così l'interazione con l'ambiente; ○ attivare tutti gli interventi di riadattamento ambientale, compreso la dotazione di supporti, protesi e ausili, finalizzati a compensare la progressiva perdita di autonomia. 	<p>Interventi ispirati a principi e criteri etici es <u>di proporzionalità delle cure</u></p>

2. Bisogni Psicologici

BISOGNI	AZIONI	ATTENZIONI
---------	--------	------------

COMUNICAZIONE DI DIAGNOSI	<ul style="list-style-type: none"> ○ Individuata l'eleggibilità alle CPP, <u>comunicare sempre</u> in maniera chiara, aperta e appropriata alla fase di sviluppo affettiva e cognitiva del bambino e alle caratteristiche della sua personalità, la diagnosi di inguaribilità; ○ <u>informare</u> il bambino e l'adolescente sull'evoluzione della malattia al fine di promuovere la consapevolezza rispetto alla sua condizione e la sua partecipazione attiva al percorso di cura; ○ responsabilizzare il bambino/adolescente rispetto alla necessità di un contributo nella definizione del piano di cura; ○ mettersi a disposizione per il confronto sulle prospettive di vita, rispondendo alle domande in maniera chiara. 	<p>Nella comunicazione tenere conto dell'<u>età</u>, della <u>storia clinica</u> e del <u>percorso di cura</u>, della <u>prognosi</u> e dello <u>sviluppo neuro-cognitivo</u></p> <p>Rispettare anche il <u>bisogno di silenzio o il rifiuto</u> del bambino/adolescente</p>
GARANTIRE LA PARTECIPAZIONE ATTIVA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Garantire stimoli e motivazioni quotidiane in grado di <u>orientare verso obiettivi realistici</u> per i giorni e le settimane successive; ○ favorire l'espressione delle emozioni relative alla malattia e alle terapie e garantire il sostegno psicologico continuo per aiutarlo ad adattarsi alla nuova condizione. 	

3. Bisogni Sociali

BISOGNI	AZIONI	ATTENZIONI
PARTECIPAZIONE ALLA VITA SOCIALE	<ul style="list-style-type: none"> ○ Permettere al bambino di rimanere tale nel gioco e nella società, favorendone la partecipazione ad attività sociali e ricreative; ○ offrire opportunità di interazione con gruppi di coetanei, aprendo gli spazi di vita familiare, sociale, ricreativa e ospedaliera all'incontro e allo scambio tra pari; ○ educare il bambino/adolescente a fornire indicazioni sui propri diritti al fine di dare messaggi che garantiscano l'<i>empowerment</i>. 	<p>Attenzione al paziente adolescente</p>
ANDARE A SCUOLA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Godere della frequenza scolastica anche a domicilio o a distanza con attività individualizzate. ○ informare gli operatori scolastici sul piano di cura e formarli nella gestione del quotidiano del bambino/adolescente. 	<p>Coinvolgimento della rete amicale/condivisione diagnosi con coetanei</p>

4. Bisogni Spirituali

BISOGNI	AZIONI	ATTENZIONI
ASSISTENZA SPIRITUALE	<ul style="list-style-type: none"> ○ Assicurare un'assistenza spirituale in rapporto alle differenti culture e credo, e rispettare la ritualità che questi prevedono al fine di aiutare il bambino/adolescente ad affrontare i complessi e i molteplici interrogativi nella ricerca di un senso, di un perché alla malattia. ○ mettersi a disposizione con atteggiamento rispettoso e obiettivo all'ascolto della tematica della spiritualità e fornire strumenti che facilitino il soddisfacimento di questo bisogno. 	<p>Background culturale</p>

I bisogni della famiglia

BISOGNI	AZIONI	ATTENZIONI
COMUNICAZIONE	<ul style="list-style-type: none"> ○ Avere comunicazione della diagnosi di inguaribilità; ○ ricevere <u>informazioni puntuali, dettagliate e immediate</u> della situazione clinica e della sua evoluzione; ○ compartecipare, contribuendo con la propria esperienza basata sul vissuto quotidiano, alla definizione del piano di cura. 	La diagnosi di inguaribilità e di inserimento in CPP deve essere effettuata alla presenza di rappresentanti di <u>TUTTO IL GRUPPO</u> di specialisti che ha discusso il caso
EDUCAZIONE/ ABILITAZIONE TERAPEUTICA	<ul style="list-style-type: none"> ○ Ricevere formazione teorico-pratica periodicamente aggiornata sulle <u>attività di cura</u> che dovranno svolgere quotidianamente, sulla <u>gestione degli eventi critici</u> (apnee, ostruzione delle vie aeree, ecc.) e sulle complicanze relative al <u>malfunzionamento dei presidi</u>; ○ avere formazione e informazione su come sviluppare autonomia e <i>empowerment</i>; ○ avere un qualificato aiuto nella relazione con il proprio figlio affinché il ruolo genitoriale non venga oscurato da quello tecnico di accudente. 	Garantire un <u>supporto telefonico h24</u> per la gestione delle necessità terapeutico/assistenziali
ORGANIZZATIVO/SOCIALE	<ul style="list-style-type: none"> ○ Mantenere la propria attività lavorativa e ricevere un supporto economico-gestionale per gli eventuali altri minori presenti in famiglia; ○ avere aiuto e supporto nella riorganizzazzione dello spazio di casa e della vita familiare. 	<u>Indirizzare e accompagnare</u> nel percorso burocratico/ amministrativo per il riconoscimento di invalidità
PSICOLOGICO	<ul style="list-style-type: none"> ○ <u>Avere supporto emotivo/psicologico</u> individuale, di coppia, familiare focalizzato sulle difficoltà emergenti nella nuova condizione di inguaribilità; ○ ricevere <u>supporto psicologico per i fratelli e le sorelle</u> e gli altri elementi fragili della famiglia. 	
RETI AMICALI	<ul style="list-style-type: none"> ○ Essere indirizzati nel mantenere e godere delle relazioni sociali; ○ gli operatori devono essere a disposizione per contribuire all'informazione e alla formazione della rete amicale. 	
SPIRITUALI	<ul style="list-style-type: none"> ○ Mettersi a disposizione con atteggiamento rispettoso e obiettivo all'ascolto della tematica della spiritualità e fornire strumenti che facilitino il soddisfacimento di questo bisogno. 	Background culturale

Giunti all'identificazione dei bisogni dei pazienti e della loro famiglia, è necessario che questi vengano attentamente valutati e pesati definendo gli interventi indifferibili e le necessità di cura primarie, al fine di garantire all'assistito e al nucleo familiare la migliore qualità di vita

possibile. In letteratura esistono pochi strumenti per valutare l'entità e quindi il peso assistenziale delle necessità dei bambini inguaribili e delle loro famiglie. La *Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale)* è uno di questi. La scala aiuta a identificare i bisogni di cure palliative del bambino in una fase precoce rispetto a ciò che avviene in caso di utilizzo di strumenti creati e validati per pazienti adulti. Inoltre, questo strumento consente di dare un "peso" alla complessità di cura bio-psico-sociale che la condizione di inguaribilità determina in quel bambino. (Bergstraesser et al., 2013) L'offerta di risposte concrete ai bisogni dei bambini inguaribili e delle loro famiglie è condizionata dalla disponibilità di risorse che la Rete di cure palliative pediatriche può mettere in campo. Nella realtà italiana la legge 38/2010 ed il successivo accordo Stato-Regioni del 25 luglio 2012 sanciscono e disciplinano le modalità operative di risposta che la Rete deve mettere in atto per garantire il diritto del neonato, bambino ed adolescente a ricevere adeguate cure palliative.

APPENDICE - DESCRIZIONE DI CASI CLINICI GUIDA

CASO 1 - TUMORE CEREBRALE

Definizione della stadio di malattia

Kevin è un bambino di 9 anni che arriva in Pronto Soccorso per strabismo e diplopia. Si esegue una RMN che evidenzia un tumore intrinseco del tronco encefalico. Kevin viene inviato al centro specialistico che conferma la diagnosi e dichiara la non operabilità.

Diagnosi di inguaribilità

Si illustra il programma chemio e radioterapico spiegando già da subito ai genitori l'inguaribilità della malattia considerando la tipologia di tumore, la sede, la scarsa risposta alle terapie desunta dai dati scientifici. Viene spiegato però la possibilità di contenere il tumore e controllare i sintomi. Il centro specialistico contatta l'equipe CPP per una valutazione congiunta di Kevin.

Si pone Diagnosi di inguaribilità

Definizione dei Problemi/Bisogni

Dolore che richiederà competenze specialistiche di gestione dell'analgesia

Problemi di Alimentazione/Fonazione

Problemi di cenestesi e deambulazione

Problemi di relazione e di frequenza in ambito sociale

Frequenza scolastica

Comunicazione sulla malattia e sulle paure

Gestione di problemi urgenti/emergenti (es. ipertensione endocranica)

Supporto globale alla famiglia

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche.

CASO 2 - MALATTIA ONCO-EMATOLOGICA

Definizione della 3 stadio di malattia

Alessia, ragazzina di 12 anni affetta da leucemia linfoblastica con alterazioni cromosomiche del cariotipo, non risponde alla terapia con steroide ed alla valutazione dello striscio del midollo di fine induzione si evidenzia persistenza della malattia. L'equipe oncologica che ha in carico la ragazza si pone il problema di eventuale diagnosi di inguaribilità viste le caratteristiche della malattia ma decide di proporre con ragionevoli probabilità di successo il trapianto di cellule staminali emopoietiche.

Viene attivata la ricerca di donatore compatibile da banca, mentre Alessia prosegue la terapia secondo protocollo. Non si trova alcuna disponibilità di midollo compatibile, ma Alessia ottiene comunque una stabile remissione completa. Dopo 2 anni dall'off-therapy compare evidenza di recidiva di malattia. Si riattiva la ricerca di donatore compatibile da banca che viene individuato e Alessia viene sottoposta al trapianto di midollo. A 2 mesi dalla ripresa dell'attecchimento, si rileva una recidiva di malattia.

Si pone Diagnosi di inguaribilità

Definizione dei bisogni

Dolore che potrà richiedere competenze specialistiche di gestione dell'analgesia
Problemi di Anoressia/Alimentazione
Problemi di trasfusioni frequenti
Problemi di relazione e di frequenza in ambito sociale
Frequenza scolastica
Comunicazione sulla malattia e sulle paure
Gestione di problemi urgenti/emergenti (es. sanguinamenti)
Supporto globale alla famiglia

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche.

CASO 3 - SMA 1

Definizione della stadio di malattia

Marco, nasce a termine da gravidanza normodecorsa: a 2 mesi di vita presenta ipotonia marcata e difficoltà ai pasti. Il Pediatra di famiglia avvia il bambino a consulenza neurologica. In seguito ai primi accertamenti si pone il sospetto di Atrofia muscolare spinale tipo I, patologia genetica autosomica recessiva di tipo neurodegenerativo, caratterizzata dalla specifica perdita dei motoneuroni inferiori. Il Tipo I può portare alla morte il bambino nei primi mesi di vita. L'indagine genetica conferma la diagnosi.

Si pone Diagnosi di inguaribilità

Definizione dei bisogni

Bisogni fisiatrici (posturazione che permetta di mantenere la pervietà delle vie aeree, prevenire e rallentare l'insorgenza di contratture dolorose);
Bisogni di adeguata alimentazione (disfagia);
Bisogno di gestire correttamente le secrezioni;
Bisogno di controllare ed annullare la fame d'aria
Bisogno di educare la famiglia/caregivers all'uso di presidi domiciliari al fine di accrescerne l'empowerment;
Bisogno della famiglia di essere sostenuta nel percorso di consapevolezza della malattia;
Bisogno dei famigliari di vedere accolta la propria volontà sul percorso degli interventi di cura che abbiano come obiettivo la qualità di vita del bambino (approccio invasivo? Approccio non invasivo?).

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche.

CASO 4 - ATRESIA DELLE VIE BILIARI:

Definizione della stadio di malattia

Giuliana è una bambina di 5 anni, nata con atresia delle vie biliari. Per far fronte alla grave patologia collegata a questa malattia rara (cirrosi biliare), sono stati condotti, a distanza di due anni, due trapianti di fegato. In entrambi i casi, il trapianto è fallito ed è stato necessario realizzare molteplici interventi chirurgici per fronteggiare le numerose complicanze. Tutto ciò è stato fonte di enorme sofferenza per la bambina che ha trascorso buona parte della sua vita in regime di ospedalizzazione. Il pesante carico emotivo e assistenziale è stato vissuto naturalmente anche dalla famiglia, in particolare dai due fratellini di Giuliana che hanno vissuto per la maggior parte del tempo a casa degli zii materni. Dopo un periodo di relativa stabilità, Giuliana ripresenta grave epatopatia, con importanti complicanze a livello polmonare. Per tale motivo, si ipotizza l'indicazione al terzo trapianto e la discussione viene condivisa tra i vari specialisti. Per la situazione di incertezza terapeutica si richiede anche il parere del Comitato di Bioetica per la Pratica clinica pediatrica che si esprime ritenendo il nuovo trapianto per Giuliana non appropriato, in quanto i rischi e le sofferenze collegati al terzo trapianto appaiono sproporzionati rispetto ai poco probabili benefici.

Si pone Diagnosi di inguaribilità

Definizione dei bisogni:

Dolore che potrà richiedere competenze specialistiche di gestione dell'analgesia
Problemi di eruzioni cutanee, epistassi, ritenzione di liquidi
Problemi di alterazione dell'umore
Problemi di relazione e di frequenza in ambito sociale
Comunicazione sulla malattia e sulle paure
Gestione di problemi urgenti/emergenti (es. varici gastriche/esofagee)
Supporto globale alla famiglia

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

CASO 5 - MALATTIA SCONOSCIUTA

Definizione dello stadio di malattia

Sofia nasce a 28 settimane di gestazione, mediante taglio cesareo elettivo per oligoanidramnios, IA 3-5, intubata e ventilata, grave quadro di malattia delle membrane ialine con ipertensione polmonare grave secondaria all'ipoplasia polmonare, rimane intubata per 69 giorni, poi NIV con FiO₂ elevate (70-80%). Accanto a grave displasia broncopolmonare, si ipotizza una patologia congenita neuro-muscolare per la gravità dello stato neurologico nonostante una relativa stabilità del quadro generale: scarsa motricità spontanea in un quadro di artrogriposi multipla, stato di vigilanza alterato con mimica facciale assente, assenza di suzione e di deglutizione, ipoglicemia grave. Viene eseguita biopsia muscolare nel sospetto di una glicogenosi tipo IV forma fetale, che tuttavia non viene confermata. Altre indagini escludono tutte le altre ipotesi diagnostiche.

L'equipe specialistica accompagna i genitori a prendere coscienza dell'impossibilità di individuare una diagnosi certa. Fin da subito i genitori sanno che la loro "piccola è attaccata ad un filo" e che potrebbe morire da un giorno all'altro.

Si pone Diagnosi di probabile inguaribilità

Definizione dei bisogni

Bisogni di adeguata alimentazione (suzione spontanea assente);
Bisogno di mantenere un adeguato apporto di ossigeno e di controllare segni di fame d'aria
Bisogni fisiatrici (posturazione che permetta di mantenere la pervietà delle vie aeree);
Bisogno della famiglia di essere sostenuta nel percorso di consapevolezza della condizione di Sofia;
Bisogno della sorella di Sofia di avere un supporto psicologico

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

BIBLIOGRAFIA

1. ACT/RCPCH (2003) *A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services: Report of the Joint Working Party*. Londra: ACT/ RCPCH.
2. AIRTUM (2014) Prevalenza e guarigione del tumore in Italia. *Epidemiologia e prevenzione*, 1(6): 2-141.
3. Benini F, Ferrante A, Facchin P. (2007) Le cure palliative rivolte ai bambini. *Quaderni ACP*, 14(5): 213-217.
4. Benini F, Manfredini L, Lefevre D'Ovidio S, Spizzichino M (2011) Progetto bambino: cure palliative rivolte al bambino con malattia inguaribile. *Rivista italiana di cure palliative*, 13 (4): 27 - 33
5. Benini F, Po' C, Ferrante A, Manfredini L, Scarani R, Jankovic M. (2012). Gestione di fine vita nei bambini con patologia oncologica in Italia: un'indagine retrospettiva. *Rivista italiana di cure palliative*, 14(2), 29-35
6. Benneyworth B.D, Gebremariam A, Clark S.J, Shanley T.P, Davis M.M. (2011) Inpatient health care utilization for children dependent on long- term mechanical ventilation. *Pediatrics*, 127(6): 1533-1541.

7. Bergstraesser E, Hain R.D, Pereira J.L. (2013) The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. *BMC Palliative Care*, 12 (1):20
8. Bergstraesser E, Paul M, Rufibach K, Hain R.D, Held L. (2013) The Paediatric Palliative Screening Scale: Further validity testing. *Palliative Medicine*. 26;28(6):530-533
9. Bradlyn A.S, Ritchey A.K, Harris C.V. et al. (1996) Quality of life research in pediatric oncology. Research methods and barriers. *Cancer*, 78: 1333-9.
10. EAPC Taskforce (2007) IMPACT: standards for pediatric palliative care in Europe. *European Journal of Palliative Care*, 14: 2-7.
11. Failo A, Jankovic M. (2013) Il “prendersi cura” nelle cure palliative pediatriche. *Rivista italiana di cure palliative*, 15(3), 32-39.
12. Ferrante A, De Sero F, Lazzarin P. et al. (2010) I bisogni delle famiglie con figli affetti da gravi patologie inguaribili. *Rivista italiana di cure palliative*, 10 (1): 24- 33
13. Feudtner C. et al. (2011) Pediatric Palliative Care Patients: A Prospective Multicenter Cohort Study. *Pediatrics*, 127 (6): 1094 - 1101.
14. Kaye E, Rubenstein J, Levine D, Baker J, Dabbs D, Friebert S. (2015) Pediatric Palliative Care in the Community. *A cancer journal for Clinicians*, 65(4)
15. Leoni V, Decimi V, Adzic M, Papa D, Jankovic M. (2011) Lo sviluppo delle cure palliative pediatriche in oncematologia: percorso e modelli. *Quaderni ACP*, 18(6): 260-262.
16. Lorna K. (2012) At al Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England. *Pediatrics*, 129 (4): 923- 929.
17. Ministero della Salute (2008) Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche. Roma.
18. Ministero della Salute (2012) Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le province autonome di Trento e Bolzano. Documento sui requisiti minimi e le modalità organizzative necessarie per l’accreditamento delle strutture per l’assistenza ai malati in fase terminale delle unità di cure palliative e della terapia del dolore.
19. Ministero della Salute (2006) Cure palliative rivolte al neonato, bambino e adolescente. Roma
20. EAPC (2008) Cure palliative per neonati, bambini e adolescenti. I fatti. Roma: Fondazione Maruzza Lefebvre D’Ovidio ONLUS
21. Pession A, Dama E, Rondelli R, Magnani C, De Rosa M, Locatelli F, Pastore G. et al. (2008) Survival of children with cancer in Italy, 1989-98. A report from the hospital based registry of the Italian Association of Paediatric Haematology and Oncology (AIEOP). *European Journal of Cancer*, 44(9): 1282-1289.
22. Srivastava R, Stone B.L, Murphy N.A. (2005) Hospitalist care of the medically complex child. *Pediatric clinics of North America*, 52(4):1165-1187.

23. Widdas D, McNamara K, Edwards, F. (2013) A Core Care Pathway for Children with Life-limiting and Life-threatening Conditions 3rd Ed. Bristol: Together for short lives.