

La definizione della eleggibilità alle cure palliative pediatriche

FEDERICO PELLEGATTA¹, LUCIA DE ZEN², PIERINA LAZZARIN³, MOMCILO JANKOVIC⁴, MARINA BERTOLOTTI⁵, LUCA MANFREDINI⁶, ANTONINO APREA⁷, FRANCA BENINI^{3,4}

¹Clinica Pediatrica, Università degli Studi Milano-Bicocca, Fondazione MBBM, ASST Monza

²Assistenza domiciliare e Cure Palliative Pediatriche, AAS5 Friuli Occidentale, Pordenone

³Centro Regionale Veneto di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche; Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino, Università di Padova

⁴Day Hospital di Ematologia Pediatrica, Fondazione MBBM, AO San Gerardo, Monza

⁵Servizio di Psico-oncologia Pediatrica, SC di Oncoematologia e Centro Trapianti, AOU Città della Salute e della Scienza, Torino

⁶Centro Regionale Ligure di Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche, Istituto Giannina Gaslini, Genova

⁷Centro Specialistico di Psicologia Sanitaria e Ospedaliera; Associazione Genitin Onlus, Policlinico Agostino Gemelli, Roma

La definizione dell'eleggibilità di un neonato/bambino/adolescente alle cure palliative pediatriche è tutt'altro che semplice. I bambini presentano storie di malattia molto specifiche, spesso relazionate alla loro fascia di età e alla durata temporale della malattia stessa. Obiettivo del lavoro è creare un documento che contenga i criteri per la definizione della eleggibilità alle cure palliative pediatriche.

BACKGROUND

In questi ultimi anni si è assistito a un lento ma continuo cambiamento dei bisogni di cura del neonato/bambino/adolescente malato: nuove tipologie di pazienti, nuove situazioni e nuovi obiettivi di "salute". Una di queste "novità" sono i bisogni di cure palliative nella popolazione pediatrica. L'incremento della prevalenza dei bambini portatori di malattia inguaribile e/o disabilità grave ha generato il determinarsi di una nuova tipologia di pazienti con necessità di cura peculiari, spesso integrate, multispecialistiche e inter-istituzionali. Molti di questi bambini, pur nella malattia, mantengono una buona qualità della vita e continuano a crescere e confrontarsi con le diverse fasi di sviluppo fisico, psicologico, relazionale, spirituale e sociale che caratterizzano l'età pediatrica. Questi bambini necessitano di cure palliative pediatriche (CPP) non definibili come cure della sola terminalità, ma come possibilità di assistenza precoce all'inguaribilità¹⁻⁵.

Le CPP iniziano al momento della diagnosi, non precludono la terapia curativa concomitante e continuano du-

THE DEFINITION OF ELIGIBILITY CRITERIA TO PAEDIATRIC PALLIATIVE CARE

(Medico e Bambino 2016;35:573-578)

Key words

Paediatric Palliative Care, Criteria, Eligibility, Law 38.2010

Summary

Background - In recent years there has been a slow but steady change in the care of the infant/child/adolescent patient needs: new types of patients, new situations and new objectives of "health". One of these "novelties" is the need of Palliative Care in the paediatric population. The definition of eligibility of an infant/child/adolescent to Paediatric Palliative Care is however far from being simple. You cannot take it directly to the inclusion criteria for adult palliative care because children have very specific disease stories, often related to their age and the time duration of the disease itself.

Objectives - The objective of the work is to create a document that contains the criteria for the definition of eligibility in Paediatric Palliative Care.

Methods - The Italian Society of Palliative Care has identified a group of eight professionals (doctors, nurses, and psychologists) with expertise in Paediatric Palliative Care who worked from May 2014 to February 2016, incorporating the review of the available literature with own clinical experience, in order to produce a consensus conference. The produced document was reviewed by a larger group of experts.

Results - The teamwork have defined the eligibility criteria to the Paediatric Palliative Care for infants/children/adolescents with oncological disease, not cancer, considering not only the underlying disease but also the complexity of care and the health needs.

Conclusions - The document provides a practical instrument to clarify the definition of eligible children to Paediatric Palliative Care and facilitate their takeover by the dedicated welfare services in compliance with the content of the law no. 38.2010.

rante tutta la storia della malattia, prendendosi carico della risposta ai molteplici bisogni che essa comporta.

Lo spettro di patologie potenzialmente eleggibili alle CPP appare eterogeneo e ampio (malattie neurologi-

che, muscolari, oncologiche, respiratorie, cardiologiche, metaboliche, cromosomiche, sindromico-malformative, infettive, post-anossiche), così come lo spettro dei bisogni che le malattie stesse innescano^{6,8}.

Ne consegue l'urgenza di lavorare per i "nuovi" bambini, con l'intento di focalizzare gli interventi sui "nuovi" obiettivi di cura, non più finalizzati solo alla guarigione ma al raggiungimento del massimo di "salute" e di "qualità della vita" possibili pur nella malattia^{9,10}.

Tuttavia, la definizione dell'eleggibilità di un neonato/bambino/adolescente alle CPP è tutt'altro che semplice. Non è possibile infatti adottare direttamente i criteri di inclusione previsti per le cure palliative dell'adulto, poiché i bambini presentano storie di malattia molto specifiche e peculiari¹¹⁻¹³.

Questo approccio non può basarsi sul parametro dell'aspettativa di vita, poiché tale tempo è quanto mai variabile (da giorni ad anni), né su quello della diagnosi limitata e definita a un gruppo di patologie. Nemmeno un decorso con un continuo e prevedibile decadimento delle funzioni e delle condizioni cliniche è un elemento assoluto di selezione, perché in età pediatrica le situazioni cliniche che richiedono cure palliative, anche specialistiche, presentano un andamento alterno e lunghi periodi di stabilità clinica.

La definizione dell'eleggibilità alle CPP richiede, in ambito pediatrico, come criterio primario, la presenza di una **malattia inguaribile**: ma non tutte le patologie inguaribili necessitano di CPP. Pertanto, oltre alla diagnosi di inguaribilità, l'altro parametro che gioca in realtà il ruolo determinante nella definizione della eleggibilità alle CPP è l'entità dei "problemi" di bambino e famiglia (clinici, psicologici, sociali, organizzativi, spirituali, etici) e quindi i **bisogni** di cura da questi innescati.

OBIETTIVI

Obiettivo di questo lavoro è proporre un documento che identifichi i criteri per la definizione della eleggibilità

alle CPP attraverso la ricerca e la proposta di criteri applicabili nella realtà clinica, per la definizione di inguaribilità e livello di bisogni assistenziali.

METODI

All'interno della Società Italiana di Cure Palliative (SICP) è stato creato un tavolo tecnico di lavoro composto da 8 professionisti (4 medici, 2 infermieri e 2 psicologi) con competenze in CPP operanti sul territorio italiano. Il progetto ha previsto 4 fasi di sviluppo:

1. Condivisione degli obiettivi e della metodologia di lavoro.
2. Analisi della letteratura e dei documenti a disposizione, reperiti nelle seguenti banche dati:
 - Banche dati di letteratura primaria: *PubMed, Medline, Cinahl*;
 - Banche dati di letteratura secondaria: *TripDatabase, The Cochrane Library*.
3. Integrazione della revisione della letteratura disponibile con l'esperienza clinica del gruppo di esperti.
4. Stesura del documento, condivisione e revisione del lavoro finale.

Al fine di produrre una conferenza di consenso, il documento è stato infine sottoposto a revisione da parte di un gruppo allargato di esperti che, per ruolo, competenza, produzione letteraria ed esperienza, sono di riferimento a livello nazionale per la gestione dell'inguaribilità in ambito pediatrico.

Il lavoro è stato svolto da maggio 2014 a febbraio 2016, mediante incontri in presenza, *call-conference* e utilizzo di *e-mail*.

Il corpo centrale del documento è stato strutturato in tre paragrafi:

1. Analisi dei criteri che definiscono l'inguaribilità del neonato/bambino/adolescente con patologia oncologica (con stesura di casi guida).
2. Analisi dei criteri che definiscono l'inguaribilità del neonato/bambino/adolescente con patologia non oncologica (con stesura di casi guida).
3. Definizione dei bisogni di cura del neonato/bambino/adolescente e della sua famiglia nella storia della malattia (con stesura di casi guida).

RISULTATI

Definizione di inguaribilità nel bambino oncologico

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

Tradizionalmente una patologia oncologica viene dichiarata inguaribile se caratterizzata da plurime recidive di malattia resistenti a terapie di linee successive alla prima, per le quali non si intravede alcuna possibilità scientifica di guarigione. Tale definizione tuttavia non tiene conto della sua stessa applicazione nella pratica clinica, dal momento che mancano criteri e parametri condivisi da applicare sul singolo bambino. D'altra parte i dati e i confronti di *best practice* presenti a riguardo in letteratura sono esplicitati solo per alcune patologie specifiche (*Caso 1*), mentre risultano ancora carenti per altre¹⁴⁻¹⁶. Negli ultimi anni, inoltre, le tecniche acquisite e le continue innovazioni terapeutiche hanno contribuito a migliorare le aspettative di guarigione di alcune patologie, portando a una continua revisione del concetto di inguaribilità. È, però, importante porsi il problema di una eventuale diagnosi di inguaribilità durante le diverse fasi della storia della malattia per il passaggio dalle CPP generali a quelle specialistiche (*Caso 2*)^{17,18}. Infine, la drammaticità della situazione, le aspettative di guarigione della famiglia, la disponibilità di studi sperimentali aggiuntivi nonché la difficoltà di accettazione del fallimento da parte degli stessi operatori sanitari, condizionano e giustificano la difficoltà di giungere a una "dichiarazione di inguaribilità", anche nei casi ove esistono le basi scientifiche/epidemiologiche per poterla condividere. Conseguenza di ciò è l'innescarsi di situazioni complesse e drammatiche con un ritardo nell'avvio delle CPP, che vengono frequentemente relegate alla sola fase di terminalità/fine vita.

Sulla base di quanto detto, per quanto risulta molto difficile porre diagnosi di inguaribilità per un bambino/adolescente affetto da patologia oncologica,

Caso 1 - TUMORE CEREBRALE

Definizione dello stadio di malattia

Kevin è un bambino di 9 anni che giunge in Pronto Soccorso per strabismo e diplopia. La RMN encefalo mostra la presenza di un tumore intrinseco del tronco encefalico. Inviato al Centro specialistico, viene confermata la diagnosi e dichiarata la non operabilità.

Si pone diagnosi di inguaribilità

Definizione dei problemi/bisogni

- Dolore che richiederà competenze specialistiche di gestione dell'analgesia
- Problemi di alimentazione/fonazione
- Problemi di cenestesi e deambulazione
- Problemi di relazione e di frequenza in ambito sociale
- Frequenza scolastica
- Comunicazione sulla malattia e sulle paure
- Gestione di problemi urgenti/emergenti (es. ipertensione endocranica)
- Supporto globale alla famiglia

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

Caso 2 - MALATTIA ONCO-EMATOLOGICA

Definizione dello stadio di malattia

Alessia, ragazzina di 12 anni, affetta da leucemia linfoblastica acuta con cariotipo complesso, prednisone *poor responder* e con *induction failure*. L'*équipe* oncologica che ha in carico la ragazza si pone il problema di eventuale diagnosi di inguaribilità, viste le caratteristiche di malattia, ma decide di proporre, con ragionevoli probabilità di successo, il trapianto di cellule staminali emopoietiche.

Viene attivata la ricerca di donatore compatibile da Banca e nell'attesa Alessia prosegue la chemioterapia, raggiungendo una remissione completa. Non risulta disponibile un donatore HLA-compatibile. A 2 anni dall'*off-therapy* Alessia presenta una recidiva di malattia. Riativata la ricerca di donatore compatibile, esso viene individuato e Alessia viene sottoposta a trapianto di cellule staminali ematopoietiche con comparsa, tuttavia, a + 2 mesi post-TCSE di recidiva di malattia.

Si pone diagnosi di inguaribilità

Definizione dei problemi/bisogni

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

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

POSSIBILI SITUAZIONI IN CUI INVIARE ALLE CPP SPECIALISTICHE UN BAMBINO AFFETTO DA TUMORE

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

è comunque possibile individuare alcune situazioni in cui attivare una presa in carico precoce da parte dei servizi di CPP specialistiche (Tabella I)¹⁹.

Definizione di inguaribilità nel bambino non oncologico

Le patologie non oncologiche che colpiscono i bambini eleggibili alle CPP rappresentano circa il 75% del totale. All'interno di questa ampia categoria, si trovano bambini portatori di malattie *life-limiting*, cioè patologie per cui la terminalità è certa e precoce. Per questi bambini la diagnosi d'inguaribilità è insita nella patologia di base, frequentemente rappresentate da malattie genetiche rare, evidenti per lo più prima o poco dopo la nascita (Caso 3)²⁰⁻²³.

Per altri pazienti però la situazione non è così chiara: soffrono infatti di patologie *life-threatening*: situazioni per le quali il trattamento curativo è possibile ma può anche fallire. In queste situazioni è doveroso quindi considerare la diagnosi di "probabile inguaribilità" declinando, sin dalla diagnosi, i bisogni di CPP nei diversi livelli di cura (CP generali o specialistiche) (Caso 4)¹⁷.

Ultima categoria di bambini è quella dei pazienti che presentano quadri di patologia complessa, spesso evolutivi, in assenza di una diagnosi specifica. Per questi pazienti è importante considerare la diagnosi di "probabile inguaribilità" in caso di sintomi di insufficienza d'organo irreversibile, sintomi ingravescenti non rispondenti alle terapie, riacutizzazioni e complicazioni frequenti (Caso 5). Nella Tabella II sono riassunte le situazioni che richiedono una valutazione da parte dell'*équipe* di CPP¹⁹.

Definizione dei bisogni di cura di bambino e famiglia nella storia della malattia

Oltre alla diagnosi di inguaribilità, l'altro parametro da considerare determinante per definire la eleggibilità alle CPP è l'entità dei "problemi" del neonato/bambino/adolescente e della famiglia (clinici, psicologici, sociali, organizzativi, spirituali, etici) e i conseguenti bisogni di cura^{24,25}.

L'analisi dei problemi deve tener conto della globalità del bambino e della sua

Tabella I. Da voce bibliografica 19, modificata.

Caso 3 - SMA 1

Definizione dello stadio di malattia

Marco nasce a termine da gravidanza normodecorsa: a 2 mesi di vita presenta ipotonia marcata e difficoltà alla suzione. Il pediatra di famiglia richiede consulenza neurologica che pone il sospetto di atrofia muscolare spinale tipo 1. L'indagine genetica conferma la diagnosi.

Si pone diagnosi di inguaribilità

Definizione dei problemi/bisogni

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

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

Caso 4 - ATRESIA DELLE VIE BILIARI

Definizione dello stadio di malattia

Giuliana è una bambina di 5 anni con atresia delle vie biliari. Sottoposta, a distanza di due anni, a due trapianti di fegato, entrambi fallimentari, con necessità di successivi interventi chirurgici per fronteggiare le numerose complicanze. La bambina ha trascorso buona parte della sua vita in regime di ospedalizzazione. Il pesante carico emotivo e assistenziale è stato vissuto naturalmente anche dalla famiglia, in particolare dai due fratellini di Giuliana accuditi per la maggior parte del tempo dagli zii materni. Dopo un periodo di stabilità, Giuliana ripresenta grave epatopatia, con importanti complicanze a livello polmonare. Si pone l'ipotesi di un terzo trapianto che però l'équipe, sentito anche il Comitato etico, ritiene non fattibile.

Si pone diagnosi di inguaribilità

Definizione dei problemi/bisogni

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

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

Caso 5 - DIAGNOSI NON NOTA

Definizione dello stadio di malattia

Sofia, secondogenita, nasce a 28 settimane di gestazione, da parto cesareo elettivo per oligoanidramnios, IA 3-5, intubata e ventilata, grave quadro di malattia delle membrane ialine con ipertensione polmonare grave secondaria all'ipoplasia polmonare, rimane intubata per 69 giorni, poi NIV con FiO₂ elevate (70-80%). Accanto a grave displasia broncopolmonare, si ipotizza una patologia congenita neuro-muscolare per la gravità dello stato neurologico (scarsa motricità spontanea, artrogriposi multipla, stato di vigilanza alterato, mimica facciale assente, assenza di suzione e di deglutizione) e problemi metabolici (persistente ipoglicemia grave). Tutte le ipotesi diagnostiche considerate danno esito negativo.

Si pone diagnosi di inguaribilità

Definizione dei problemi/bisogni

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

Paziente eleggibile alle CPP specialistiche

famiglia, nelle loro dimensioni biologiche, psicologiche, sociali e spirituali. Deve essere effettuata, proprio per la globalità della valutazione necessaria, da una *équipe* multidisciplinare che con competenze differenti possa mettere in luce sia i problemi attuali che quelli prevedibili e anche taciuti^{26,27}.

Una volta identificati i problemi e i bisogni da questi generati nella singola situazione, è necessario che questi vengano attentamente valutati e pesati, nell'ottica di definire il livello di necessità assistenziale, sulla base del quale dichiarare l'eleggibilità o meno alle CPP specialistiche.

In letteratura esistono pochi strumenti e per ora non ancora validati per valutare l'entità e quindi il peso assistenziale delle necessità/complessità dei bambini inguaribili e delle loro famiglie. La *Paediatric Palliative Screening Scale* (PaPaS Scale)^{28,29} è uno di questi. La scala aiuta a identificare i bisogni e a definire un peso assistenziale globale, attraverso una valutazione bio-psico-sociale della specifica situazione.

Un altro strumento, attualmente in fase sperimentale, è la scheda di Accertamento dei Bisogni Clinico-Assistenziali Complessi in Pediatria (ACCAPed): attraverso l'analisi di ambiti clinici diversi si pone l'obiettivo di identificare la complessità dei bisogni e di "misurarne" il peso, al fine di individuare i Servizi sanitari attivabili attraverso uno strumento di facile lettura per tutti gli operatori. Sulla base di un *grading* predefinito vengono individuate tre categorie di pazienti pediatrici: pazienti sicuramente eleggibili alle CPP specialistiche, pazienti non eleggibili alle CPP specialistiche ma che presentano bisogni complessi e pazienti che richiedono un monitoraggio/approfondimento prima di essere dichiarati eleggibili.

L'eleggibilità alle CPP specialistiche è un momento strategico nella gestione del bambino con malattia inguaribile: l'obiettivo è sempre la cura, ma le modalità assistenziali diventano diverse e "misurate" alla situazione.

È quanto mai importante che la definizione dell'eleggibilità non venga continuamente dilazionata, ma che le CPP si affianchino con una tempestiva

POSSIBILI SITUAZIONI IN CUI INVIARE ALLE CPP SPECIALISTICHE UN BAMBINO AFFETTO DA PATOLOGIA INGUARIBILE NON ONCOLOGICA

Alla diagnosi	Durante la malattia
Malattia inguaribile con prognosi infausta, a rischio di morte precoce (es. malattia degenerativa)	Malattia con sintomi inaggravanti che non rispondono alle terapie
Malattia inguaribile con presenza di più bisogni clinici di complessa gestione	Malattia con diagnosi di inguaribilità in cui si rileva un aumento dei bisogni clinici/psicologici/sociali/etici
Coordinamento/tutoraggio/supervisione della rete assistenziale al fine di garantire l'assistenza al bambino e famiglia	Accompagnamento alla terminalità e alla gestione del lutto

Tabella II. Da voce bibliografica 19, modificata.

GREEN LIGHT PER CONSIDERARE UN BAMBINO CON PATOLOGIA LIFE-LIMITING O LIFE-THREATENING ELEGGIBILE ALLE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

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

Tabella III. Da voce bibliografica 19, modificata.

adeguata alla cura della patologia (Tabella III), nell'ottica della qualità dell'assistenza e della vita¹⁹.

CONCLUSIONI

Continue sono le conferme in letteratura dell'incremento della prevalenza dei bambini portatori di malattia in-

guaribile e/o disabilità grave: il progresso medico e tecnologico ha di fatto ridotto la mortalità neonatale e pediatrica, ma nello stesso tempo ha aumentato la sopravvivenza di pazienti pediatrici portatori di malattia grave e potenzialmente letale.

Nella realtà italiana la Legge 38/2010 e il successivo accordo Stato-Regioni del 25 luglio 2012 sanciscono e

MESSAGGI CHIAVE

- ❑ Le cure palliative pediatriche (CPP) non sono le cure della terminalità.
- ❑ L'obiettivo dell'assistenza non deve essere solo la guarigione dalla patologia, ma anche il raggiungimento del massimo di "salute" e di "qualità di vita" possibili pur nella malattia.
- ❑ La definizione di eleggibilità alle CPP richiede, come criterio primario, la presenza di una malattia inguaribile. Il secondo criterio di analisi è l'entità dei problemi del bambino/adolescente e della sua famiglia, e quindi i bisogni di cura da essi innescati.
- ❑ Per quanto risulti molto difficile porre diagnosi di inguaribilità per un bambino/adolescente affetto da patologia emato-oncologica, vi sono delle situazioni in cui è possibile inviare il paziente alle CPP specialistiche.
- ❑ Il 75% dei bambini inguaribili è affetto da patologia non-oncologica.
- ❑ È quanto mai importante che il contatto con le *équipe* di CPP per la presa in carico del bambino/adolescente inguaribile non venga continuamente rimandato.
- ❑ Se sei nel dubbio, controlla le *green light!*

disciplinano le modalità operative di risposta che la Rete deve mettere in atto per garantire il diritto del neonato, bambino e adolescente a ricevere adeguate cure palliative.

Nonostante ciò, scarsa è la consapevolezza dell'inguaribilità come problema reale e contestuale nella vita di tutti i giorni: inguaribilità e morte sono percepiti come situazioni limitate all'età adulta e avanzata.

Il documento prodotto dalla commissione pediatrica della SICP si propone come strumento pratico volto a chiarire la definizione dei bambini eleggibili alle CPP e quindi agevolarne la presa in carico da parte dei servizi assistenziali dedicati.

Ringraziamenti

Si ringrazia per il sostegno la Società Italiana di Cure Palliative (SICP).

Il documento è stato condiviso e discusso con Revisori esperti sulle tematiche trattate

Dott.ssa Marta Canesi
Infermiera, Clinica Pediatrica,
Università degli Studi Milano-Bicocca,
Fondazione MBBM, ASST Monza

Prof.ssa Paola Drigo
Neuropediatra-Studio Senior
Università di Padova - Comitato Etico
Pediatrico, Regione Veneto

Prof.ssa Franca Fagioli
Direttore Oncematologia Pediatrica,
Ospedale Infantile Regina Margherita,
Città della Salute e della Scienza, Torino;
Responsabile Rete di Oncematologia
Pediatrica Piemonte e Valle d'Aosta,
Presidente AIEOP

Dott. Carlo Peruselli
Presidente della SICP,
Direttore Scientifico Fondazione
Maruzza

Don Tullio Proserpio
Cappellano presso Fondazione IRCCS,
Istituto Nazionale dei Tumori di Milano

Dott. Luciano Orsi
Direttore SC di Cure Palliative
ASST C. Poma, Mantova

Prof. Marcello Orzalesi
Direttore della Scuola di Formazione
Maruzza in Cure Palliative Pediatriche
(Maruzza Lyceum)

Membro del Comitato per la Bioetica
della Società Italiana di Pediatria

Dott. Angelo Selicorni
Pediatra genetista, Responsabile
della SC di Pediatria, Ospedale
Sant'Anna, Como

Dott.ssa Silvana Selmi
Psicologa Psicoterapeuta,
Responsabile SS Psicologia Osp.
e Cure Palliative, UO Psicologia 2
APSS, Trento

Prof.ssa Domenica Taruscio
Direttore del Centro Nazionale
per le Malattie Rare,
Istituto Superiore di Sanità

pediatric palliative care in Europe. Eur J Palliat Care 2007;14:2-7.

14. Benini F, Po' C, Ferrante A, Manfredini L, Scarani R, Jankovic M. Gestione di fine vita nei bambini con patologia oncologica in Italia: un'indagine retrospettiva. Rivista Italiana di Cure Palliative 2012;14(2):29-35.

15. Leoni V, Decimi V, Adzic M, Papa D, Jankovic M. Lo sviluppo delle cure palliative pediatriche in oncematologia: percorso e modelli. Quaderni acp 2011;18(6):260-2.

16. AIRTUM. Prevalenza e guarigione del tumore in Italia. Epidemiologia e Prevenzione 2014;1(6):2-141.

17. Bradlyn AS, Ritchey AK, Harris CV, et al. Quality of life research in pediatric oncology. Research methods and barriers. Cancer 1996; 78:1333-9.

18. Pession A, Dama E, Rondelli R, et al. Survival of children with cancer in Italy, 1989-98. A report from the hospital based registry of the Italian Association of Paediatric Haematology and Oncology (AIEOP). Eur J Cancer 2008;44(9):1282-9.

19. Kaye E, Rubenstein J, Levine D, Baker J, Dabbs D, Friebert S. Pediatric palliative care in the community. CA Cancer J Clin 2015;65(4):316-33.

20. Benneyworth BD, Gebremariam A, Clark SJ, Shanley TP, Davis MM. Inpatient health care utilization for children dependent on long-term mechanical ventilation. Pediatrics 2011;127(6):1533-41.

21. Lorna K. At al Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England. Pediatrics 2012;129(4):923-9.

22. Srivastava R, Stone BL, Murphy NA. Hospitalist care of the medically complex child. Pediatr Clin North Am 2005;52(4):1165-87.

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

24. Ferrante A, De Sero F, Lazzarin P, et al. I bisogni delle famiglie con figli affetti da gravi patologie inguaribili. Rivista Italiana di Cure Palliative 2010;10(1):24-33.

25. Failo A, Jankovic M. Il "prenderci cura" nelle cure palliative pediatriche. Rivista Italiana di Cure Palliative 2013;15(3):32-9.

26. Benini F, Ferrante A, Pozza LVD, Trapanotto M, Facchin P. Children's needs: key figures from the Veneto Region, Italy. European Journal of Palliative Care. Hayward Medical Communications, 2008:299-304.

27. Kazak AE. Families with Physically Handicapped Children: Social Ecology and Family Systems. Fam Process 1986;25(2):265-81.

28. Bergstraesser E, Hain RD, Pereira JL. The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. BMC Palliat Care 2013;12(1):20.

29. Bergstraesser E, Paul M, Rufibach K, Hain RD, Held L. The Paediatric Palliative Screening Scale: Further validity testing. Palliat Med 2013;28(6):530-3.

Indirizzo per corrispondenza:

Federico Pellegatta
e-mail: fedepellegatta@gmail.com

Bibliografia

- Benini F, Ferrante A, Facchin P. Le cure palliative rivolte ai bambini. Quaderni acp 2007; 14(5):213-7.
- Ministero della Salute. Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche. Roma, 2008.
- Ministero della Salute. Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le province autonome di Trento e Bolzano. Documento sui requisiti minimi e le modalità organizzative necessarie per l'accreditamento delle strutture per l'assistenza ai malati in fase terminale delle Unità di cure palliative e della terapia del dolore. 2012.
- Ministero della Salute. Cure palliative rivolte al neonato, bambino e adolescente. Roma, 2006.
- Benini F, Manfredini L, Lefevre D'Ovidio S, Spizzichino M. Progetto bambino: cure palliative

rivolte al bambino con malattia inguaribile. Rivista Italiana di Cure Palliative 2011;13(4):27-33.

6. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. Pediatrics 2011;127(6):1094-101.

7. Taylor & Francis Online [Internet] [cited 2016 Feb 7]. Available from: http://www.tandfonline.com/doi/ref/10.1080/J006v14n03_05.

8. ACT/RCPCH. A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services: Report of the Joint Working Party. ACT/ RCPCH, Londra, 2003.

9. Benini F, Spizzichino M, Trapanotto M, Ferrante A. Pediatric palliative care. Ital J Pediatr BioMed Central 2008;34(1):4.

10. EAPC. Cure palliative per neonati, bambini e adolescenti. I fatti. Roma: Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio ONLUS, 2008.

11. A guide to the Development of children's palliative care services [Internet]. [cited 2016 Feb 7]. Available from: http://www.rcpch.ac.uk/sites/default/files/asset_library/Publications/G/Children's_Palliative_Care_Services.pdf.

12. Vacik HW, Nagy MC, Jessee PO. Children's understanding of illness: students' assessments. J Pediatr Nurs 2001;16(6):429-37.

13. EAPC Taskforce. IMPACT: standards for