

**ESPERIENZA NELLE CURE PALLIATIVE
PEDIATRICHE**

dr.ssa Elena Bernabei

*Infermiera Pediatrica UOC Pediatria e Neonatologia
P.O. Moscati - Aversa*



In Italia 11.000 bambini (da 7.500 a 15.000) con malattia inguaribile e/o terminale (1/3 oncologica-2/3 non oncologica), hanno necessità di cure palliative pediatriche e debbono essere seguiti da una rete assistenziale comprendente un team di cure palliative pediatriche di terzo livello, i servizi territoriali ed ospedalieri più vicini al luogo di vita del minore. Questo diritto non deve essere limitato dall'età, dalla patologia, dalla luogo di vita e dalle condizioni economiche ed organizzative della famiglia. La rete assistenziale deve garantire a ciascun minore bisognoso di cure palliative pediatriche, la risposta ai suoi principali bisogni di salute attuali ed evolutivi e a quelli della famiglia. In particolare devono essere garantite le azioni essenziali nell'ambito del processo di assessment diagnostico e di presa in carico, con la partecipazione attiva nei processi decisionali della famiglia e, per quanto possibile per età e condizione, del bambino(...)

(...) Il Ministero ha dedicato particolare attenzione alle esigenze di cure palliative nell'età minorile, in considerazione della **notevole diversità dei problemi da affrontare rispetto a quelli presentati nell'età adulta e anziana**, della grande varietà e frammentazione delle patologie in causa, spesso rare e richiedenti interventi di alta specializzazione, e dell'intervallo temporale interessato a tali cure spesso assai lungo e non prevedibile.

XII COMMISSIONE PERMANENTE

(Affari sociali)

S O M M A R I O

| | |
|---|-----|
| UFFICIO DI PRESIDENZA INTEGRATO DAI RAPPRESENTANTI DEI GRUPPI | 107 |
| AUDIZIONI INFORMALI: | |
| Audizione di rappresentanti dell'Associazione nazionale genitori soggetti autistici (ANGSA onlus), dell'Associazione nazionale famiglie di persone con disabilità intellettiva e/o relazionale (ANFFAS onlus) e dell'Associazione Spazio Asperger onlus, nell'ambito della discussione congiunta delle risoluzioni 7-00102 Bellucci, 7-00187 Leda Volpi e 7-00194 Siani, in materia di disturbi dello spettro autistico | 107 |
| SEDE CONSULTIVA: | |
| DL 27/2019: Disposizioni urgenti in materia di rilancio dei settori agricoli in crisi e di sostegno alle imprese agroalimentari colpite da eventi atmosferici avversi di carattere eccezionale e per l'emergenza nello stabilimento Stoppani, sito nel comune di Cogoleto. C. 1718 Governo (Parere alla XIII Commissione) (Esame a conclusione - Parere favorevole) | 108 |
| ALLEGATO 1 (Parere approvato dalla Commissione) | 112 |
| INDAGINE CONOSCITIVA: | |
| Sull'attuazione della legge 15 marzo 2010, n. 38, in materia di accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore, con particolare riferimento all'ambito pediatrico (Seguito dell'esame del documento conclusivo e approvazione) | 109 |
| ALLEGATO 2 (Documento conclusivo approvato dalla Commissione) | 113 |
| RISOLUZIONI: | |
| 7-00131 Novelli e 7-00198 Nappi: Iniziative per contrastare il fenomeno dell'antibiotico-resistenza (Seguito della discussione congiunta e rinvio - Abbinamento della risoluzione n. 7-00227 Carnevali) | 110 |
| INTERROGAZIONI: | |
| 5-01492 Rostan: Infezioni presso il reparto di terapia intensiva degli Spedali Civili di Brescia . | 111 |
| ALLEGATO 3 (Testo della risposta) | 150 |
| 5-01586 Novelli: Criticità della situazione lavorativa degli operatori della Croce Rossa dell'area metropolitana di Roma | 111 |
| ALLEGATO 4 (Testo della risposta) | 152 |

UFFICIO DI PRESIDENZA INTEGRATO DAI RAPPRESENTANTI DEI GRUPPI

Mercoledì 10 aprile 2019.

L'ufficio di presidenza si è riunito dalle
9.40 alle 9.50.

AUDIZIONI INFORMALI

Mercoledì 10 aprile 2019.

Audizione di rappresentanti dell'Associazione nazionale genitori soggetti autistici (ANGSA onlus), dell'Associazione nazionale famiglie di persone con disabilità intellettiva e/o relazionale (ANFFAS onlus)

12.000/15.000 bambini in Italia con disabilità o malattie gravi

L'80% non riceve cure palliative

le cure palliative nei bambini riguardano

il fine vita soltanto nel 5% dei casi.

Nel restante 95% si tratta di bambini e minorenni con malattie

come fibrosi cistica, tumori o disabilità multiple,

con un'aspettativa di vita

non particolarmente ridotta.

Eppure solo il 20% di loro

ha la possibilità di ricevere le adeguate cure palliative.

Perché le cure palliative pediatriche non sono sufficientemente sviluppate in Italia?

Distribuzione a macchia di leopardo in base alle aree geografiche

essere affrontate in modo equo, in quanto non si considera adeguatamente il fatto che non tutte le malattie devono essere considerate come curabili.

Sempre sul tema delle campagne informative, l'**Associazione culturale pediatri (ACP)** (seduta del 3 ottobre 2018) osserva che i dati raccolti sono alquanto sconcertanti, sia per quanto riguarda la conoscenza di questa tipologia di cure, sia per l'informazione più generale presente nei cittadini: le famiglie interessate non sanno di quali servizi potrebbero far uso e non sono adeguatamente informate da pediatri di famiglia e medici di medicina generale. Pertanto, le stesse non sanno a chi rivolgersi, facendo in tal modo un cattivo uso, ad esempio, del pronto soccorso.

Anche Marcello Orzalesi, della **Fondazione Maruzza Lefebvre d'Ovidio** (seduta del 6 novembre 2018), ha segnalato le criticità connesse alla scarsa conoscenza della legge e del concetto di cure palliative, soprattutto pediatriche, spesso confuse con l'eutanasia o l'abbandono terapeutico, e ha ricordato che è ancora diffusa l'opinione che il dolore non venga percepito al di sotto di una certa età e che comunque non abbia effetti dannosi sull'organismo.

Tabù culturale per trattamento del dolore con la morfina o oppiacei assolutamente sicuri

Tabù per molti sanitari le cure palliative non vengono insegnate all'università

Molti dei soggetti auditi hanno sottolineato la peculiarità delle cure palliative per i pazienti pediatrici. La **Società italiana di cure palliative (SICP)** (seduta del 27 settembre 2018) osserva, in particolare, che mentre nei pazienti adulti il bisogno di cure palliative può essere soddisfatto anche con personale sanitario non specialistico - soprattutto se si tratta di un approccio precoce a tale tipo di cure – i bambini sottoposti a trattamenti palliativi,

Mercoledì 10 aprile 2019

– 134 –

Commissione XII

poiché fanno registrare tempi di sopravvivenza più lunghi, hanno bisogno di interventi più complessi.

Franca Benini, responsabile del Centro regionale Veneto di terapia del dolore e cure palliative pediatriche (seduta del 24 ottobre 2018) ha affrontato il tema del dolore nei bambini, specificando che i feti, dalla ventitreesima settimana di gestazione, provano già dolore. Si tratta di un sintomo pericolosissimo, perché un dolore non trattato nelle prime età della vita può modificare la struttura del sistema nervoso centrale e periferico.

Il rappresentante della **Società di anestesia rianimazione neonatale e pediatrica italiana (SARNePI)** (seduta del 18 ottobre 2018) ha segnalato che il dolore nel bambino è diverso e le cure palliative pediatriche sono diverse da quelle dell'adulto. Il bambino è un organismo in via di evoluzione. Le sue esperienze dolorose rischiano di segnarlo in maniera determinante nel corso della sua vita e di condizionare le esperienze dolorose future. Questo vuol dire anche che più probabilmente svilupperà dolore cronico. Preservare un bambino da un'esperienza dolorosa significa investire sul presente, ma anche sul futuro della sua salute.

nona parte emessa.

La specificità del paziente pediatrico è inconfutabile e tutta l'organizzazione del Servizio sanitario nazionale (SSN) lo conferma: la delega alla gestione sia in ambito delle CP che della terapia del dolore (TD) a operatori sanitari dedicati all'adulto pone numerosi problemi sia di competenza che di *setting* nonché di metodologia. Per questo, molto spesso la delega non porta a una reale presa in carico assistenziale e fa sì che la presa in carico del paziente pediatrico eleggibile alle CPP non venga per nulla realizzata - i bambini rimangono in ospedale e spesso lontano da casa anche per molto tempo - o venga attuata in casi del tutto eccezionali e quasi sempre limitati alla sola fase di stretta terminalità. L'assistenza pediatrica dovrebbe essere organizzata a dimensione di bambino, in un ambiente molto simile alla casa. Come modello di assistenza pediatrica, si può prendere l'organizzazione dell'*hospice* di Padova, che si presenta come ospedale "liquido", distribuito su tutto il territorio regionale, dove ogni giorno più di 150 bambini gravemente ammalati sono gestiti presso il proprio domicilio.

Da parte di tutti i soggetti auditi è stato, quindi, segnalato come obiettivo principale il perseguimento, nell'ambito delle cure palliative, di una specificità pediatrica nei percorsi di cura e di terapia del dolore, che va riconosciuta e incrementata.

le loro particolari condizioni.

La **Società di anestesia rianimazione neonatale e pediatrica italiana (SARNePI)** (*seduta del 18 ottobre 2018*) ha invitato a superare, in particolare per le cure palliative pediatriche, la prospettiva medicocentrica. Bisogna coinvolgere anche infermieri, psicologi, farmacisti, assistenti sociali, tutte le figure che ruotano intorno a un bambino e spiegare, negli aspetti clinico-assistenziali, che non abbiamo bisogno di curare il dolore solamente tramite un farmaco, ma che abbiamo bisogno di un sostegno psicologico rivolto al bambino per una visione olistica del suo benessere. Nei protocolli assistenziali bisogna operare in piccoli gruppi, possibilmente con professionalità diverse, che possano produrre documenti che costituiscano linea guida condivise e operative. Le linee guida falliscono quando vengono percepite come cadute dall'alto e non condivise. Basta che un componente del gruppo – perché si tratta di un lavoro di *équipe* – sia in qualche modo poco coinvolto perché le linee guida falliscano nei fatti.



Ministero della Salute

**DIREZIONE GENERALE DELLA PROGRAMMAZIONE SANITARIA, DEI
LIVELLI DI ASSISTENZA E DEI PRINCIPI ETICI DI SISTEMA**

CURE PALLIATIVE RIVOLTE AL NEONATO, BAMBINO E ADOLESCENTE

DOCUMENTO TECNICO

***Commissione per le cure palliative pediatriche
Ultimo aggiornamento febbraio 2017***

Peculiarità

I tempi di impiego

- limitate ai primi anni di vita (malattie congenite)
- prolungate per periodi decisamente maggiori (Fibrosi Cistica Polmonare, Cardiopatie, Malattie autoimmuni)
- concentrate in un breve periodo che precede la morte.

NO DISTINZIONE

- intervento curativo per prolungare/migliorare la qualità della vita
- intervento puramente “palliativo”.

Entrambi gli approcci coesistono e prevalgono a seconda delle diverse fasi e situazioni

Peculiarità del minore che non può più guarire

a) Variabilità

- Età - individui con caratteristiche fisiche, antropometriche, metabolismo, maturità dei sistemi
- Patologie - esiti gravi di condizioni neonatali, genetiche, tumori, neurologiche, metaboliche, degenerative
- Storia naturale - caratterizzate da una altissima variabilità interna di quadri clinici, gravità e decorsi.

b) Numerosità

Le malattie e le condizioni cliniche che richiedono cure palliative sono generalmente poco frequenti, tanto da poter essere inserite, in molti casi, tra le “malattie rare”.

probabile che per ogni minore che necessita di cure palliative, vi siano almeno 30-40 adulti e anziani.

d) Alto livello assistenziale

trattamenti necessari sono generalmente complessi, ad alta intensità assistenziale e richiedenti competenze e tecnologie specifiche

e) Specifico sociale e relazionale

Il vissuto di malattia, dolore e morte per familiari e per professionisti impegnati nell'assistenza è diverso e del tutto particolare nel caso di un minore rispetto a quello che generalmente si osserva nel caso di un adulto o di un anziano

La necessità di dare risposte specifiche a problemi specifici sta infatti proprio nella constatazione che anche questa fascia di popolazione è egualmente portatrice di diritti alla salute e all'assistenza

Criteri di eleggibilità

La formulazione particolarmente complessa e non può basarsi sul solo parametro dell'aspettativa di vita, poiché tale tempo può essere variabile da giorni ad anni, né su quello di un gruppo chiuso e limitato di patologie e categorie o tipologie di minori che potrebbero aver bisogno di cure palliative. Secondo la Association for Children with Lifelimiting and Terminal Illness e il Royal College of Paediatrics and Child Health si possono individuare quattro categorie diverse di bambini con patologie inguaribili, ciascuna delle quali richiede interventi diversificati e specifici (UK -1997, 2004):

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

Aspetti speciali definiscono bisogni speciali

ogni bisogno e azione svolta, vengono ad inserirsi in un quadro generale di sviluppo, evoluzione e maturazione della persona, coinvolge sia il bambino che la famiglia.

Bisogni del minore

Mantenimento dell'equilibrio fisico e della sua crescita e maturazione

1. contrasto, compenso e/o controllo dei sintomi, prevenzione della loro ingravescenza e della nuova comparsa, controllo e prevenzione delle complicanze e delle comorbidity, loro trattamento precoce per la riduzione di esiti e menomazioni conseguenti;
2. mantenimento delle funzioni vitali, dell'omeostasi equilibri idroelettrolitico ed energetico, mantenimento e maturazione delle funzioni d'organo e apparato e/o loro supplementazione;
3. promozione delle potenzialità di crescita e maturazione e supporto per una loro armonica realizzazione, valutazione di questi aspetti nella scelta e realizzazione di ogni opzione terapeutica;
4. realizzazione di tutti gli interventi nella maniera meno traumatica, invasiva e protetta dal dolore, nel rispetto della persona nella sua globalità e dignità e attraverso la valutazione costante tra costo per il piccolo paziente e beneficio apportato.

CURE PALLIATIVE IN NEONATOLOGIA

Per i neonati inguaribili

iniziano dal momento della diagnosi (counseling prenatale) e accompagnano il piccolo paziente per tutto il percorso di vita mettendo in campo tutte le risorse possibili per migliorare la qualità di vita bambino e della sua famiglia.

La SIN (*Società Italiana di Neonatologia*) ha effettuato un'indagine:

Soltanto un terzo delle Terapie intensive neonatali ha infatti un programma strutturato Cure Palliative Perinatali.

23,7% Team di Cure Palliative Pediatriche di supporto all'attività in TIN

42% percorso assistenziale con dimissione precoce e la gestione domiciliare della inguaribilità.

85,5% esistono delle figure professionali di supporto per assistere il personale e i genitori prima e dopo la nascita

Si tratta per lo più dello psicologo (78%), del medico legale (18%), del palliativista pediatra (17%), del bioeticista (10%). Altre figure a volte coinvolte sono il palliativista dell'adulto, il counselor, l'ostetrica e il genetista.

INFERMIERI

Nel 90% dei centri TIN viene eseguita una regolare attività di counseling prenatale per le gravidanze ad alto rischio per estrema prematurità o patologia inguaribile/malformativa congenita, condotta in genere dall'ostetrico insieme al neonatologo e quando serve dal chirurgo pediatra.

Nel 70% dei centri riferimento al Comitato Etico per problematiche correlate alla inguaribilità

Negli ultimi tre anni un percorso formativo sulle Cure Palliative Perinatali è stato realizzato in poco più di un terzo dei centri.

(Linee Guida AAP 2005 e le Linee Guida Europee ILCOR)

Nell'ambito delle cure palliative neonatali due sono le situazioni che possono essere contemplate:

1. *decisione di non rianimare il neonato alla nascita:* <24 WS/malattia genetica/ C.C. grave

consulenza neonatologica e psicologica, funzionario spirituale a seconda del credo religioso.

- **PRENATALE** - informazioni riguardanti la diagnosi e la prognosi, fornite in modo chiaro e semplice (evitare distorsioni nella comunicazione) Spazio ai genitori affinché esprimano le loro preoccupazioni e dubbi per condividere le cure proposte.

Il neonato va avvolto in teli caldi e posto sotto una fonte radiante.

Conferma di immaturità estrema o difetti congeniti letali

- ✓ fornire calore
- ✓ fornire un contatto fisico (holding)
- ✓ farsi carico dell'ambascia respiratoria (oppiodi/CVO)
- ✓ astenersi dal praticare le profilassi neonatali
- ✓ monitorare il neonato fino a constatazione del decesso.
- ✓ Il neonato deve essere accudito in un luogo rispettoso della privacy, avvolto in telini asciutti e tenuto al caldo. Offrire ai genitori la possibilità di vedere, di toccare e tenere in braccio il neonato, se possibile chiamandolo per nome.
- ✓ I genitori potrebbero avere bisogno di essere aiutati e incoraggiati dagli operatori ad esplorare quale è l'opzione migliore per loro nell'approccio al bambino.
- ✓ dare loro la possibilità di crearsi un ricordo del proprio bambino fornendo loro fotografie, braccialetto d'identificazione, impronte del piedino, ecc.

2. La decisione di limitare il supporto intensivo (situazioni cliniche giudicate irreversibili)

- ventilazione e le altre procedure invasive eseguite sul neonato non danno reali benefici

- ✓ Decisione deve essere formalizzata da parte del neonatologo ai genitori
- ✓ Tempo di comprendere che le cure palliative offrono il miglior trattamento del neonato
- ✓ Limitare il supporto intensivo.

Gli aspetti fondamentali focalizzati in ambito di cure palliative neonatali sono:

1. fornire calore, tenere riscaldato il neonato
2. fornire un contatto fisico, “holding”
3. fornire un supporto nutrizionale adeguato
4. fornire sedazione e controllo del dolore
5. sospendere tutte le infusioni, eccetto quelle per il supporto nutrizionale, per l’analgesia e sedazione
6. Trattare, se necessario i seguenti sintomi:
 - Ambascia respiratoria-gasping
 - Agitazione
 - Convulsioni
7. Posticipare a dopo il decesso, se possibile, eventuali accertamenti diagnostici, che possono comportare stress e dolore.
8. Fornire un ambiente termoneutrale

Nel caso di decesso improvviso, aspettare i genitori prima di comporre la salma avendo cura, ovviamente di mostrare il bambino solo dopo averlo sistemato nel migliore modo possibile

Colloquio post morte

Dare la possibilità ai genitori di discutere le eventuali difficoltà che potrebbero incontrare nel comunicare la notizia della morte del bambino agli altri figli e/o alla famiglia, poichè, spesso, i genitori mostrano reazioni di dolore acuto, come disturbi somatici, senso di colpa, ostilità e perdita della capacità di ricoprire il proprio ruolo.

Colloquio di restituzione

dovrebbe essere fissato preferibilmente dopo quattro settimane dalla scomparsa del neonato, in presenza del neonatologo che ha assistito al decesso e dello psicologo di reparto, che si prenderà carico del follow-up con lo scopo di definire se la elaborazione del lutto avviene in modo fisiologico o se è necessario un intervento specialistico.

La Comfort Care

o "Cura di conforto è un piano assistenziale individualizzato focalizzato nel promuovere il comfort del neonato con condizione clinica e spettanza di vita limitata (ore-giorni), senza alcun intento di accorciarne o prolungarne l'esistenza.

COMFORT CARE

- **Candidati alla “Comfort Care”**

- Neonati per cui prevediamo una morte neonatale precoce, in cui le cure intensive non allungano la vita
- Neonati con aspettanza di vita più prolungata ed in cui la necessità di interventi chirurgici è in discussione

- **Dove si fa la “Comfort Care”**

- In Sala Parto
- Nel Post-Partum

- **Da chi viene fatta “Comfort care”:**

team multispecialistico costituito da: infermiere, ostetriche medici-neonatologi, genetisti, psicologi, volontari-associazioni famiglie, insegnanti, assistente religioso.

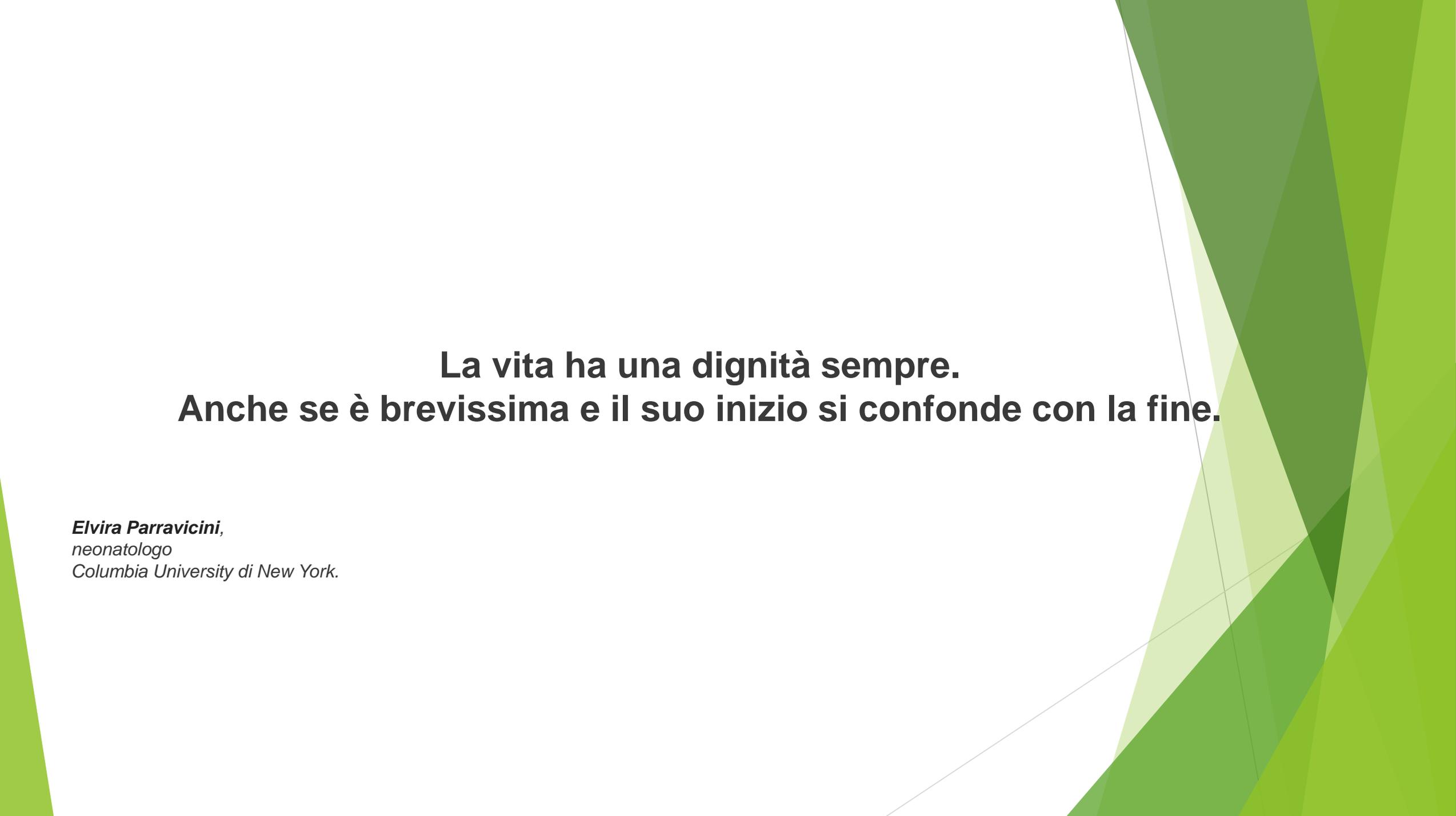
Ostacoli e criticità in TIN

- Affollamento, Rumore
- Carenza di privacy- “Private room”
- Mancanza di tempo e risorse “Palliative/comfort team”
- Scarso training degli operatori
- Incertezza della prognosi
- Preoccupazioni medico-legali (cosa scrivere in cartella)

Difficoltà di comunicare l’inguaribilità

- Difficoltà emozionali
- Difficoltà di condividere il percorso di accompagnamento alla morte tra operatori e la famiglia
- Il senso di fallimento che la morte di un bambino comporta negli operatori
- Barriere linguistiche

grande coinvolgimento umano dei professionisti con profondo impatto sul vissuto personale

The background features abstract, overlapping green geometric shapes in various shades, ranging from light lime green to dark forest green, creating a dynamic and layered effect. The shapes are primarily located on the right side of the frame, with some extending towards the center.

**La vita ha una dignità sempre.
Anche se è brevissima e il suo inizio si confonde con la fine.**

Elvira Parravicini,
neonatologo
Columbia University di New York.