

CURE PALLIATIVE PER NEONATI, BAMBINI E ADOLESCENTI

I FATTI

Un documento indirizzato agli operatori sanitari e ai decisori politici

A cura della
Taskforce EAPC per le cure palliative pediatriche

Ideato e sostenuto dalla
Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Traduzione: Alessia Macale
Supervisione: Marcello Orzalesi

Qualsiasi richiesta riguardante ulteriori copie, permesso di riproduzione o traduzione va indirizzata a

International Project Secretary
Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus
Via del Nuoto, 11
00135 – Roma
Italy
e-mail: international@maruzza.org

Questo documento può essere scaricato gratuitamente all'indirizzo:
www.maruzza.org/maruzza_en/Palliativecareinchildren.html
www.eapcnet.org/projects/PaediatricTF.html

Ringraziamenti

Fotografie: Franca Benini, Antonio Franceschi, Luca Manfredini, Attilio Rossetti
Graphic design: Claudia Cornaglia
Project Secretary: Suzanne Bennett
Stampato da: SK7 S.a.s. Stampa e Servizi

ISBN 978-88-902961-6-1

© Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus 2009

Tutti i diritti riservati. La Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus accoglie le richieste di autorizzazione a riprodurre o tradurre questa pubblicazione, in tutto o in parte.

La Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus non garantisce che le informazioni contenute nella presente pubblicazione sono complete e corrette e non è responsabile per eventuali danni subiti a seguito del suo utilizzo.

*Dedicato alla memoria di
Vittorio Ventafridda, pioniere delle cure palliative.
Un amico e un mentore che ha ispirato
e sostenuto questa pubblicazione.*

Con il contributo di

Taskforce EAPC per le cure palliative pediatriche

Autori

Huda Abu-Saad Huijer, Infermiera professionale, Dottore di ricerca, Professore di Scienze Infermieristiche, Direttore della Scuola Infermieristica presso American University of Beirut, Libano

Franca Benini, Consulente in Cure palliative pediatriche e terapia del dolore, Università of Padova, Italia

Paolo Cornaglia Ferraris, Pediatra - Ematologo, Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, Roma, Italia

Finella Craig, Consulente in Cure palliative pediatriche, Great Ormond Street Hospital for Children, Londra, UK

Leora Kuttner, Psicologo clinico e Professore di Pediatria, British Columbia's Children's Hospital and University of British Columbia, Vancouver, Canada

Chantal Wood, Consulente in Cure palliative pediatriche e terapia del dolore, Hôpital Robert Debré, Parigi, Francia

Boris Zernikow, Direttore di Vodafone Foundation Institute of Children's Pain Therapy and Paediatric Palliative Care, Datteln and Professore di terapia del dolore pediatrico e cure palliative, Witten/Herdecke University, Germania

Revisori

Eva Bergsträsser, Medico, Consulente in Oncologia, Direttore di Paediatric Palliative Care University Children's Hospital, Zurigo, Svizzera

Franco De Conno, Medico, FRCP, Direttore Onorario della EAPC, Presidente Onorario della Research Network, Fondazione IRCCS Hospitals and Clinics Minnesota, USA
EAPC

Stefan J. Friedrichsdorf, Medico, Dirigente medico, Pain Medicine & Palliative Care Children's Hospitals and Clinics of Minnesota, Minneapolis, USA

Nago Humbert, Direttore dell'Unità di cure palliative pediatriche, Professore Associato di Pediatria presso CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec, Canada

Ulrika Kreicbergs, Infermiera professionale, Dottore di ricerca, Ricercatore senior, Dipartimento delle donne e della salute del bambino, Karolinska Institute, Stockholm, Sweden & The Phyllis F. Cantor Center Dana Farber Cancer Institute, Boston, USA

Marcello Orzalesi, Pediatra - Neonatolo, Coordinatore Scientifico Comitato Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, Roma, Italia

Sommario

Prefazione		6
Capitolo I	Punto di vista e obiettivi	7
Capitolo II	Quanto è grande il problema	9
Capitolo III	Perchè le cure palliative pediatriche (CPP)?	13
Capitolo IV	I bisogni di bambini con malattie inguaribili e delle loro famiglie	17
Capitolo V	La situazione attuale delle cure palliative pediatriche	21
Capitolo VI	Gli obiettivi delle cure palliative pediatriche	25
Capitolo VII	Le soluzioni: modelli di cura delle CPP	29
Capitolo VIII	I costi delle cure palliative pediatriche	33
Capitolo IX	Le sfide e le raccomandazioni per il futuro	37

Parole chiave

Cure palliative pediatriche
Malattie incurabili nel bambino
Decisori politici
Assistenza diretta alla famiglia

Prefazione

L'accesso alle cure palliative è ampiamente riconosciuto come un diritto per gli adulti e gli anziani affetti da patologie incurabili o da gravi malattie croniche o in fase terminale.

Il riconoscimento e la diffusione di cure palliative dedicate all'età pediatrica è ancora in una fase iniziale ed i servizi attualmente disponibili per i bambini con malattie incurabili e delle loro famiglie sono frammentati e disorganizzati.

Le cause di questa situazione sono molteplici e complesse: rispetto ai pazienti adulti, il numero di bambini che possono beneficiare di cure palliative è di gran lunga inferiore; vi è una lacuna in materia di politica organizzativa e gestionale, una carenza di personale medico e infermieristico competente; aspetti culturali ed emotivi legati sia all'assistenza dei bambini terminali, che all'accettazione della condizione sociale e alla comprensione.

Indipendentemente dalla loro età, questi bambini soffrono di tutti gli aspetti clinici, psicologici, etici e spirituali relativi alle malattie incurabili e alla morte. Tuttavia, occorre sottolineare che i bambini non sono 'piccoli adulti', e non dovrebbero essere trattati come tali, ma hanno uno specifico sviluppo, bisogni psicologici, sociali e clinici che devono essere affrontati.

E' per questo motivo che l'Associazione Europea per le Cure Palliative (EAPC) e la Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus hanno deciso di lavorare insieme nel tentativo di colmare le lacune culturali e organizzative, fornendo ai decisori politici e alle parti interessate (stakeholder) una panoramica generale della prestazione dei servizi di cure palliative in Europa, individuando gli ostacoli e le carenze e, allo stesso tempo, proponendo le soluzioni possibili per lo sviluppo di efficaci e specifici programmi di cure palliative pediatriche.

Il nostro obiettivo è che ogni paese sviluppi la propria rete integrata di servizi di cure palliative dirette alla famiglia, basata su un approccio interdisciplinare, che sia sensibile ai desideri del bambino e della famiglia per quanto riguarda il trattamento e la scelta del protocollo di cura da seguire durante il corso della malattia. Solo allora, potremmo affermare di aver raggiunto il nostro obiettivo primario: il riconoscimento dei bambini con malattie incurabili come individui, il loro diritto alla dignità e alla migliore qualità di vita e di cura possibile.

Un grazie di cuore a tutti gli esperti internazionali della Taskforce EAPC per la loro professionalità, l'entusiasmo e la dedizione con la quale si sono impegnati in questa pubblicazione, e uno speciale 'grazie' ai revisori e a tutti coloro che hanno generosamente contribuito alla realizzazione di questo opuscolo.

Lukas Radbruch

Presidente

European Association for Palliative Care

Elvira Silvia Lefebvre D'Ovidio

Presidente

Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

Capitolo I

Punto di vista e obiettivi

“Non voglio morire ma ho paura di vivere!”

(Edoardo - 7 anni, neuroblastoma)

Negli ultimi anni i paesi sviluppati hanno visto un aumento della prevalenza delle malattie incurabili e delle disabilità. I progressi nel campo medico e tecnologico hanno ridotto i tassi di mortalità infantile e, allo stesso tempo, hanno migliorato i tassi di sopravvivenza dei bambini con patologie gravi e potenzialmente letali, che hanno bisogno di complesse cure palliative.

Vi è un incremento nel numero di bambini che possono usufruire delle cure palliative pediatriche (CPP).

Per molti anni le cure palliative non sono state prestate ai pazienti pediatriche e ancora oggi in Europa, nonostante lo sviluppo di programmi di CPP in diversi paesi, solo una minoranza dei bambini con malattia incurabile può beneficiare dei servizi di cure palliative. Molti di questi bambini muoiono in condizioni inadeguate, senza sollievo da sintomi dolorosi, di solito in ambiente ospedaliero e raramente con il supporto dell'assistenza a domicilio, dove molti vorrebbero trascorrere più tempo possibile e infine morire.

Le cure palliative pediatriche (CPP) sono un problema emergente nella nostra società che fornisce attualmente soluzioni inadeguate.

Le ragioni di tali carenze nelle cure palliative pediatriche può essere attribuita a barriere organizzative, culturali ed economiche. La situazione è ulteriormente complicata dall'aspetto unico delle malattie infantili e dall'esiguo numero di pazienti che, insieme con la molteplicità e l'ampia distribuzione geografica dei casi, fanno sì che l'organizzazione dei servizi di cure palliative sia molto diversa da quella prevista per gli adulti.

Le cure palliative pediatriche sono uniche e specifiche; richiedono competenza, organizzazione e risorse che sono diverse da quelle per gli adulti.

I bambini con malattie che accorciano la vita (**life-limiting**) o che minacciano la morte (**life-threatening**) meritano un riesame culturale e organizzativo approfondito del nostro modo di prendersi cura di loro quando il trattamento non sia più finalizzato al recupero, ma ad offrire la migliore qualità di vita possibile. Un uso più efficiente delle risorse attualmente allocate per l'assistenza a questi pazienti potrebbe essere raggiunto attraverso la creazione di specifici servizi di cure palliative pediatriche e di reti integrate in grado di garantire una gestione più appropriata della malattia (a domicilio, in ospedale,

in hospice) pur salvaguardando la dignità e la qualità della vita dei piccoli pazienti e delle loro famiglie. Ciò comporterebbe una riduzione della domanda di servizi medici e, di conseguenza, di risorse sanitarie (vedi capitolo VIII).

Le cure palliative pediatriche sono possibili e potrebbero essere economicamente vantaggiose.

Lo scopo di questo opuscolo è quello di esaminare lo stato dell'arte e la necessità di cure palliative pediatriche. Esso documenta l'importanza di cure palliative specifiche per il bambino, espone le evidenze per lo sviluppo di politiche sanitarie ad hoc, descrive i bisogni dei bambini e delle loro famiglie. Esso fornisce anche argomenti in favore di una integrazione delle cure palliative tra i servizi sanitari, riassume le evidenze a supporto di una assistenza efficace e formula raccomandazioni per i decisori politici sanitari. Il lavoro dei legislatori e professionisti del settore medico-sanitario può essere agevolato dalla visione di tale documento.

Implicazioni politiche

Le cure palliative pediatriche devono diventare parte integrante del sistema sanitario in tutti i paesi.

Bibliografia:

1. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children*. Goldman A., Hain R., Liben S., Eds., Oxford University Press, Oxford, 2006;1-661.
2. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. *European Journal of Palliative Care*, 2007; 14:2-7.

Capitolo II

Quanto è grande il problema

“Il mio bambino è affetto da una malattia rara, mi sento molto sola, non so cosa sia e come affrontarla...”

(Laura, madre di Angelo - 1 anno, malattia di Farber)

Nella maggior parte dei paesi europei, i necessari dati epidemiologici non sono largamente disponibili, sono raccolti in modi diversi (diversi criteri) o addirittura per niente.

Informazioni relative al numero, alla diagnosi, alla fascia di età, e all'ubicazione dei bambini con malattie life-limiting o life-threatening è fondamentale per l'organizzazione delle CPP.

I dati esistenti riguardano principalmente due statistiche: la **mortalità** causata da malattie life-threatening o life-limiting e la prevalenza dei casi affetti da tali malattie.

Dati di mortalità: una ricerca svolta dalla Association for Children With Life-Threatening of Terminal conditions and Their Families e dal Royal College of Paediatrics and Children Health, nel Regno Unito (1) ha stabilito il tasso annuale di morte da malattia incurabile a 1 su 10.000 per i bambini di età compresa tra 1 e 19 anni.

Ci sono variazioni nei dati di mortalità nei diversi paesi. In Italia, Regno Unito e in Irlanda la mortalità per malattie life-limiting e inguaribili è rispettivamente di 1,0, 1,2 e 3,6 su 10.000 per anno (2,3,4).

Le patologie includono un ampio spettro di affezioni come le malattie neuromuscolari, anomalie cardiache, insufficienza renale, anomalie cromosomiche, malattie del sangue e tumori maligni (vedi figura 1).

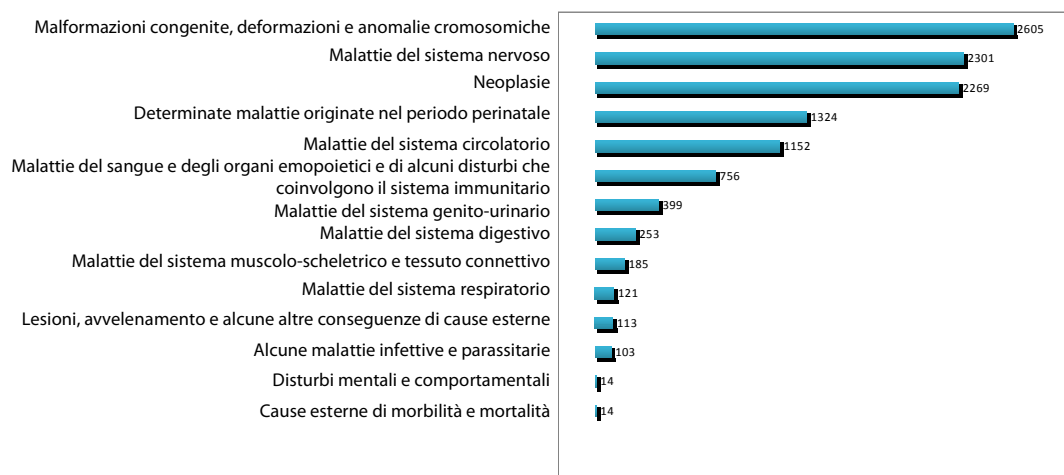


Figura 1. Decessi per cause che potrebbero necessitare di cure palliative nella fascia di età 0-19 anni, in Inghilterra negli anni 2001-05, escluse le morti neonatali, fonte: Dipartimento della salute, UK, modificata.

Ci sono differenze nei tassi di mortalità riportati in prima e seconda infanzia e nell'adolescenza. In tutti gli studi la maggior parte delle morti infantili si verifica entro il primo anno di vita, la maggior parte di queste sono causate da anomalie congenite e cromosomiche e deformazioni. I decessi che si verificano dopo il primo anno di vita sono nella maggior parte dei casi dovuti a malattie del sistema nervoso o dell'apparato circolatorio o a cancro.

- o **Almeno 1 bambino su 10,000 muore ogni anno per malattie life-threatening o life-limiting.**
- o **Molti muoiono entro il primo anno di vita.**
- o **Le malattie sono molteplici e spesso rare.**

Dati di prevalenza: il tasso stimato di prevalenza per i bambini e i giovani che possono richiedere servizi di cure palliative è di 10-16 per 10.000 abitanti di età 0-19 anni (15 per 10.000 se si escludono le morti neonatali) (1,5,6). Le differenze nelle cifre sono da attribuirsi alle fasce di età diverse e ai differenti criteri di ammissibilità adottati per gli studi e non a differenze nelle patologie considerate. In tutti gli studi circa il 30% dei casi ha un cancro, il restante 70% comprende un insieme di patologie, prevalentemente neurodegenerative, metaboliche e genetiche.

Almeno 10 bambini su 10.000 di età tra 0 e 19 anni soffrono di malattie life-limiting o life-threatening. Meno di un terzo ha il cancro.

I Fatti

In una popolazione di 250.000 persone, con circa 50.000 bambini, in un anno:

- 8 bambini rischiano di morire per malattie life-limiting; (3 per cancro, 5 per altre patologie);
- 60-80 soffrono di malattie life-limiting;
- 30-40 di loro avrebbero bisogno di cure palliative specialistiche.

Implicazioni politiche

Al fine di soddisfare le esigenze del crescente numero di bambini che possono beneficiare di cure palliative, ogni paese dovrebbe raccogliere precisi e completi dati epidemiologici relativi alla prevalenza di condizioni che richiedono cure palliative pediatriche.

Bibliografia:

1. *A guide to the Development of children's palliative care services*, Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 1997; first edition.
2. Benini F., Ferrante A., Buzzone S., Trapanotto M., Facchin P., Cornaglia Ferraris P. *Childhood deaths in Italy*. *European Journal of Palliative Care*, 2008;15(2):77-81.
3. *End-of-Life Care for Children*. The Texas Cancer Council, Texas Children's Cancer Center, Texas Children's Hospital, 2002.
4. *Palliative Care Needs Assessment for Children*. Department of Health and Children, the Irish Hospice Foundation (Editor), 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, retrieved October 22, 2007).
5. Cochrane H., Liyanage S., Nantambi R. *Palliative Care Statistics for Children and Young Adults*. *Health and Care Partnerships Analysis*. Department of Health (Editor) (a), 2007; (www.dh.gov.uk/prod_consum_dh/idcplg?IdcService=GET_FILE&dID=140063&Rendition=Web, retrieved October 22, 2007).
6. Benini F., Ferrante A., Visonà dalla Pozza L., Trapanotto M., Facchin P. *Children's needs: key figures from the Veneto region, Italy*. *European Journal of Palliative care*, 2008; 16(6):299-304

Capitolo III

Perchè le cure palliative per i bambini (CPP)?

“Le cure palliative sono per le persone anziane che stanno morendo... non voglio averne a che fare!”

(Maria, madre di Giacomo – 3 anni, distrofia muscolare)

L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) definisce le cure palliative come un approccio che migliora la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie di fronte al problema connesso con malattie life-threatening, attraverso la prevenzione e il sollievo dalla sofferenza grazie ad una rapida identificazione e una accurata valutazione e al trattamento del dolore e di altri problemi, fisici, psico-sociali e spirituali. Le cure palliative:

- forniscono sollievo dal dolore e da altri sintomi che provocano sofferenza;
- affermano la vita e considerano naturale il processo di morte;
- non intendono ritardare o accelerare la morte;
- integrano gli aspetti psicologici e spirituali della cura del paziente;
- offrono un sistema di supporto per aiutare i pazienti a vivere quanto più attivamente possibile fino alla morte;
- offrono un sistema di supporto per aiutare la famiglia ad affrontare la malattia del bambino e il loro proprio lutto;
- utilizzano un approccio di squadra per affrontare i bisogni dei pazienti e delle loro famiglie, incluso il supporto psicologico per l'elaborazione del lutto, dove indicato;
- migliorano la qualità della vita, e possono anche influenzare positivamente il decorso della malattia;
- sono applicabili all'inizio della malattia, unitamente ad altre terapie intese a prolungare la vita, quali la chemioterapia e la radioterapia, e comprendono quelle indagini necessarie a comprendere e gestire al meglio le complicità cliniche dolorose.

Le cure palliative per i bambini rappresentano un settore speciale benché strettamente collegato con le cure palliative per l'adulto. La definizione dell'OMS delle cure palliative adeguate ai bambini e alle loro famiglie è la seguente:

- sono l'attiva presa in carico totale del corpo, della mente e dello spirito del bambino, e comprendono anche il fornire sostegno alla famiglia;
- cominciano quando viene diagnosticata una malattia life-threatening, e continuano a prescindere dal fatto che un bambino riceva o meno un trattamento diretto alla malattia stessa;
- gli operatori sanitari devono valutare e alleviare la sofferenza fisica, psicologica e sociale del bambino;
- cure palliative efficaci richiedono un approccio multidisciplinare di ampio respiro che include la famiglia e si avvale delle risorse disponibili della comunità; può essere implementato con successo, anche se le risorse sono limitate;
- possono essere erogate in centri di cura privati, pubblici o a domicilio.

**Le cure palliative pediatriche sono:
“l’attiva presa in carico totale del corpo, della mente e dello spirito
del bambino, e includono anche il dare sostegno alla famiglia. Iniziano quando
viene diagnosticata una malattia life-threatening ,
e continuano a prescindere dal fatto che un bambino riceva
o meno un trattamento diretto alla malattia”.**

E’ importante fare una distinzione fra cure “palliative” e “terminali”. Le “cure terminali” si riferiscono all’assistenza del paziente e della famiglia limitatamente al periodo in cui il trattamento curativo è stato sospeso e la morte è imminente (settimane, giorni, ore). Questa errata percezione incide pesantemente sui criteri di ammissibilità, le specifiche necessità e il modo in cui i servizi vengono offerti, specialmente nel settore pediatrico.

E’ importante sottolineare che non tutti i bambini con malattie life-threatening necessitano di cure palliative continue durante tutto il decorso della malattia.

Afezioni che possono beneficiare di cure palliative pediatriche

Le malattie infantili che necessitano di cure palliative differiscono da quelle degli adulti: sono molteplici e di ampia portata, la durata delle cure è variabile e difficile da prevedere, le malattie sono spesso ereditarie (possono interessare diversi membri della stessa famiglia) e rare; esse sono sia life-limiting che life-threatening.

La malattia life-limiting è definita come una condizione in cui la morte prematura è consueta ma non necessariamente imminente.

La malattia life-threatening è quella in cui vi è un’alta probabilità di morte prematura ma vi è anche la possibilità di sopravvivenza a lungo termine fino all’età adulta.

Sono stati identificati quattro diversi gruppi di malattie pediatriche (2):

Gruppo 1 – Malattie life-threatening per le quali il trattamento curativo può essere possibile, ma può fallire (per esempio, cancro, insufficienza cardiaca, renale o epatica, infezioni).

Gruppo 2 - Afezioni che richiedono lunghi periodi di trattamento intensivo volto a prolungare la vita, ma dove la morte prematura è ancora possibile (per esempio, mucoviscidosi, HIV/AIDS, anomalie cardiovascolari, prematurità estrema).

Gruppo 3 - Patologie progressive senza opzioni terapeutiche, in cui il trattamento è palliativo fin dalla diagnosi (per esempio, malattie neuromuscolari e neurodegenerative, progressive alterazioni metaboliche, anomalie cromosomiche, tumore metastatico avanzato in prima presentazione).

Gruppo 4 - Patologie irreversibili non progressive, con grave disabilità che causa estrema vulnerabilità all’insorgenza di complicanze (per esempio, una grave paralisi cerebrale, malattie genetiche, malformazioni congenite, prematurità, lesioni cerebrali e del midollo spinale).

Neonati molto malati, alla fine della loro vita, dovrebbero essere considerati come candidati per le cure palliative o di conforto.

Aspetti che contraddistinguono le cure palliative per i bambini

Il carattere distintivo e la complessità delle cure palliative per i bambini proviene da (3):

1. Numeri esigui: rispetto agli adulti, il numero di casi che necessitano di cure palliative pediatriche è di gran lunga inferiore; questo aspetto, insieme alla distribuzione geografica ampia, può porre dei problemi a livello organizzativo, formativo e di fabbisogno economico. **2. Una vasta gamma di patologie** (malattie neurologiche, metaboliche, cromosomiche, cardiologiche, respiratorie e infettive, cancro, complicazioni della prematurità, traumi) e la durata imprevedibile della malattia: molte patologie sono rare e familiari, alcune restano non diagnosticate.

3. Disponibilità limitata di farmaci specifici per i bambini: la maggior parte dei trattamenti farmacologici sono sviluppati, formulati e concessi in licenza d'uso per gli adulti; i farmaci sono spesso in compresse di grandi dimensioni, di gusto sgradevole e raramente disponibili in forma di sospensioni liquide (in particolare gli oppioidi a rilascio prolungato per il trattamento del dolore) che siano facilmente amministrabili per i bambini. Molti farmaci non prevedono l'etichettatura esplicita per l'uso nei bambini con relative indicazioni per l'età, le dosi e gli effetti collaterali. Di conseguenza, in mancanza di alternative, molti farmaci utilizzati nelle cure palliative pediatriche sono comunemente prescritti 'off-label'.

4. Fattori relativi allo sviluppo: i bambini sono in continuo sviluppo fisico, emotivo e cognitivo; questo incide su ogni aspetto della loro cura, dal dosaggio del farmaco, ai metodi di comunicazione, educazione e sostegno.

5. Il ruolo della famiglia: i genitori rappresentano legalmente i loro figli in tutte le decisioni cliniche, terapeutiche, etiche e sociali e sono pesantemente coinvolti nell'assistenza e nei processi decisionali.

6. Una branca relativamente nuova della medicina: la necessità di estendere le cure palliative all'età pediatrica è una conseguenza dei progressi tecnologici che consentono la sopravvivenza prolungata di un numero crescente di bambini affetti da patologie complesse e che fino a poco tempo fa avrebbe portato a un rapido peggioramento e alla morte. Ciò ha dato luogo a limiti culturali e alla mancanza di competenze specifiche nella cura di questi bambini.

7. Coinvolgimento emotivo: quando un bambino sta per morire, può essere estremamente difficile per i familiari e per chi lo ha assistito accettare il fallimento del trattamento, l'irreversibilità della malattia e la morte.

8. Senso di perdita e lutto: dopo la morte di un bambino sono probabilmente più forti, prolungati e spesso complicati.

9. Questioni etiche e legali: i referenti legali sono i genitori del bambino o il tutore. I diritti del bambino, i desideri e la partecipazione nel processo di scelta spesso non sono rispettati. Ci può essere conflitto tra etica, deontologia professionale e legislazione, in particolare quando si tratta di bambini.

10. Impatto sociale: è difficile per il bambino e la famiglia mantenere il proprio ruolo nella società durante il corso della malattia (scuola, lavoro, reddito).

**Le patologie che possono beneficiare delle CPP sono molteplici e molto variabili.
la durata della cura è variabile e difficile da prevedere.
Le cure palliative NON escludono il trattamento curativo.**

Caratteristiche delle CPP che influenzano le scelte organizzative:

- Popolazione di pazienti meno numerosa e più varia
- Diversa gamma di affezioni
- Limitata disponibilità di trattamenti farmacologici specifici per i bambini
- Fattori relativi allo sviluppo
- I genitori sono pesantemente coinvolti come care-givers e decisori
- Mancanza di personale medico formato ad hoc
- Grande coinvolgimento emotivo
- Difficoltà nel gestire il dolore e il lutto
- Maggiori difficoltà nel definire le questioni morali e giuridiche
- Impatto sociale

Tutti questi aspetti determinano la necessità di organizzare servizi di cure palliative dedicati specificatamente ai bambini per l'assistenza sia a domicilio che in hospice. .

I bambini con malattie life-limiting e life-threatening richiedono servizi di CPP specifici e dedicati. I bisogni individuali influenzano il tipo e la quantità di cure necessarie che, a loro volta, condizionano le scelte organizzative e gli specifici modelli di assistenza sanitaria.

Implicazioni politiche

- 1. I decisori politici devono considerare le cure palliative per i bambini diverse da quelle per gli adulti e sviluppare i servizi di conseguenza.**
- 2. L'età, il livello di sviluppo e le risorse personali devono essere considerati nella pianificazione e organizzazione di programmi di assistenza per i bambini.**
- 3. I decisori politici dovrebbero introdurre una normativa adeguata per la regolamentazione delle cure palliative per neonati, bambini e adolescenti.**

Bibliografia:

1. *Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children*. World Health Organization, Geneva, 1998.
2. *A guide to the Development of children's palliative care services*. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPC), 1997; first edition.
3. *How is palliative care different in children?* Royal Children's Hospital Melbourne, 2005; (www.rch.org.au/rch_palliative/index.cfm?doc_id=1709, retrieved November 14, 2007).

Capitolo IV

I bisogni dei bambini con malattie inguaribili e delle loro famiglie

"Io devo vivere!"

(Andrea – 15 anni, tumore di Wilms)

I bambini con malattie life-limiting e life-threatening e le loro famiglie hanno diversi e molteplici bisogni (clinici, psicologici, sociali, spirituali) (1).

I bisogni dei bambini

Bisogni fisici:

- il controllo dei sintomi: l'opportuna gestione farmacologica e non farmacologica del dolore e di altri sintomi da parte di professionisti adeguatamente qualificati (con una conseguente riduzione del numero di ricoveri ospedalieri inutili) (2,3);
- il raggiungimento del loro pieno potenziale di crescita e sviluppo: questi aspetti devono essere considerati e inclusi quando si considera qualsiasi forma di trattamento;
- è essenziale un'approfondita pianificazione della cura (4).

Bisogni psicologici:

- è necessaria una comunicazione chiara e aperta, appropriata alla fase di sviluppo del bambino (3,5);
- sostegno emotivo continuo al fine di aiutare il bambino ad affrontare le problematiche emotive; comprensione, accettazione, rabbia, autostima, fiducia e amore;
- accesso alle risorse e agli strumenti che promuovono lo sviluppo della personalità del bambino, la consapevolezza di sé (e quella degli altri), la valorizzazione delle caratteristiche individuali e del talento e, ove possibile, la continuazione della routine quotidiana, gli stimoli, gli obiettivi e i progetti futuri.

Bisogni sociali:

- opportunità ricreative, strumenti, tecniche e attività appropriate alle esigenze individuali;
- scuola per tutto il tempo e più spesso possibile, anche a domicilio con lezioni individuali;
- attività sociali offrendo adeguate opportunità di interazione con gruppi di coetanei, eventualmente attraverso gruppi di volontariato e altre organizzazioni.

Bisogni spirituali:

- accesso ad un'adeguata assistenza spirituale e di sostegno rispettando il background culturale e religioso della famiglia.

Tutti questi bisogni individuali sono in continua evoluzione, sia per quanto riguarda la prevalenza che l'intensità, e direttamente collegati allo sviluppo psico-fisico ed emotivo del bambino, alla fase della malattia e al suo effetto sulla crescita e la maturità.

I bisogni dei bambini in cure palliative sono complessi e determinati dall'età, dal corso della malattia, dall'unione familiare e dall'ambiente culturale e richiedono soluzioni sia sanitarie che comunitarie.

I bisogni delle famiglie

L'unità di cura è la famiglia, intesa come le persone che forniscono al bambino conforto fisico, psicologico e spirituale e coloro che sono vicini al bambino nell'assistenza e nell'affetto, a prescindere dai legami genetici. I membri della famiglia possono avere legami biologici, matrimoniali, adottivi o di affidamento (6).

I genitori di bambini affetti da malattie life-threatening, oltre ad essere genitori, diventano coloro che prestano l'assistenza sanitaria. Per evitare di istituzionalizzare i loro figli, assumono importanti responsabilità che includono la somministrazione di cure per le quali ricevono una minima o nessuna formazione e nessun compenso. Essi sono tenuti a prendere decisioni nel migliore interesse del bambino in un momento in cui sono molto stressati e stanno soffrendo per la perdita della salute del proprio figlio (6,7).

I fratelli spesso vivono la malattia con sentimenti di colpa e di solitudine, pagando il prezzo di un isolamento sociale che va spesso di pari passo con una condizione terminale. I membri della famiglia allargata (nonni, zii, zie e amici) svolgono un ruolo importante condividendo le responsabilità e fornendo sostegno emotivo (8).

Le famiglie che affrontano la morte di un figlio fanno bisogno di sostegno a diversi livelli:

- *una conoscenza approfondita della condizione del bambino e il modo migliore per prendersi cura di lui/lei;*
- *aiuto finanziario: i cambiamenti dello stile di vita possono influenzare la situazione lavorativa e la sicurezza finanziaria della famiglia dei bambini che presentano condizioni life-threatening;*
- *deve essere fornito un adeguato sostegno emotivo e al processo del lutto per ridurre la morbilità a lungo termine all'interno dell'intera famiglia, compresi i nonni. E' di vitale importanza il supporto professionale per i fratelli (9,10);*
- *devono essere soddisfatti i bisogni religiosi e spirituali.*

I bisogni delle famiglie sono molteplici e complessi, è fondamentale il sostegno di un team interdisciplinare esperto.

Implicazioni politiche

Le cure palliative sono dirette alla famiglia; i familiari e i fratelli hanno bisogni complessi che devono essere valutati e gestiti correttamente. Tutte queste necessità non possono essere affrontate da un singolo individuo, ma richiedono l'intervento di un team interdisciplinare esperto.

Bibliografia:

1. Liben S, Goldman A. *Home care for children with life-threatening illness*. Journal of Palliative Care, 1998; 14(3):3-8.
2. Wolfe J, Grier H.E., Klar N, Levin S.B., Ellenbogen J.M., Salem-Schatz S, Emanuel E.J., Weeks J.C. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. New England Journal of Medicine, 2000; 342: 26-333.
3. Himmelstein B.P., Hilden J.M., Boldt A.M., Weissman D. *Pediatric palliative care*. New England Journal of Medicine, 2004; 350:1752-1762.
4. Mercadante S. *Cancer pain management in children*. Palliative Medicine, 2004; 18:654-662.
5. Hilden J.M., Chrastek J. *Tell the children*. Journal of Clinical Oncology, 2000; 18:3193-3195.
6. Hynson J.L., Sawyer S.M. *Pediatric palliative care: Distinctive needs and emerging issues*. Journal of Pediatrics and Child Health, 2001; 31:323-325.
7. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006.
8. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health, American Academy of Pediatrics. *The pediatrician and childhood bereavement*. Pediatrics, 2000; 105:445-447.
9. Kreicbergs U.C., Valdimarsdóttir U., Onelöv E., Björk O., Steineck G., Henter J. *Care-Related Distress: A Nationwide Study of Parents Who Lost Their Child to Cancer*. Journal of Clinical Oncology, 2005; 23(36):9162-9171.
10. Lannen P.K, Wolfe J., Prigerson H.G., Onelov E., Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later*. Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capitolo V

La situazione attuale delle cure palliative pediatriche

"Mi sento malissimo... chi può aiutarmi?"

Non voglio vivere come una larva!"

(Elisa -13 anni, distrofia muscolare)

Per molti anni le cure palliative non sono state fornite ai pazienti pediatriche e ancora oggi a causa di carenze nella pianificazione e nell'erogazione dei servizi, le difficoltà nel definire i criteri di eleggibilità, la carenza di personale medico qualificato e la mancanza di consapevolezza pubblica, solo una piccola percentuale di bambini con patologie incurabili possono beneficiare di cure palliative.

Una notevole porzione di bambini con malattie terminali muoiono in ospedale e/o in reparti per acuti, soprattutto in unità di terapia intensiva (1). Questo ha un grave impatto sulla qualità della vita e della morte dei bambini e la qualità della vita delle famiglie, che può portare ad un uso inappropriato delle risorse sanitarie.

Numerosi bambini con malattie incurabili muoiono in ospedale, spesso in reparti di terapia intensiva.

Tabella 1. Luogo di decesso dei bambini (0-19 anni, esclusi i neonati) in Irlanda e in Inghilterra. (Fonte: Department of Health and Children, the Irish Hospice Foundation; Department of Health, UK)

Luogo del decesso	Irlanda (2001)	Inghilterra (2001-05)
Domicilio	124 (22%)	1,811 (19,2%)
Ospedale	281 (50%)	6,985 (74,2%)
Hospice		393 (4,2%)
Altro	161 (28%)*	223 (2,45%)**

* Istituzioni degli enti locali, domicili privati

** Ospedali psichiatrici, case di cura, case di riposo, case residenziali, domicili privati, non i luoghi consueti di residenza del deceduto.

Studi recenti indicano che nelle regioni in cui le reti di cure palliative pediatriche incentrate sulla famiglia, supportate da hospice dedicati ai bambini, sono operative, il numero di ricoveri ospedalieri e l'incidenza di morte in ospedale per i bambini e gli adolescenti sono notevolmente inferiori. Questo fenomeno non solo riduce la domanda nei reparti per acuti e di terapia intensiva, ma implica una migliore qualità della vita per il paziente e la famiglia (2).

L'assistenza domiciliare integrata ed i programmi di CPP migliorano la qualità di vita del bambino e della famiglia facendo il migliore uso delle risorse disponibili.

I bambini terminali soffrono di numerosi sintomi, spesso dolorosi. I sintomi più comuni descritti sono: dolore, mancanza di energia, affaticamento, dispnea, nausea, perdita di appetito, sonnolenza, tosse e altri sintomi psicologici, come tristezza, nervosismo, irritabilità e preoccupazione (3,4,5). La maggior parte di questi bambini di solito prova una grande sofferenza a causa di almeno un sintomo e l'89% presenta una sofferenza generale notevole (5) (Fig. 2).

Troppi bambini soffrono a causa di dolori inutili e angoscia dovuti ad una cattiva gestione dei sintomi.

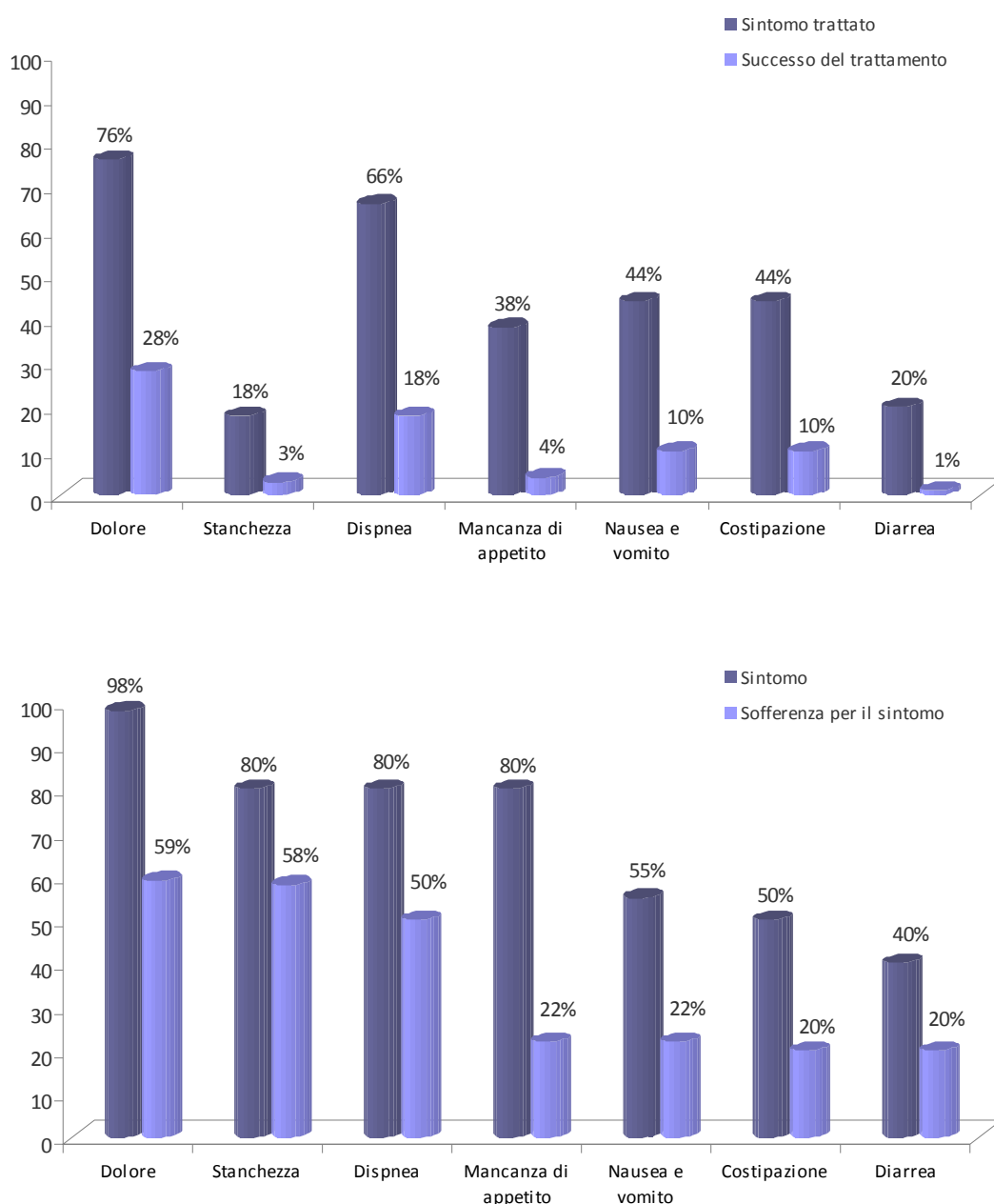


Figura 2. sintomi e sofferenza nell'ultimo mese di vita (Fonte; Wolfe et al, 2000)

Nonostante studi recenti indichino che nei bambini affetti da tumore che ricevono cure palliative il dolore e i sintomi siano controllati in modo efficace (6), la gestione dei sintomi resta una sfida sanitaria; molti bambini ricevono un trattamento inadeguato o nessun trattamento (fig. 2).

La valutazione, la prevenzione e la gestione dei sintomi sono la base per una migliore qualità di vita e sono fondamentali in tutti i programmi di cure palliative pediatriche.

La gestione clinica e globale del bambino e della famiglia è spesso caratterizzata dall'abbandono e dall'isolamento, perché i servizi specializzati necessari non sono disponibili (7). Come risultato, la famiglia assume l'intero onere della cura del bambino con le inevitabili conseguenze cliniche, sociali e finanziarie. In alternativa, il bambino viene ricoverato in ospedale, anche quando le condizioni cliniche non richiedono l'ospedalizzazione.

Troppe famiglie sono abbandonate a loro stesse. Il supporto continuo alla famiglia, indipendentemente dal luogo di cura, è fondamentale per un efficace programma di cure palliative pediatriche

La mancanza di conoscenze e competenze è spesso l'ostacolo alla pratica quotidiana delle CPP. La mancanza di formazione è particolarmente evidente: nella gestione del dolore e dei sintomi, nell'invio dei pazienti ai servizi di cure palliative e nella comunicazione con i bambini terminali e le loro famiglie. Ciò è dovuto alla mancanza di istruzione formale e di formazione in cure palliative.

Esiste una significativa mancanza di conoscenza e di formazione.

Implicazioni politiche

E' urgente e necessario programmare e organizzare servizi di cure palliative pediatriche che rispondano adeguatamente alle esigenze dei bambini e delle famiglie. E' inoltre necessario fornire un'istruzione ed una formazione adeguate a coloro che provvedono ai servizi di cure palliative.

Bibliografia:

1. Siden H. et al. *A report on location of death in pediatric palliative care between home, hospice and hospital*. *Paliat Med*, 2008;22(7):831-834.
2. *Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006;
3. (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, retrieved October 10, 2007).
4. Drake R, Frost J, Collins JJ. *The symptoms of dying children*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2003; 26: 594-603.
5. Collins JJ, Byrnes M.E, Dunkel LJ, Lapin J, Nadel T, Thaler H.T, Emanuel EJ, Weeks J.C. *The measurement of symptoms in children with cancer*. *Journal of Pain and Symptom Management*, 2000; 19:363-377.
6. Wolfe J, Grier H.E, Klar N, Levin S.B, Ellenbogen J.M, Salem-Schatz S. et al. *Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer*. *New England Journal of Medicine*, 2000; 342:326-333.
7. Wolfe J, Hammel J.F, Edwards K.E, Duncan J, Comeau M, Breyer J, Aldridge S. A, Grier H. E, Berde C, Dussel V, Weeks J.C. *Easing of Suffering in Children With Cancer at the End of Life: Is Care Changing?* *Journal of Clinical Oncology*, 2008; 26(10):1717- 1723.
8. *A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services*, a report by a joint working party of the Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition.

Capitolo VI

Gli obiettivi delle cure palliative pediatriche

“Tu sei mio amico... lo sono il tuo lavoro!”

(John, padre di Sofia - 16 anni, tumore al cervello)

L'organizzazione delle CPP deve includere:

1. Accesso a servizi specialistici tramite operatori qualificati. Un programma di CPP deve essere in grado di soddisfare le esigenze specifiche del bambino e della famiglia per tutto il corso della malattia e il processo di lutto, indipendentemente dall'età del bambino, la patologia, il luogo di residenza e il tipo di assistenza. I servizi devono offrire la continuità delle cure, a disposizione tutto il giorno (24/7), a casa, in ospedale, in hospice o in altre istituzioni pubbliche, come le comunità o gli orfanotrofi (1).

I programmi di cure palliative pediatriche devono garantire supporto per ventiquattrore al giorno per tutti i giorni della settimana (24/7).

2. Assistenza olistica e diretta alla famiglia. Le cure palliative per i bambini sono focalizzate sul miglioramento della qualità della vita del bambino e il sostegno alla famiglia: si tratta di un approccio olistico e deve essere diretto alla famiglia (1).

I programmi di cure palliative pediatriche devono essere centrati sulla famiglia.

3. Valutazione e gestione dei sintomi. Sofferenze inutili devono essere evitate attraverso la disponibilità di trattamenti farmacologici efficaci combinati con terapie pratiche, cognitive, comportamentali, fisiche, integrative e di supporto.

La valutazione e la gestione dei sintomi dolorosi sono fondamentali per sostenere e migliorare la qualità della vita di un bambino.

4. Comunicazione e informazione. Una comunicazione aperta e chiara tra gli operatori sanitari, il bambino e la famiglia dovrebbe essere un obiettivo primario delle CPP. Insieme, essi dovrebbero stabilire gli obiettivi di cura comuni, discutere le opzioni di trattamento, condividere scelte e decisioni. Dovrebbero essere fornite informazioni veritiere e comprensibili riguardanti le condizioni del bambino, gli esiti possibili, il trattamento e i servizi disponibili. Per quanto riguarda i bambini piccoli o con deficienze cognitive, i genitori dovrebbero determinare, con la guida di professionisti del settore, come, quando e quali informazioni condividere con il bambino. Adolescenti e ragazzi dovrebbero essere direttamente informati e coinvolti nel processo decisionale, se lo desiderano. Una comunicazione empatica e di supporto è fondamentale quando si affrontano questioni legate alla morte (2).

Una comunicazione efficace con il bambino e la famiglia è fondamentale per il successo dei programmi di cure palliative.

5. Un approccio interdisciplinare. Poiché una singola figura professionale, non può garantire tutto il supporto necessario per il bambino e la famiglia, le cure palliative possono essere fornite nel miglior modo utilizzando un approccio integrato interdisciplinare. Questo richiede un coordinamento tra il bambino, la famiglia, gli insegnanti, il personale scolastico e gli operatori sanitari compresi infermieri, medici di base, assistenti sociali, cappellani, counselor sul lutto (3).

Le cure palliative pediatriche devono essere fornite da un team interdisciplinare.

6. Respite care (pausa dalla cura). I genitori di bambini con malattie life-threatening hanno bisogno di tempo ed energie per occuparsi dei propri fondamentali bisogni fisici ed emotivi e per essere disponibili a prendersi cura degli altri membri della loro famiglia. La "pausa dalla cura" può essere fornita in casa da un professionista qualificato, un membro della famiglia, un volontario o un badante pagato. Al di fuori del domicilio può essere fornita da unità ospedaliera, da strutture residenziali (hospice pediatrici), tramite affidamento a genitori qualificati per questo compito o tramite programmi di assistenza medica giornaliera (1).

La "pausa dalla cura" per la famiglia ed il paziente è fondamentale.

7. Sostegno a chi presta assistenza. Gli operatori sanitari devono essere sostenuti per prevenire il 'burnout' (4). Il benessere fisico, psicologico e spirituale di chi presta assistenza, dovrebbe essere parte integrante delle cure palliative pediatriche (6); le istituzioni dovrebbero lavorare per identificare e ridurre i rischi professionali e lo stress.

**Le esigenze professionali ed emotive del team di cure palliative sono elevate .
Le soluzioni sono la prevenzione, il monitoraggio e il supporto.**

8. L'istruzione e la formazione degli operatori sanitari. È stato segnalato in diversi studi un miglioramento delle conoscenze e degli atteggiamenti degli infermieri e dei medici nei confronti delle cure palliative, dopo interventi educativi (5,6,7).

Un'adeguata istruzione e formazione degli operatori è cruciale per tutti i programmi di CPP.

9. Conoscenza pubblica. Studi recenti hanno dimostrato che la consapevolezza e la conoscenza pubblica delle cure palliative è scarsa. Il settore delle cure palliative non ha ricevuto nell'istruzione pubblica un'adeguata attenzione. Il grande pubblico ha bisogno di ricevere informazioni e istruzione per quanto riguarda i servizi forniti, le modalità di trattamento e i trattamenti efficaci contro il dolore e gli altri sintomi. Questi temi pongono sfide per le cure palliative che dovrebbero essere prese in seria considerazione (8).

Il grande pubblico dovrebbe essere informato in modo migliore riguardo all'importanza dei programmi di cure palliative pediatriche.

10. Monitoraggio e indicatori. L'identificazione degli indicatori di qualità e di processo per monitorare l'applicabilità, l'efficacia e l'efficienza deve essere parte integrante di qualsiasi programma di CPP.

Valutazioni e monitoraggi continui per stimare la soddisfazione del paziente e della famiglia per quanto riguarda la prestazione di assistenza, la gestione dei sintomi e la qualità della vita sono fondamentali per programmi di cure palliative pediatriche efficaci e basati sulle evidenze scientifiche.

Implicazioni politiche
I programmi di CPP devono essere programmati e realizzati rispettando i criteri fondamentali di efficacia, efficienza, sicurezza e sostenibilità.
I servizi devono essere continuamente valutati e revisionati secondo standard predefiniti.

Bibliografia:

1. Abu-Saad Huijjer H, Benini F, Cornaglia Ferraris P, Craig F, Kuttner L, Wood C, Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. European Journal of Palliative Care, 2007; 14:2-7.
2. *Paediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice*. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006; (www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf, retrieved October 10, 2007).
3. *Children's palliative care services: A guide to the development of children's palliative care services*. The Association for Children with Life-threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), 2003; second edition. (www.act.org.uk/component/option,com_docman/task,cat_view/gid,15/Itemid,26/, retrieved December 16, 2007).
4. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care of the American Academy of Paediatrics. *Palliative Care for Children*. Paediatrics, 2000; 106 (2):351-357.
5. Abu-Saad Huijjer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. Supportive Palliative and Cancer Care, 2006; 3:97-103.
6. Ersek M, Grant M.M., Kraybill B.M. *Enhancing end-of-life care in nursing homes: Palliative Care Educational Resource Team (PERT) program*. Journal of Palliative Medicine, 2005; 8:556-566.
7. Fischer S.M., Gozansky W.S., Kutner J.S., Chomiak A, Kramer A. *Palliative care education: An intervention to improve medical residents' knowledge and attitudes*. Journal of Palliative Medicine, 2003; 6:391-399.
8. *Public Awareness of Palliative Care*. Scottish Partnership for Palliative Care, 2003; (www.palliativecarescotland.org.uk/publications/aware.pdf, retrieved November 28, 2007).

Capitolo VII

Le soluzioni: modelli di cura delle CPP

“Preferirei morire piuttosto che tornare in ospedale!”

(Carlo – 8 anni, mielopatia trasversa C2)

Il team interdisciplinare di assistenza (compresi medici, infermieri, psicologi, fisioterapisti, terapisti occupazionali e assistenti sociali) è fondamentale per qualsiasi soluzione di cure palliative pediatriche. Il team punta a fornire assistenza olistica e diretta alla famiglia, ventiquattr'ore al giorno per tutta la durata della malattia, la morte e il lutto. L'organizzazione deve essere incentrata sull'assistenza a domicilio, con accesso immediato a hospice pediatrici e adeguate modalità di “respite care” disponibili quando necessario (1). Il medico di famiglia o il pediatra deve mantenere un ruolo centrale come figura di riferimento per il bambino e la famiglia.

Esistono tre livelli di intervento per le CPP:

1. Primo livello o livello primario di cure palliative pediatriche o approccio palliativo: rivolto ai bambini con condizioni relativamente frequenti e meno gravi, in cui i principi delle cure palliative pediatriche sono praticati da tutti gli operatori sanitari.

2. Secondo livello o livello intermedio di cure palliative pediatriche: rivolto ai casi più complessi, che richiedono l'intervento di personale ospedaliero o di assistenza primaria che non è unicamente coinvolto nei servizi di cure palliative pediatriche, ma che abbia competenze specifiche determinate da standard riconosciuti.

3. Terzo livello o livello specialistico di cure palliative pediatriche: rivolto a condizioni molto complesse che necessitano di assistenza continua da parte di professionisti che operano esclusivamente nel settore delle cure palliative pediatriche, membri di un team specialistico interdisciplinare di assistenza.

Per l'organizzazione di servizi specialistici di cure palliative pediatriche, devono essere considerati due potenziali ambienti di cura: a domicilio e residenziale.

Il domicilio

L'assistenza a domicilio centrata sulla famiglia è l'obiettivo primario delle cure palliative pediatriche, è ciò che desidera la maggior parte delle famiglie e ha un impatto positivo sulla qualità di vita del bambino (2).

I vantaggi dell'essere curati a casa sono numerosi. L'assistenza a domicilio diminuisce notevolmente i sentimenti di paura, isolamento e impotenza. Consente al bambino di partecipare alle attività della famiglia e offre opportunità importanti di comunicazione e di socializzazione. Consente inoltre agli altri membri della famiglia di condividere le responsabilità dell'assistenza. Tuttavia, occorre considerare che per alcuni bambini o famiglie, l'assistenza domiciliare potrebbe non essere l'opzione migliore.

L'assistenza domiciliare richiede il coinvolgimento di un team multidisciplinare a sostegno della famiglia: ci deve essere un accesso di 24 ore su 24 a cure palliative pediatriche competenti, a un adeguato sostegno e a cure ospedaliere immediate, se necessario. È fondamentale la presenza di un “operatore chiave” designato per coordinare l'assistenza del bambino tra la famiglia, gli operatori sanitari, l'ospedale locale e i centri specializzati (2,3).

L'assistenza domiciliare può migliorare notevolmente la qualità della vita dei piccoli pazienti e delle loro famiglie.

I due principali modelli sanitari coinvolti nell'assistenza domiciliare sono:

1. Assistenza basata sull'ospedale: dove un team proveniente da un centro pediatrico di terzo livello continua a prendersi cura del bambino dimesso dall'ospedale. Il team è spesso costituito da infermieri esperti, un membro esperto dello staff medico, un consulente, uno psicologo, uno studioso di etica clinica e dagli amministratori. Essi lavorano a stretto contatto con gli altri team dell'ospedale, compresa l'unità di dolore cronico, il team per malattie specifiche, l'unità di terapia intensiva neonatale e pediatrica (la maggior parte dei bambini muoiono durante il primo anno di vita), gli altri ospedali, gli hospice, i medici di base, i servizi sanitari pubblici locali e le scuole (4). A causa del numero relativamente basso di pazienti, l'attuazione di questo tipo di soluzione non è attuabile, in termini organizzativi ed economici, al di fuori delle aree urbane densamente popolate.

2. Assistenza basata sulla comunità: dove un team della comunità si prende cura del paziente e della famiglia. Questa soluzione permette al bambino di condurre una vita sociale e familiare regolare, offre la possibilità di ampia copertura geografica e la fornitura di servizi multidisciplinari. Tuttavia, questa soluzione può soffrire di discontinuità nel trattamento ospedaliero, insufficienza di risorse e competenze inadeguate; troppo spesso, la maggior parte della cura del bambino è delegata al nucleo familiare. Il successo di questo modello di cura dipende dalla comunicazione e dall'interazione tra gli ospedali e i servizi per la comunità, dalla formazione in cure palliative pediatriche del personale locale di assistenza primaria, dai corsi di formazione per la famiglia per prepararla ad aiutare i servizi basati sulla comunità e dalla disponibilità di forniture medicali e di attrezzature. Il team della comunità dovrebbe essere in grado di avvalersi dell'esperienza di un team di specialisti in cure palliative pediatriche, quando necessario.

È stato dimostrato che le cure fornite ai bambini da parte dei servizi della comunità possono essere economicamente più vantaggiose che far trascorrere ai bambini del tempo inutile negli ospedali (es. dimissioni ritardate) o negli ambulatori (es. per esami di routine) (5).

L'obiettivo delle CPP, indipendentemente dal modello scelto, è di favorire l'assistenza domiciliare centrata sul bambino e la famiglia.

Soluzioni residenziali

L'assistenza domiciliare non è sempre possibile; soluzioni temporanee residenziali sono necessarie per casi particolarmente complessi, stanchezza, stress emotivo o motivi logistici e organizzativi. Soluzioni abitative per i bambini con malattie life-limiting o life-threatening possono essere fornite principalmente in tre luoghi di cura; hospice/case di cura, reparti ospedalieri per acuti/unità di terapia intensiva e, più recentemente, nei reparti di degenza di cure palliative pediatriche.

1. Hospice e/o case di cura dedicate: hanno il vantaggio di focalizzare competenze nella gestione di rari e complessi casi in un ambiente adatto al bambino e ai bisogni della famiglia. Coprono ampie aree geografiche e quindi assistono un numero di pazienti adeguato per sviluppare competenze e risorse dedicate che siano economicamente sostenibili. Hanno lo svantaggio di separare il bambino dal suo ambiente familiare (4).

2. Reparti ospedalieri per acuti: per la loro natura, missione e organizzazione non è questo il luogo ideale per le cure palliative nei bambini. E' stato dimostrato che i bambini che muoiono in ospedale con complesse condizioni croniche sono stati spesso sottoposti a lunghi periodi di ventilazione meccanica e di ricovero in ospedale prima della morte (6).

3. Reparti di degenza di cure palliative pediatriche: questi hospice "all'interno di un ospedale" offrono cure palliative specializzate partendo dalla diagnosi, attraverso il periodo intermedio di progressione della malattia, fino alle fasi finali della malattia.

Gli hospice pediatrici dedicati offrono una soluzione migliore degli ospedali per i bambini che ricevono cure palliative. Non è opportuno che i bambini siano assistiti in hospice per adulti e per anziani.

Modelli di assistenza sanitaria proposti

Poiché ogni singolo modello organizzativo di cui sopra ha dei limiti, la maggior parte degli attuali programmi di cure palliative pediatriche adotta una combinazione delle soluzioni descritte. Sono moduli all'interno di una singola rete, in cui vari enti pubblici sanitari lavorano con altri enti per fornire assistenza continua e flessibile per tutto il corso della malattia. Le famiglie possono accedere ai vari luoghi di cura all'interno della rete in base alle necessità del bambino e della famiglia. Diverse soluzioni di cura possono essere temporaneamente preferite a seconda delle condizioni del bambino e della situazione specifica in un determinato momento. Un team specializzato in cure palliative pediatriche agisce come punto di riferimento per tutti coloro che prestano assistenza all'interno della rete; questo modello di assistenza sanitaria fornisce un livello di competenza elevato e un migliore supporto per la famiglia.

Diversi studi internazionali riconoscono che una rete di cure palliative pediatriche dedicata, che copra aree di grandi dimensioni e che comprenda sia l'assistenza domiciliare che le soluzioni residenziali (hospice pediatrici), offre il più efficace, efficiente e sostenibile modello di assistenza sanitaria per i bambini con malattie incurabili e le loro famiglie

Reti di servizi di assistenza domiciliare supportati da team specializzati, insieme ad alternative residenziali temporanee, offrono la più efficace, efficiente e attuabile soluzione di cure palliative per i bambini e le loro famiglie.

Implicazioni politiche

I programmi di CPP devono essere sufficientemente flessibili per consentire al bambino e alla famiglia l'accesso alle diverse opzioni di cura nelle diverse fasi della malattia.

Bibliografia:

1. Abu-Saad Huijjer H., Benini F., Cornaglia Ferraris P., Craig F., Kuttner L., Wood C., Zernikow B. (European Association of Palliative Care Taskforce for Palliative Care in Children). *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. European Journal of Palliative Care, 2007; 14:2-7.
2. *A Palliative Care Needs Assessment for Children*. The Irish Hospice Foundation (Ed.), Department of Health and Children, Ireland, 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, retrieved October 22 2007).
3. Hynson J.L., Gillis J., Collins J.J., Irving H., Trethewie S.J. *The dying child: how is care different?* Medical Journal of Australia, 2003; 179:S20-S22.
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).
5. Eaton, N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature*. Journal of advanced Nursing, 2000; 32:49-56.
6. Ramnarayan P., Craig F., Petros A., Pierce C. *Characteristics of death occurring in hospitalized children: changing trends*. Journal of Medical Ethics, 2007; 33: 255-260.

Capitolo VIII

I costi delle cure palliative pediatriche

*“Capisco che mio figlio è un ‘costo’ per la società, ma credetemi
...farei qualsiasi cosa perchè non fosse così...”*

(Padre di Marco - 7 anni, mucopolisaccaridosi)

Al momento, nella maggior parte dei paesi europei, solo una piccola percentuale di bambini con malattie incurabili muore a casa, anche se questo è ciò che la maggior parte dei bambini e dei loro genitori preferirebbero. Una grande percentuale muore in ospedale, spesso in strutture di terapia intensiva. Inoltre, a causa della mancanza di una adeguata pianificazione sanitaria, la malattia può essere caratterizzata da periodi di frequenti e prolungati ricoveri, ancora in unità di terapia intensiva pediatrica o in unità di cure palliative. Di conseguenza, il costo dell'assistenza di questi pazienti è relativamente elevato, in particolare durante la fase terminale della loro vita (1).

L'attuale erogazione di cure palliative pediatriche è variabile e incoerente, non solo tra i diversi paesi, ma anche da regione a regione in uno stesso paese, a seconda della politica sanitaria locale in materia di servizi palliativi e assistenza a domicilio. Diventa, quindi, difficile stimare i costi reali dell'organizzazione delle cure palliative, rispetto al costo delle cure convenzionali negli ospedali, per questi stessi pazienti

E' stato spesso sostenuto che un aumento dell'assistenza a domicilio ed in hospice, con una conseguente riduzione degli interventi altamente tecnologici in ambiente ospedaliero, possa produrre un notevole risparmio nella spesa per la cura dei bambini affetti da malattia incurabile. Tuttavia, sono stati pubblicati pochi studi che valutano l'impatto di un programma di cure palliative pediatriche sui costi dell'assistenza sanitaria; gli elementi a sostegno di tale richiesta non sono solidi e derivano quasi esclusivamente da studi effettuati sugli adulti. In considerazione delle differenze nell'erogazione dell'assistenza, sarebbe imprudente proiettare i risultati degli studi effettuati sugli adulti alla popolazione pediatrica.

I pochi studi randomizzati sugli adulti malati terminali sono troppo pochi o con difetti metodologici e non indicano un notevole risparmio economico. Gli studi non-randomizzati sugli hospice per adulti mostrano una vasta gamma di risparmio dei costi, da nessuno al 68%. I dati raccolti sugli adulti suggeriscono che il risparmio durante l'ultimo mese di vita può essere tra il 25 e il 40% dei costi sanitari; questi diminuiscono al 10-17% negli ultimi 6 mesi e allo 0-10% negli ultimi 12 mesi di vita.

Negli adulti è stato stimato che per l'assistenza medica per le cure di fine vita si utilizza dal 10 al 20% del budget per l'assistenza sanitaria totale e negli USA il 27% del budget del Medicare (programma di assicurazione medica amministrato dal governo) (2).

Alcune stime integrate nei programmi di sviluppo delle politiche sanitarie indicano i possibili risparmi pari al 40-70% della spesa sanitaria totale per la cura dei bambini con condizioni incurabili, attraverso l'organizzazione e la fornitura di servizi di CPP. Questi risparmi si ottengono riducendo il numero di ricoveri ospedalieri e la durata dell'ospedalizzazione, in particolare nei reparti di terapia intensiva. Tuttavia, queste stime non tengono conto dei costi di organizzazione o di gestione dei programmi di CPP (3).

Uno studio incentrato sull'impatto finanziario dell'erogazione delle cure palliative in un ambiente di ricovero ospedaliero, mostra che i bambini che ricevono cure coordinate da un programma di cure palliative, vengono sottoposti a minori procedure di radiologia e ricevono un migliore supporto dai servizi farmacologici. Ciò riflette una maggiore attenzione al benessere del paziente e al trattamento del dolore (5). È stato inoltre valutato che il costo medio giornaliero dell'assistenza domiciliare per i bambini malati di cancro è notevolmente inferiore rispetto a quello per i pazienti ospedalizzati sottoposti alle medesime procedure (rispettivamente, € 154 e € 515 al giorno) (5). Il risparmio complessivo è incerto e probabilmente minore rispetto a quello atteso dalla maggior parte delle persone; tuttavia, gli studi suggeriscono che le cure in hospice e a domicilio dovrebbero essere incoraggiate in quanto non sembrano essere più costose di quelle tradizionali ospedaliere mentre offrono una qualità di vita per i pazienti e le loro famiglie di gran lunga migliore (6).

L'impatto positivo delle cure palliative sulla qualità della vita del bambino e della famiglia può ridurre i costi complessivi per la società.

Pertanto, ogni paese, o addirittura ogni regione, dovrebbe raccogliere dati esaurienti per quanto riguarda i costi delle cure per i bambini con malattie incurabili che possono beneficiare di cure palliative, prima di avviare un programma di cure palliative pediatriche, e monitorare attentamente la spesa una volta che il programma è implementato. La valutazione dovrebbe includere i costi di tutto il personale medico ospedaliero, degli hospice e dell'assistenza a domicilio e di tutti coloro che prestano assistenza coinvolti nei programmi, la gestione dei sintomi e i costi economici e sociali reali per il bambino e la famiglia. Dovrebbero essere considerati anche i costi di supporto per la famiglia dopo la morte del bambino, poiché i genitori in lutto con dolore non risolto possono rappresentare un costo elevato per la società (es. essere in congedo per malattia) (7). Dovrebbe anche essere considerata la valutazione della qualità della vita, anche se difficile. Anche la ricerca in questo settore è fortemente raccomandata.

C'è una mancanza di studi che valutano i costi delle cure palliative pediatriche.

Implicazioni politiche

Una valutazione comparativa dei costi e un'assegnazione efficace delle risorse deve essere effettuata durante la pianificazione e l'attuazione dei programmi di CPP

Bibliografia:

1. Eaton N. *Children community nursing services: models of care delivery. A review of the United Kingdom literature.* Journal of advanced Nursing, 2000; 32:49-56.
2. Emanuel E.J. *Cost savings at the end of life. What do the data show?* Journal of the American Medical Association, 1996; 275(24):1907-14.
3. Benini F, Facchin P, Perletti L, Spizzichino M., Zucco F. *Cure Palliative Rivolte al Neonato, Bambino e Adolescente (Pediatric Palliative Care in Infants, Children and Adolescents).* Italian Ministry of Health publication, 2008; (www.ministerosalute.it/imgs/C_17_pubblicazioni_580_allegato.pdf).
4. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study.* Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).
5. Ward-Smith P., Korphage R.M., Hutto C.J. *Where health care dollars are spent when pediatric palliative care is provided.* Nurs Econ, 2008; 26(3):175-8. Erratum in: Nurs Econ, 2008; 26(4):224.
6. Miano M, Manfredini L, Garaventa A, Fieramosca S, Tanasini R, Leimer M, Trucco D, Rossi R, Haupt R, Dini G. *Feasibility of a home care program in a paediatric haematology and oncology department. Results of the first year of activity at a single Institution.* Haematologica. 2002; 87(6):637-42.
7. Lannen P.K, Wolfe J, Prigerson H.G, Onelov E, Kreicbergs U.C. *Unresolved Grief in a National Sample of Bereaved Parents: Impaired Mental and Physical Health 4 to 9 Years Later.* Journal of Clinical Oncology, 2008; 26(36):5870-5876.

Capitolo IX

Le sfide e le raccomandazioni per il futuro

Tutti coloro che sono coinvolti nella realizzazione di programmi di cure palliative pediatriche di successo affrontano una serie di sfide.

I decisori politici

1. Una notevole quantità di prove dimostra che i neonati, i bambini e gli adolescenti con malattie inguaribili soffrono inutilmente poiché i loro bisogni sono sottovalutati e non soddisfatti a causa della mancanza di adeguati servizi specifici di cure palliative pediatriche.
2. I bisogni di questi bambini e delle loro famiglie sono individuali e complessi; richiedono cure palliative continue, integrate e trattamenti specifici per i bambini, flessibili e centrati sulla famiglia.
3. L'erogazione di cure palliative pediatriche esistenti si rivolge prevalentemente ai bambini con tumore, altre malattie life-limiting e life-threatening sono spesso escluse.
4. L'accesso alle CPP riguarda i diritti alla salute e alle cure espressi in numerosi documenti nazionali e internazionali.
5. Una serie di studi ha dimostrato prove evidenti che il costo giornaliero per i pazienti in cure palliative non è più elevato rispetto alle cure prestate in ambiente ospedaliero.
6. Alle case farmaceutiche non è richiesto di sviluppare, produrre e testare formulazioni di farmaci già esistenti perché possano essere utilizzati anche in età pediatrica. Molti trattamenti farmacologici efficaci sono non disponibili, difficili da gestire o vengono prescritti 'off label' per i bambini affetti da malattia incurabile.

I professionisti sanitari

1. Vi è la percezione errata tra i professionisti del settore sanitario, i legislatori, gli amministratori e il pubblico in generale che le cure palliative siano utili solo quando tutti gli sforzi curativi sono stati esauriti e la morte è imminente.
2. Pochi medici hanno una vasta esperienza nel trattare e comunicare con i bambini in condizioni incurabili e le loro famiglie.
3. La mancanza di una legislazione appropriata può ostacolare il processo decisionale sul paziente e sulla famiglia.
4. I criteri di eleggibilità basati sulla prognosi, che spesso è difficile da prevedere nei bambini con malattie complesse diverse al cancro, ritardano seriamente l'invio del paziente ed escludono molti bambini dai benefici delle cure palliative pediatriche e in hospice.
5. Lo sviluppo cognitivo, emotivo e sociale del bambino condiziona ogni aspetto della cura e della comunicazione e ciò può creare qualche problema decisionale per le famiglie e gli operatori nello stabilire cosa sia meglio per il bambino.
6. Le competenze dei professionisti che operano nelle CPP devono essere adeguatamente riconosciuti.

I ricercatori

1. Nei paesi sviluppati, le risorse sono solitamente assegnate alla ricerca medica per gli interventi assistenziali per acuti; studi relativi alle cure palliative pediatriche sono praticamente inesistenti.
2. L'assegnazione delle risorse per la ricerca nelle cure palliative pediatriche deve essere sostenuta.
3. Gli standard e gli indicatori per l'efficienza e la qualità dell'erogazione di cure palliative pediatriche deve essere sviluppata.
4. La ricerca nelle CPP deve essere specifica e non può essere estrapolata dai risultati della ricerca negli adulti.

5. La ricerca dovrebbe basarsi su elementi di prova già esistenti, essere innovativa, colmare le lacune nella conoscenza e definire le migliori prassi cliniche.

Il pubblico

1. Le società moderne e sviluppate non si aspettano che i bambini muoiano.
2. Le famiglie spesso credono che i medici possano curare qualsiasi malattia.
3. Le cure palliative sono erroneamente legate alla fine del trattamento curativo; accettare l'invio al team di cure palliative è spesso percepito come un 'arrendersi'. Questa convinzione esclude molti bambini dal ricevere i benefici e la migliore qualità di vita che le cure palliative possono offrire.
4. La morte, non è più considerata come un processo naturale da essere vissuto e condiviso dalla comunità, è diventato un 'evento medico' delegato alla professione medica, in un ambiente ospedaliero che spesso mal si adatta ad affrontare le esigenze particolari di bambini e adolescenti che stanno per morire.

Raccomandazioni generali

1. **Le cure palliative devono essere sviluppate e messe a disposizione di bambini con malattie life-threatening, con l'obiettivo di migliorare la gestione dei sintomi e la qualità della vita.**
2. **Un approccio multidisciplinare centrato sulla famiglia per le cure palliative pediatriche dovrebbe iniziare al momento della diagnosi di malattia life-threatening.**
3. **Dovrebbero essere implementati cambiamenti nella regolamentazione e nelle politiche di rimborso delle cure palliative e dei servizi in hospice per migliorare l'accessibilità alle cure palliative per i bambini.**
4. **Tutti coloro che forniscono servizi sanitari devono essere formati ad hoc e competenti nel somministrare cure palliative pediatriche.**
5. **Devono essere messe a disposizione le risorse necessarie per sostenere la ricerca sulle cure palliative pediatriche.**

Bibliografia:

1. *Call for Change: Recommendations to Improve the Care of Children Living with Life Threatening Conditions*. The National Hospice and Palliative Care Organization Alexandria, VA, 2001; (www.nhpco.org/files/public/ChIPPSCallforChange.pdf, retrieved November 26 2007).
2. Abu-Saad Huijjer H. *Palliative care: Views of patients, home carers, and health professionals*. *Supportive Palliative and Cancer Care*, 2006; 3:97-103.
3. Tomlinson D., Bartels U., Hendershot E., Constantin J., Wrathall G., Sung L. *Challenges to participation in pediatric palliative care research: a review of the literature*. *Palliative Medicine*, 2007; 21:435-440.
4. Davies B., Larson J., Contro N., Reyes-Hailey C., Ablin A.R., Chesla C.A., Sourkes B., Cohen H. *Conducting a qualitative culture study of pediatric palliative care*. *Qual Health Res*. 2009; 19(1):5-16. Epub, Nov. 2008.
5. *Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study*. Independent Review Team, Health Economics Consortium/Department of Health York, UK, 2007; Final Report, (www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf, retrieved November 15 2007).

La Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus

La Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus è un'organizzazione benefica indipendente, a conduzione familiare, fondata da Antonio ed Eugenia Lefebvre D'Ovidio dopo la morte di Maruzza, la loro figlia maggiore, causata dal cancro nel 1989. L'obiettivo della Fondazione è quello di promuovere l'eccellenza e l'equità nell'erogazione delle cure palliative e nel sostegno per le persone colpite da malattie life-threatening o life-limiting e le loro famiglie, senza distinzione di età, contesto culturale, sociale ed economico.

Taskforce EAPC: Cure Palliative nei Bambini

La Taskforce EAPC: "cure palliative nei bambini" è stata istituita nell'autunno del 2006 a seguito di una iniziativa, promossa dalla Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, la Fondazione Livia Benini e l'Associazione No Pain for Children, riunendo un gruppo di esperti internazionali di cure palliative pediatriche, per discutere la situazione dell'erogazione delle cure palliative pediatriche e lo sviluppo in Europa di servizi integrati diretti alla famiglia. L'obiettivo della Taskforce è quello di basarsi sul lavoro già compiuto e mettere a punto proposte concrete per la riforma e il miglioramento dei servizi di cure palliative per i neonati, i bambini e gli adolescenti con malattie life-limiting o life-threatening e le loro famiglie.