CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE 2 | Una risposta assistenziale complessa

LE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE: MOLTO PIÙ DI UNA PRESA IN CARICO

di Franca Benini*

In questi ultimi anni, nei paesi Occidentali, l'incidenza della malattia inguaribile e della disabilità, sono andate aumentando. Il progresso medico e tecnologico ha infatti certamente ridotto la mortalità neonatale e pediatrica, ma ha anche aumentato la sopravvivenza di portatori di malattie gravi e potenzialmente letali, senza tuttavia sempre consentirne la guarigione, determinando un incremento in numeri assoluti, di pazienti pediatrici portatori di malattia inguaribile.

Bambini con malattia cronica inguaribile e che vivono una vita breve o lunga che sia, necessitano di un ripensamento profondo della nostra modalità di erogare assistenza sia a livello culturale che organizzativo: l'obiettivo di cura non è la guarigione, ma il "massimo di salute" e di "qualità della vita" possibili, pur nella malattia. Questi bambini richiedono una assistenza socio-sanitaria globale, che si inquadra in un programma di cure palliative pediatriche (CPP).

L'OMS definisce le cure palliative pediatriche come l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia. Hanno come obiettivo la qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia e non precludono, quando disponibile, l'eventuale utilizzo della terapia curativa. Il domicilio rappresenta il luogo ideale dove il bambino e la sua famiglia vivono la loro vita e ricevono assistenza e supporto adeguati.

Le cure palliative pediatriche infatti, si prendono carico dei bisogni clinici, psico-sociali, spirituali ed economici del paziente e della sua famiglia,: forniscono risposte assistenziali complesse che vanno a toccare tutti gli ambiti del "sistema salute": dall'ospedale all'hospice pediatrico, al territorio fino al domicilio e richiedono l'intervento di team interdisciplinari ed interistituzionali.

E' importante tener distinte le cure palliative dalle cure terminali: le cure terminali si riferiscono alla presa in carico di bambino e genitori nel periodo strettamente legato all'evento della morte (settimane, giorni, ore). Le cure terminali non sono le cure palliative, ma le cure palliative comprendono le cure della terminalità. Questo grosso equivoco, condiziona in maniera importante, soprattutto in ambito pediatrico, errori sulla definizione dei criteri di eleggibilità, dei bisogni e delle modalità di offrire risposte adeguate.

Criticità: La risposta assistenziale a questa tipologia di pazienti deve tener conto di alcune importanti criticità:

- *Esiguità numerica*: Il numero dei soggetti in età pediatrica con patologia cronica e/o terminale che necessitano di cure palliative, risulta limitato. La bassa numerosità associata ad un ampia distribuzione geografica, condiziona innegabilmente problemi organizzativi, di competenza, di formazione e di costo.
- *Tipologia e durata variabili*: Lo spettro di patologie che richiedono CPP, è ampio ed eterogeneo (malattie neurologiche, oncologiche, metaboliche, cromosomiche, cardiologiche, respiratorie, infettive, esiti di prematurità e di traumatismo ecc.), come ampio è il un range di durata e complessità d'interventi assistenziali.
- *Specificità e complessità degli interventi*: La tipologia dell'approccio, la durata della presa in carico e il coinvolgimento emotivo richiedono un intervento multidisciplinare ad alta complessità .
- *Novità del problema*: L'estensione delle cure palliative in ambito pediatrico rappresenta, per talune situazioni, una conseguenza del progresso tecnologico che permette attualmente una sopravvivenza, talora anche prolungata, per patologie complesse che fino a pochi anni fa portavano a morte in un breve arco temporale. La novità del problema determina carenza di cultura e formazione a riguardo e "giustifica" la difficoltà di fornire competenze specifiche ed adeguate al personale sanitario e non.
- *Ruolo della famiglia*: I genitori rappresentano giuridicamente il piccolo paziente in tutte le scelte cliniche, terapeutiche, etiche e sociali; sono il fulcro a cui è rivolta la comunicazione sanitaria ed

istituzionale, e, se il bambino è a domicilio, ad essi viene delegata parte importante della care e cura del paziente.

- *Risvolti etici, giuridici*: Il bambino ha, nella nostra società, un ruolo etico e sociale del tutto peculiare. Non è sempre facile, se il paziente è un bambino, parlare di autonomia decisionale, rispetto del desidero e del volere, diritto alla comunicazione onesta: la figura giuridica di riferimento resta il genitore o chi per lui esercita la patria potestà. In questo ambito si può creare un una pesante dicotomia fra quanto etica e deontologia professionale propongono e legislazione e normativa sanciscono.

Quali e quanti pazienti: Le Cure Palliative pediatriche interessano, un ampio spettro di patologie: metaboliche, neurologiche, genetiche, cromosomiche, oncologiche, cardiache, malformative, respiratorie ecc. La diagnosi influenza il tipo e la durata delle cure e del supporto necessari.
Per quanto riguarda la numerosità, la letteratura indica una prevalenza di patologa inguaribile eleggibile alle CPP, di almeno 10 su 10 000 minori in età 0-19 anni e una mortalità annua pari a 1 su 10 000 per le età 0-17 anni. In Italia muoiono ogni anno circa 1200 bambini (0-17 anni) con malattia inguaribile (di queste il 25-30% sono correlate a patologia oncologica, la restante quota ad una miscellanea di patologie diverse). La prevalenza in Italia di malattia inguaribile eleggibile alle CPP è di almeno 12.000 pazienti.

Bisogni: I bisogni prioritari dei bambini con malattia inguaribile eleggibili alle CPP e delle loro famiglie, sono diversi e dinamici: includono bisogni clinici (controllo dei sintomi, individualizzazione del piano assistenziale, deresponsabilizzazione e condivisione delle scelte cliniche, organizzative e sociali), bisogni psicologici (di bambino e famiglia) e sociali (istruzione, gioco, sostegno economico e messa a disposizione di servizi adeguati) e spirituali (del bambino e della famiglia).

Modelli assistenziali: La risposta a bisogni così complessi e variegati, non è certamente semplice, e richiede durante tutto il percorso di malattia, l'intervento multispecialistico e condiviso di servizi ed istituzioni diversi, che insieme offrano un punto unico di riferimento. La gestione domiciliare rappresenta l'obiettivo assistenziale: è fortemente voluta dal paziente e dalla famiglia e ne condiziona in maniera importante la qualità della vita. La gestione domiciliare peraltro non è sempre è possibile: problematiche cliniche particolarmente complesse quali stanchezza, stress emotivo, fattori logistici ed organizzativi impongono delle temporanee risposte residenziali.

Molteplici esperienze effettuate in diversi Paesi e anche in alcune realtà italiane, evidenziano come l'organizzazione di una Rete di cure palliative pediatriche dedicata, che contemporaneamente comprenda al proprio interno, risposte domiciliari, e residenziali (Hospice pediatrico), si proponga come modello assistenziale di riferimento, sia per efficacia che per efficienza ed attuabilità.
Le esperienze in corso, propongono l'organizzazione di reti di ampie dimensioni specifiche (regionali o sovraregionali), supportate da una equipe dedicata specializzata in CPP, che in stretta collaborazione con le altre reti assistenziali territoriali ed ospedaliere, gestisce i molteplici bisogni di bambino con malattia inguaribile e della sua famiglia. Obiettivi assistenziali irrinunciabili della Rete sono la competenza e interdisciplinarietà dell'approccio a bambino e famiglia, la continuità (reperibilità e supporto 24 ore su 24) ed unicità di riferimento indipendentemente da dove il bambino viva la propria situazione (casa, ospedale, hospice).
La *Legge 38 del 9 marzo 2010* sancisce il Diritto della persona bambino al controllo del dolore ed alle cure palliative e definisce la necessità di istituire Centri e reti Regionali di Terapia del dolore e Cure Palliative pediatriche, da cui bambini e famiglie possano avere supporto, competenza e riferimento continuo.

Bibliografia

1. European Association of Palliative Care (EAPC) Taskforce . IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. *European Journal of Palliative Care*, 2007;14: 2-7.
2. ACT, Royal College of Pediatrics and Child Health. A guide to the development of children's palliative care services, first edition. 1997. Retrieved December 12, 2007 from Guide to the Development of Children's Palliative Care Services, A3
3. Benini F., Ferrante A., Buzzone S., Trapanotto M., Facchin P., Cornaglia Ferraris P. *Childhood deaths in Italy*. EJPC,2008;15(2): 77-81
4. Himelstein, B.P., Hilden, J.M., Boldt, A.M., & Weissman, D. Pediatric palliative care. *New England Journal of Medicine,2004; 350:* 1752-1762
5. American Academy of Pediatrics. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health. The pediatrician and childhood bereavement. *Pediatrics*. 2000; 105: 445-447
6. York Health Economics Consortium/Department of Health Independent Review Team: Independent Review of Palliative Care Services for Children and Young People: Economic Study. Final Report (2007). Retrieved November 15, 2007 from: http://www.york.ac.uk/inst/yhec/downloads/Final%20Report-may07v1.pdf
7. Canadian Hospice Palliative Care Association, 2006. Pediatric Hospice Palliative Care, Guiding Principles and Norms of Practice. Retrieved October 10, 2007 from http://www.chpca.net/marketplace/pediatric_norms/Pediatric_Norms_of_PracticeMarch_31_2006_English.pdf

** Pediatra*
Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino
Padova