

Dolori senza dottori

La gestione del dolore nei bambini con gravi deficit cognitivi

MARTA MASSARO¹, GIULIANA PISCIOTTA¹, PATRIZIA VALLON², EGIDIO BARBI³, ALESSANDRO VENTURA¹

¹Clinica Pediatrica, Università di Trieste

²Anestesia e Rianimazione, ³Pronto Soccorso Pediatrico, IRCCS Pediatrico "Burlo Garofolo", Trieste

I dottori non ci sono perché nessuno li chiama; e nessuno li chiama perché quei dolori colpiscono bambini senza voce, "non comunicanti". C'è una lunga strada da fare per rispondere a questi bisogni.

DI COSA STIAMO PARLANDO? PERCHÉ DOBBIAMO OCCUPARCI DI QUESTO PROBLEMA?

Per i bambini con gravi deficit cognitivi, qualunque sia la causa (paralisi cerebrale, sindrome epilettica, disordini neurodegenerativi, danno cerebrale traumatico, cromosomopatie ecc.), il dolore è un problema frequente e importante, spesso non sospettato, non riconosciuto e, pertanto, poco trattato.

Un dolore significativo, cronico-ricorrente, non trattato, ha delle rilevanti conseguenze sulla qualità di vita dell'individuo e sulle capacità adattative e di performance. Per tutta una serie di motivi (ridotte capacità adattative, minori risorse personali e familiari per strategie antidolorifiche), questo impatto è maggiore nel bambino con deficit cognitivo rispetto al bambino sano, andando ad aggravare ulteriormente una situazione di svantaggio.

LA RILEVANZA EPIDEMIOLOGICA DEL PROBLEMA

Breau e coll.¹ hanno indagato l'incidenza del dolore, in questa popolazione, analizzando un campione di 94 individui con deficit cognitivo di grado medio: a intervalli di 3 mesi, nel corso di un anno, sono stati somministrati ai *caregivers* dei questionari telefonici semistrutturati riguardanti il dolore pro-

PAIN MANAGEMENT IN CHILDREN WITH SEVERE COGNITIVE IMPAIRMENTS

(*Medico e Bambino* 2012;31:307-313)

Key words

Pain, Cognitive impairment, Non Communicating Children's Pain Checklist-Postoperative Version (NCCPC-PV)

Summary

Pain is a frequent and relevant problem in children with severe cognitive impairments, but it is often underrated and therefore undertreated. A good pain management for these patients requires the use of specific validated pain scales, in order to detect its presence and level. Also, it is important to treat the chronic conditions (such as spasticity, gastro-oesophageal reflux, constipation, osteopenia) that can represent important causes of pain, and to prevent procedural pain, since these children are frequently exposed to invasive medical procedures.

vato dal bambino nei 6 giorni precedenti ed è risultato che dal 35% al 52% di essi prova dolore clinicamente significativo ogni settimana, per una media di 9-10 ore¹. Per quanto riguarda i soggetti affetti da Paralisi Cerebrale Infantile (PCI), uno studio condotto in Europa su bambini tra gli 8 e i 12 anni ha raccolto dati sulla frequenza e intensità del dolore da 490 bambini affetti da PCI (in grado di autovalutare il proprio dolore) e dai genitori di 806 bambini (tra cui troviamo sia quelli in grado di autovalutare il proprio dolore sia quelli non in grado).

La prevalenza del dolore riportato nella settimana precedente dai bambini in grado di dare un'autovalutazione è stata stimata del 60%, quella riportata

dai genitori nelle 4 settimane precedenti del 73%².

Tali percentuali sono significativamente più alte di quelle rilevabili tra i bambini sani in cui l'incidenza del dolore è del 50%, presente in un periodo ben maggiore di tre mesi³.

Il dolore di cui questi bambini soffrono è risultato essere dovuto, in larga parte, alle molteplici condizioni di malattie croniche e comorbidità, spesso trattabili, per cui i bambini neurologicamente compromessi sono ad alto rischio. Il dolore da procedure mediche sembra, invece, costituire una causa meno frequente di dolore e nello studio di Breau e coll. ha rappresentato solo l'8% degli episodi, ed è stato esperimento dal 13% dei pazienti¹.

LE POSSIBILI CAUSE DI DOLORE

Gli spasmi muscolari, dovuti alla spasticità, possono essere un importante motivo di dolore per questi pazienti; la spasticità, che causa **distonie dolorose**, può, inoltre, anche causare altre condizioni dolorose come la lussazione dell'anca, di cui soffre il 15-20% di questi pazienti, gravi deformità come scoliosi e arti inferiori "a colpo di vento", con conseguenti problemi di posizionamento.

Un altro problema è il **reflusso gastroesofageo**, che si stima sia presente nel 50% di questi pazienti⁴; se non trattato, peggiora la qualità della vita e può avere come conseguenze esofagiti e polmoniti ricorrenti⁵. La **stipsi cronica**⁶ è un problema molto frequente di cui soffre il 57% dei bambini neurologicamente compromessi a causa della cattiva alimentazione, del ridotto introito di acqua e soprattutto dell'immobilità. La ridotta mobilità/deambulazione, l'immobilizzazione temporanea in seguito a procedure ortopedico-chirurgiche, la malnutrizione derivata dalla disfagia, con la scarsa assunzione di calcio che ne consegue, possono inoltre influenzare negativamente la densità ossea in soggetti con PCI. L'osteopenia che ne risulta aumenta il rischio di **fratture patologiche**, soprattutto associate a violente crisi convulsive⁷; esse sono molto comuni in pazienti con paralisi cerebrale medio-grave, e molti di coloro che subiscono una frattura saranno soggetti a recidive; la sede di frattura più comune è il femore: circa il 20% dei pazienti ha subito almeno una frattura femorale nell'arco della propria vita⁸.

Motivo di dolore possono essere anche le **malattie del cavo orale**. Quelle che interessano bambini con deficit fisi-co e/o cognitivo sono uguali a quelle della popolazione generale (carie, malattia parodontale, malocclusione, bruxismo e ipoplasia dello smalto), ma il rischio di insorgenza di tali patologie può essere maggiore nella popolazione disabile a causa di un certo numero di fattori correlati; tra questi menzioniamo scarsa igiene orale, tipo e consistenza del cibo, farmaci, tono dei muscoli facciali e mancanza di informa-

zione e quindi di prevenzione. Frequentemente questi pazienti vengono alimentati con cibi semiliquidi a causa della disfagia; riducendo l'introito di cibi solidi e le forze masticatorie, si riduce la produzione di saliva e quindi l'azione detergente della stessa. I dati reperiti in letteratura sono contrastanti per quanto riguarda la reale incidenza delle malattie del cavo orale: alcuni studi evidenziano che l'incidenza delle lesioni cariose nei pazienti con deficit cognitivo è simile a quella riscontrata nella popolazione generale, anche se le dimensioni delle carie sembrano essere maggiori a causa della mancanza di cure odontoiatriche^{9,10}. Altri studi, invece, stimano che l'incidenza varia tra il 60% e il 97% negli individui con ritardo mentale, e tra il 28% e il 75% nella popolazione generale¹¹.

Tra le **cause iatrogene** di dolore dobbiamo annoverare le venipunture, le iniezioni di tossina botulinica, le gastroscopie, le bonifiche dentarie, gli interventi chirurgici a cui questi bambini sono spesso sottoposti a causa delle loro patologie.

Oltre a queste cause di dolore "peculiarmente" non vanno dimenticate le **cause di dolore comuni a tutti gli altri bambini**, quali le infezioni, la cefalea, i dolori mestruali, i dolori da dentizione ecc.

CONSEGUENZE DEL DOLORE NON TRATTATO

È noto da diverso tempo che l'esperienza di stimoli dolorosi ripetuti, non "protetti" da terapia antalgica, nella prima infanzia, comporta delle conseguenze a lungo termine sullo sviluppo, tra cui l'**ipersensibilizzazione** al dolore stesso. Infatti, neonati a termine, esposti nelle prime ore di vita a ripetute punture sotto il tallone per il prelievo di sangue capillare, mostrano iperalgesia in corso di una venipuntura effettuata dopo il primo giorno di vita¹², e bambini circoncisi senza anestesia nei primi giorni di vita mostrano una più forte reazione quando vengono vaccinati (a 4 o 6 mesi)¹³ rispetto ai coetanei non circoncisi.

Anche per i bambini affetti da gravi

deficit cognitivi è stato dimostrato che il comportamento legato al dolore aumenta di intensità all'aumentare delle esperienze dolorose non accidentali, dato che essi diventano più sensibili al dolore¹.

È stato inoltre documentato in numerosi studi come il dolore sia uno dei maggiori fattori che influenzano la qualità della vita e la partecipazione di questi bambini e delle loro famiglie¹⁴⁻¹⁷. Anche dal punto di vista funzionale, il dolore interferisce con le abilità già conseguite dai bambini, che dimostrano molte più capacità quando non hanno dolore. Il suo impatto è tanto maggiore quanto più severo è il deficit intellettuale. Sono interessate tutte le aree funzionali (comunicazione, capacità motorie, sociali, attività quotidiane), e questo potrebbe avere delle conseguenze anche a lungo termine, perché episodi di dolore ripetuti potrebbero ridurre le possibilità di esercitare delle abilità già acquisite e di svilupparne di nuove¹⁸.

POSSO TRATTARE IL DOLORE SENZA MISURARLO?

Per trattare il dolore in modo efficace è necessario misurarlo, cioè renderlo quantificabile, utilizzando strumenti adeguati, efficaci e validati dalla letteratura. Ciò è tanto più vero per il bambino con difetto cognitivo che ha delle ovvie difficoltà nella comunicazione del sintomo.

COME MISURARE IL DOLORE NEI BAMBINI NON COMUNICANTI?

La valutazione del dolore nei bambini con deficit cognitivo incontra diverse difficoltà, dovute alla loro limitata capacità di comunicazione, alla presenza di comportamenti anomali e problematiche dolorose complesse¹⁹.

L'impiego di scale osservazionali è ad oggi considerato il metodo migliore per misurare il dolore in questo gruppo di pazienti²⁰. Tuttavia, non tutte le scale normalmente impiegate nella pratica clinica sono adatte per i bambini con deficit cognitivo perché essi non

mostrano le reazioni al dolore che sono tipiche dei loro coetanei sani.

Defrin e coll.²¹ hanno dimostrato, in uno studio caso-controllo, che il livello di deficit mentale influenza le risposte comportamentali al dolore e che tra le persone con deficit cognitivo severo-profondo c'è un'alta prevalenza del fenomeno di *freezing* in risposta al dolore: il corpo, ma soprattutto il volto, ri-

mangono immobili per alcuni secondi. Da tale studio risulta che il *freezing* si è manifestato circa nel 47-50% dei soggetti con deficit cognitivo grave-profondo e nell'8-13% di quelli con deficit lieve-moderato, mentre nel gruppo di controllo formato da giovani sani, il *freezing* si è presentato solo nel 5% dei casi. La reazione di *freezing* può far apparire l'individuo distaccato e non toc-

cato dal dolore se non vengono impiegati strumenti adeguati per riconoscerlo e misurarlo. Un'altra reazione anomala al dolore, descritta da questo studio, è il sorriso o la risata paradossa.

È evidente che scale algometriche osservazionali standard, come la FLACC (*Faces Legs Activity Cry Consolability*) o la CHEOPS (*Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale*), o

DESS (Echelle Douleur Enfant San Salvador)

PAZIENTE.....	OSSERVATORE.....		DATA.....		
Punteggio	0	1	2	3	4
A - Pianto (con o senza lacrime)	Come al solito	Sembra manifestare più del solito	Piange con la manipolazione o manovre potenzialmente dolorose	Pianto spontaneo e inusuale	1, 2 o 3 più segni neurovegetativi (tachicardia, bradicardia, sudorazione, arrossamento o pallore)
B - Reazione difensiva coordinata o suo equivalente all'esame di una probabile zona dolorosa*1	Reazione abituale	Sembra reagire in modo inusuale	Movimento insolito	1 o 2 più smorfie o lamenti	1 o 2 più spasmi, urla e pianto
C - Espressione di dolore*2	Come al solito	Espressione ansiosa e inusuale	Espressione di dolore in seguito a manipolazione o manovre potenzialmente dolorose	Espressione di dolore spontanea	1, 2 o 3 più segni neurovegetativi (tachicardia, bradicardia, sudorazione, arrossamento o pallore)
D - Protezione di zone dolorose*3	Reazione abituale	Sembra temere che venga toccata una particolare zona	Protegge una zona particolare del corpo	1, 2 o 3 più smorfie o lamenti	1 o 2 più spasmi, urla e pianto
E - Lamento o pianto non udibile*4	Come al solito	Sembra lamentarsi più del solito	Si lamenta in modo inusuale	Lamento associato a espressione di dolore	Lamento associato a urla e pianto
F - Spontaneo interesse per l'ambiente	Come al solito	Sembra meno reattivo del solito agli stimoli esterni	Deficit di attenzione, deve essere sollecitato	Chiuso in se stesso, non reagisce alle sollecitazioni	Insolitamente spassato
G - Aggravamento delle turbe del tono (aumento di rigidità, tremori, spasmi ipertonici)	Come al solito	Sembra più rigido del solito	La rigidità peggiora durante manipolazioni o manovre potenzialmente dolorose	1 o 2 più espressione di dolore	1, 2 o 3 più urla e pianto
H - Capacità di comunicare con il nurse*5	Come al solito	Sembra meno aperto alla comunicazione	Inusuale difficoltà a creare un contatto	Inusuale rifiuto del contatto	Inusuale e totale indifferenza
I - Aumento dei movimenti spontanei*6	Come al solito	Possibile incremento	Insoliti spasmi	1 o 2 più espressione di dolore	1, 2 o 3 più urla e pianto
L - Posizione antalgica spontanea (ricerca di una posizione inusuale che lo tranquillizza) o posizionato in posizione antalgica dal nurse	Posizione comoda usuale	Sembra meno scomodo in questa posizione	Certe posizioni non sono più tollerate	Calmato da una posizione inusuale	Nessuna posizione lo calma
TOTALE					

Tabella 1. *1 Lo sfioramento, il tocco o la mobilizzazione inducono una reazione corporea coordinata o un suo equivalente che noi possiamo interpretare come reazione difensiva; *2 La faccia dimostra dolore; il riso paradossale può corrispondere a una manifestazione di dolore; *3 Protegge la probabile zona dolorosa con la sua mano per evitare il contatto; *4 Si lamenta in seguito a manipolazione o spontaneamente, in modo irregolare o continuo; *5 Ricerca, espressioni, "chiacchiere", spontanee o in seguito a sollecitazione; *6 Motricità volontaria o no, coordinata o no, movimenti coreoatetosi di arti e capo.

strumenti basati solamente sulle espressioni facciali, come il FACS (*Facial Action Coding System*), non sono adeguati per misurare il dolore in questo gruppo di pazienti.

Sono stati condotti studi sui bambini con ritardo mentale al fine di individuare degli indicatori affidabili del loro dolore²². Negli ultimi 10 anni sono state validate e sono disponibili in letteratura diverse scale specificamente conce-

pite per misurare il dolore nei pazienti con deficit cognitivo, ognuna con le sue caratteristiche e le sue indicazioni particolari, tuttavia, sono tutte basate sull'osservazione di manifestazioni che sono considerate indicatori di dolore²³. Tali indicatori possono essere sia di tipo comportamentale che fisiologico.

Tra queste scale algometriche possiamo trovare la DESS (*Echelle Douleur Enfant San Salvador*) e la NCCPC-

PV (*Non Communicating Children's Pain Checklist-Postoperative Version*). Sono riportate nelle *Tabella I e II*, e le loro caratteristiche sono riassunte nella *Tabella III*.

La NCCPC-PV è una scala, validata per bambini dai 3 ai 18 anni privi di comunicazione verbale in seguito a deficit cognitivo, può essere usata sia in pazienti che presentano disabilità fisiche che in pazienti con deficit cogni-

NCCPC-PV (Non-Communicating Children's Pain Checklist - Postoperative Version)							
NOME.....	DATA.....	OSSERVATORE.....	ORA INIZIO VALUTAZIONE.....	am/pm			
			ORA FINE VALUTAZIONE.....	am/pm			
Quanto spesso questo bambino ha mostrato i seguenti comportamenti negli ultimi 10 minuti? Segni un punteggio per ogni comportamento. Se una voce non è applicabile a questo bambino, allora indichi "non applicabile" per quella voce.							
0: MAI 1: POCO SPESSO 2: ABBASTANZA SPESSO 3: MOLTO SPESSO NA: NON APPLICABILE							
A - Voce							
1- Gemiti, lamenti, piagnucolii (piuttosto deboli)	0	1	2	3	NA		
2- Pianto (moderatamente sonoro)	0	1	2	3	NA		
3- Urla (molto sonoro)	0	1	2	3	NA		
4- Una parola specifica per il dolore (per es. una parola, lamento o tipo di risata)	0	1	2	3	NA		
B - Socialità							
5- Non collaborante, nervoso, irritabile, triste	0	1	2	3	NA		
6- Minor interazione con gli altri, chiuso in se stesso	0	1	2	3	NA		
7- Cerca consolazione o vicinanza fisica	0	1	2	3	NA		
8- È difficile da distrarre, non si riesce a soddisfarlo o calmarlo	0	1	2	3	NA		
C - Volto							
9- Fronte aggrottata	0	1	2	3	NA		
10- C'è un cambiamento degli occhi, ad esempio: strizza gli occhi, ha gli occhi sbarrati, accigliati	0	1	2	3	NA		
11- Bocca rivolta all'ingiù, non sorride	0	1	2	3	NA		
12- Labbra "arricciate", serrate, imbronciate o tremolanti	0	1	2	3	NA		
13- Serra o digrigna i denti, mastica o mostra la lingua	0	1	2	3	NA		
D - Attività motoria							
14- Non si muove, è meno attivo, tranquillo	0	1	2	3	NA		
15- Saltella in giro, è agitato, irrequieto	0	1	2	3	NA		
E - Corpo e arti							
16- Ipotonici	0	1	2	3	NA		
17- Rigidi, spastici, tesi	0	1	2	3	NA		
18- Indica o tocca la parte del corpo che duole	0	1	2	3	NA		
19- Protegge, difende la parte del corpo che duole	0	1	2	3	NA		
20- Sottrae o allontana la parte del corpo, è sensibile al tocco	0	1	2	3	NA		
21- Muove il corpo in un modo specifico che indica dolore (per es: butta la testa all'indietro, si inarca ecc.)	0	1	2	3	NA		
F - Fisiologia							
22- Tremore	0	1	2	3	NA		
23- Cambiamento del colorito, pallore	0	1	2	3	NA		
24- Suda	0	1	2	3	NA		
25- Lacrime	0	1	2	3	NA		
26- Inspirio affannoso, ansima	0	1	2	3	NA		
27- Trattiene il fiato	0	1	2	3	NA		
SOMMA DEI PUNTEGGI							
Categoria	A	B	C	D	E	F	TOTALE
Punteggio							

Tabella II

CARATTERISTICHE DELLE SCALE DESS E NCCPC-PV

	DESS (Echelle Douleur Enfant San Salvador)	NCCPC-PV (Non-Communicating Children's Pain Checklist Postoperative Version)
Range di età	6-33 anni	3-18 anni
Tempo di osservazione		10 minuti
Numero di voci (intervalli metrici)	10 (0-40)	27 (0-81)
Cut off	≥ 2 dolore possibile ≥ 6 dolore che richiede trattamento	≥ 6 dolore lieve ≥ 11 dolore da moderato a severo

Tabella III

Box 1 - CASO CLINICO: LUCA

Luca, 10 anni. Paralisi cerebrale infantile con tetraplegia spastica per grave sofferenza perinatale; a causa del reflusso gastroesofageo è stato sottoposto a funduplicatio secondo Nissen, è stato in nutrizione enterale con PEG, ha successivamente ripreso ad alimentarsi spontaneamente. La sua capacità di interazione con l'ambiente è ridotta, sembra pressoché minima ai medici che lo vedono occasionalmente ma la mamma e la fisioterapista riescono a capire i suoi segnali. Il bambino ha 10 anni, pesa 17 kg, viene spostato in carrozzella, è rigido e distonico.

Da almeno un paio di mesi presenta ripetuti episodi di dolore, interpretati come dubbio dolore addominale, per cui viene portato in Pronto Soccorso: si pensa che il dolore sia dovuto alla stipsi e viene trattato con clismi e Macrogol per bocca. A nessuno viene in mente di misurare il dolore del bambino. A casa continua a stare male e, in occasione di un ulteriore accesso in Pronto Soccorso, viene diagnosticata una pancreatite.

Viene ricoverato in reparto di degenza, la diagnosi di pancreatite dà "immediatamente" dignità alla sintomatologia dolorosa, prima del tutto analoga, ma semplicemente scotomizzata. Viene quindi iniziata terapia antalgica con tramadolo in infusione continua (dopo bolo), associato a paracetamolo ev. L'effetto della terapia è eclatante; si nota subito che Luca è un bambino sostanzialmente diverso quando il suo dolore è controllato dai farmaci: il viso è più disteso, le turbe del tono si alleviano, soprattutto anche la sua capacità di interazione con l'ambiente migliora visibilmente, reagisce quando sente delle voci note, si vedono bene i tentativi di interazione.

È presente una colecistite con calcolosi, per cui viene sottoposto a intervento chirurgico. A fronte di ricadute di pancreatite, ulteriori approfondimenti diagnostici riveleranno poi un pancreas divisum come causa di pancreatiti ricorrenti.

tivo isolato. È stata concepita per l'impiego in ospedale, nel post-operatorio o in seguito a procedure dolorose ed è costituita da 6 sottoscale, per un totale di 27 voci. Per somministrare la scala è necessario osservare il bambino per 10 minuti, al termine dei quali si indica quanto spesso ogni voce è stata notata nel periodo di osservazione (mai, poco spesso, abbastanza spesso, molto spesso). Se il paziente non è in grado di compiere una particolare azione, la voce relativa viene segnalata come NA, cioè "non applicabile" e le viene attribuito il punteggio 0 nel conteggio finale. Un punteggio da 6 a 10 indica dolore lieve, mentre un punteggio maggiore o uguale a 11

indica dolore da moderato a severo²⁴.

La DESS è una delle prime scale di valutazione del dolore per pazienti non comunicanti apparse in letteratura. È specifica per la valutazione del dolore di pazienti con poli-handicap, come quelli affetti da severi quadri di paralisi cerebrale infantile. È stata validata su pazienti dai 6 ai 33 anni e questo la rende uno strumento utilizzabile anche durante la vita adulta. È costituita da 10 voci. La compilazione della scala richiede un confronto tra il comportamento del paziente durante la valutazione e il suo comportamento tipico. Un punteggio maggiore o uguale a 2 indica che il paziente potrebbe soffrire e necessita di attenzione; un punteggio

maggiore o uguale a 6 indica che il dolore è molto probabile e necessita di trattamento analgesico²⁵.

COSA SUCCEDDE NELLA VITA VERA?

Nonostante tali scale siano reperibili in letteratura, non hanno ancora trovato un largo utilizzo nella pratica clinica, almeno nella nostra zona. Abbiamo somministrato un questionario telefonico a tutti i reparti pediatrici del Triveneto, contattando 56 ospedali, di primo, secondo e terzo livello, di cui 4 universitari e 6 reparti chirurgici. Hanno risposto 55 ospedali su 56 e, di questi, soltanto uno (in Trentino Alto Adige) ha dichiarato di avere in uso una scala algometrica specifica per questi pazienti, in particolare la DESS.

Anche per quanto riguarda il dolore procedurale, il livello di attenzione al disagio di questi pazienti pare essere ancora insufficiente: abbiamo identificato quattro centri, nella stessa area, che praticano di routine l'iniezione di tossina botulinica e abbiamo condotto un'intervista telefonica informandoci sui metodi di gestione del dolore da loro impiegati e/o in questa situazione. In un centro viene utilizzata la crema EMLA, in un altro il cloruro di etile. In due centri non viene utilizzato alcun tipo di analgesia. Nessun centro ha riportato di fare uso della sedazione procedurale²⁶.

QUALE SCALA È DI PIÙ FACILE UTILIZZO?

Abbiamo condotto uno studio per definire quale scala sia più adatta a essere impiegata in ambito clinico. Abbiamo reclutato 20 bambini privi di comunicazione verbale a causa del ritardo mentale. Due osservatori esterni che non conoscevano il bambino e il caregiver hanno valutato il dolore di ognuno di loro utilizzando le due scale specifiche, NCCPC-PV e DESS, e la CHEOPS che, pur non essendo specifica, aveva costituito finora l'unico strumento impiegato nel nostro ospedale per valutare il dolore nei bambini non collaboranti. Le valutazioni sono state effettuate contemporaneamente e in

Box 2 - CASO CLINICO: GIULIA

Giulia, 12 anni. Paralisi cerebrale infantile con diplegia per grave sofferenza perinatale. È rigida, distonica, bloccata in una carrozzella. Per 10 anni (*sic!*) è stata nutrita attraverso un sondino naso-gastrico, ha un reflusso gastroesofageo clinicamente certo con polmoniti ricorrenti da inalazione, con moderata insufficienza respiratoria e necessità di ossigeno, dipendenza con naso-cannule a permanenza. A 10 anni ha avuto una frattura patologica del femore sinistro. La bambina ha una modesta capacità di interazione ma appare spesso sofferente, irritabile, infastidita, sorride poco.

Viene presa in carico ed esegue intervento chirurgico per posizionamento PEG e fundoplicatio. Viene inoltre avviata terapia con bifosfonati, vista la frattura patologica.

A un controllo la mamma riferisce di avere problemi a portare la bambina fuori casa; infatti, soprattutto se la strada è irregolare e fa sobbalzare la carrozzina, Giulia diventa improvvisamente pallida, rigida e la sua frequenza cardiaca aumenta. Si ipotizza che queste possano essere delle risposte a un dolore che viene provocato quando la carrozzina riceve delle sollecitazioni. Nell'ipotesi di una lussazione dell'anca viene inviata all'ortopedico, che esclude la lussazione. Nessuno misura obiettivamente il dolore della piccola. Dopo un paio di settimane viene eseguito Rx per sospetto di ulteriore frattura. La radiografia mostra una nuova frattura del femore, questa volta il destro.

La frattura viene trattata con apparecchio gessato e Giulia sembra stare molto meglio, non ha più sintomi e può essere portata a passeggio fuori casa senza problemi.

A una rivalutazione globale alcuni mesi dopo l'intervento chirurgico la bambina è "un'altra": non ha più il sondino, eliminato il fabbisogno di ossigeno, è molto più distesa, non più l'aspetto sofferente, sorride con convinzione. Il miglioramento globale della qualità di vita della bambina e dei genitori è impressionante.

indipendente dalla conoscenza del bambino), semplicità d'uso (è la scala che è stata più spesso considerata facile da parte degli osservatori esterni) e correttezza (i *caregivers* hanno dichiarato che essa valutava correttamente il dolore del loro bambino più spesso rispetto alle altre scale) ed è stata quindi ritenuta la più adatta per l'utilizzo nella pratica clinica²⁶.

CONCLUSIONI

Nella gestione dei bambini neurologicamente compromessi è importante tenere a mente la problematica del dolore e sviluppare una maggior attenzione alla sua diagnosi, valutazione e trattamento.

La misurazione del dolore rappresenta il punto di partenza fondamentale per rilevarne la presenza ed è alla base delle decisioni sulla terapia analgica da mettere in atto e permette di valutare l'effettiva efficacia di quest'ultima. Per evitare che il dolore di questi pazienti possa essere sottostimato e, di conseguenza, non trattato, è importante che venga misurato con strumenti algometrici adeguati e specificamente validati.

Oltre alla terapia analgica (le cui peculiarità sono riassunte in *Tabella IV*), è anche importante il trattamento delle condizioni croniche e delle complicanze a cui questi bambini vanno incontro e che sono alla base delle loro esperienze dolorose. La spasticità può essere trattata con baclofene orale o, se refrattaria, intratecale; nel caso la spasticità sia focale o non ugualmente distribuita nelle estremità, le iniezioni di tossina botulinica costituiscono un'opzione terapeutica. La stipsi può essere trattata aumentando l'introito di fibre e acqua e somministrando dei lassativi. I bifosfonati possono essere utili nella prevenzione delle fratture patologiche. Per quanto riguarda la chirurgia, può essere utile per il trattamento del reflusso gastroesofageo, attraverso la fundoplicatio secondo Nissen; la gastrostomia percutanea endoscopica può migliorare la qualità della vita del paziente e della sua famiglia perché permette una migliore nutrizione ed

PECULIARITÀ DELLA TERAPIA ANALGESICA NEI BAMBINI CON PCI

Farmaco analgesico	Effetti collaterali e limitazioni all'uso del dosaggio massimo	Possibili fattori aggravanti nella PCI
FANS	Tossicità gastrointestinale Danno renale Rischio emorragico	Reflusso gastroesofageo Esofagite Disidratazione
Paracetamolo	Tossicità epatica	Uso concomitante di farmaci metabolizzati per via epatica (carbamazepina, fenobarbital, fenitoina, primidone) Malnutrizione Disidratazione
Oppiodi	Depressione respiratoria Rigidità muscolare Secchezza delle fauci	Danno polmonare cronico secondario al reflusso gastroesofageo Spasticità Disabilità motoria Disidratazione Stipsi
Farmaci di uso nella sedazione procedurale	Depressione respiratoria Rischio di inalazione	Danno polmonare cronico al reflusso gastroesofageo Debolezza muscolare Riflesso faringeo insufficiente e tosse inefficace Uso concomitante di altri farmaci (anticonvulsivanti)

Tabella IV

cielo dai tre operatori, in presenza di uno stimolo doloroso, come ad esempio l'iniezione di tossina botulinica o il postoperatorio. Abbiamo voluto confrontare la riproducibilità, la semplicità d'uso, l'oggettività, e la correttezza di queste tre diverse scale algometriche.

Dal confronto è emersa una maggior coerenza nella discriminazione del dolore da parte delle due scale specifiche rispetto alla CHEOPS. Inoltre, la NCCPC-PV è la scala che ha dimostrato di soddisfare meglio le necessarie caratteristiche di oggettività (è la più

MESSAGGI CHIAVE

□ I bambini con deficit cognitivi, e specialmente quelli con paralisi cerebrale, provano dolore, spesso persistente, con una frequenza e una intensità mediamente molto superiori a quelle dei bambini "normali". Valutazioni dirette, attendibili, ci parlano di almeno un episodio doloroso alla settimana nel 70% dei casi.

□ Distonie dolorose, il reflusso gastroesofageo e, non di rado, fratture subcliniche costituiscono le cause principali di questi dolori.

□ Il dolore è naturalmente uno dei fattori principali che modificano in peggio la qualità della vita. L'attenzione a minimizzare il dolore da procedura (che è un tipo di esperienza che sensibilizza al dolore per diverse vie) deve essere particolarmente vigile per questi pazienti. Questo comportamento virtuoso non corrisponde a una realtà diffusa.

□ Sono particolarmente utili nella valutazione, e quindi nella comprensione eziopatogenetica per i bambini non comunicanti e dunque come guida all'intervento di qualunque natura per contrastarlo, le scale analogiche. Queste sono assai poco utilizzate, anche in sede ospedaliera. Uno studio in cieco da parte di più operatori ha convinto gli Autori della maggiore coerenza, semplicità d'uso e oggettività di una di queste (la scala NCCPC-PV).

evita il fastidio dato dal sondino nasogastrico. Le procedure ortopediche sono utili per la correzione della scoliosi, l'allungamento del tendine di Achille ecc.^{27,28}

Infine, una maggiore attenzione dovrebbe essere posta anche per quanto riguarda il dolore procedurale, e la sedazione procedurale dovrebbe essere considerata²⁹. Per procedure come, ad esempio, l'iniezione di tossina botulinica, sono segnalate in letteratura strate-

gie semplici e sicure, come la somministrazione di protossido di azoto o di midazolam orale³⁰.

Indirizzo per corrispondenza:

Marta Massaro

e-mail: massaro.marta@gmail.com

Bibliografia

- Breau LM, Camfield CS, McGrath PJ, Finley GA. The incidence of pain in children with severe cognitive impairments. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003;157:1219-26.
- Parkinson KN, Gibson L, Dickinson HO, Colver AF. Pain in children with cerebral palsy: a cross-sectional multicentre European study. *Acta Paediatr* 2010;99:446-51.
- Perquin CW, Hazebroek-Kampschreur AA, Hunfeld JA, et al. Pain in children and adolescents: a common experience. *Pain* 2000;87:51-8.
- Böhmer CJ, Klinkenberg-Knol EC, Niezen-de Boer MC, Meuwissen SG. Gastroesophageal reflux disease in intellectually disabled individuals: how often, how serious, how manageable? *Am J Gastroenterol* 2000;95:1868-72.
- Bytzer P. Goals of therapy and guidelines for treatment success in symptomatic gastroesophageal reflux disease patients. *Am J Gastroenterol* 2003;98:S31-9.
- Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:e216-21.
- Henderson RC, Lark RK, Gurka MJ, et al. Bone density and metabolism in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy. *Pediatrics* 2002;110:e5.
- Henderson RC. Bone density and other possible predictors of fracture risk in children and adolescents with spastic quadriplegia. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:224-7.
- Costello PJ. Dental health status of mentally and physically handicapped children and adults in the Galway Community Care Area of the Western Health Board. *J Ir Dent Assoc* 1990;36:99-101.
- Pope JE, Curzon ME. The dental status of cerebral palsied children. *Pediatr Dent* 1991;13:156-62.
- Waldman HB, Perlman SP. Dental care for individuals with developmental disabilities is expensive, but needed. *J Calif Dent Assoc* 2002;30:427-32.
- Marchetti F, Barbi E. Prevenire il dolore da prelievo nel neonato. *Medico e Bambino* 2002;21:581-3.
- Taddio A, Katz J, Ilersich AL, Koren G. Effect of neonatal circumcision on pain response during subsequent routine vaccination. *Lancet* 1997;349:599-603.
- Houlihan CM, O'Donnell M, Conaway M, Stevenson RD. Bodily pain and health-related quality of life in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004;46:305-10.
- Dickinson HO, Parkinson KN, Ravens-Sieberer U, et al. Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a cross-sectional European study. *Lancet* 2007;369:2171-8.
- Arnaud C, White-Koning M, Michelsen SI, et al. Parent-reported quality of life of children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008;121:54-64.
- Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, et al. Participation in life situations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. *BMJ* 2009;338:b1458.
- Breau LM, Camfield CS, McGrath PJ, Finley GA. Pain's impact on adaptive functioning. *J Intellect Disabil Res* 2007;51:125-34.
- Breau LM, Burkitt C. Assessing pain in children with intellectual disabilities. *Pain Res Manag* 2009;14:116-20.
- Valkenburg AJ, van Dijk M, de Klein A, van den Anker JN, Tibboel D. Pain management in intellectually disabled children: Assessment, treatment, and translational research. *Dev Disabil Res Rev* 2010;16:248-57.
- Defrin R, Lotan M, Pick CG. The evaluation of acute pain in individuals with cognitive impairment: a differential effect of the level of impairment. *Pain* 2006;124:312-20.
- Terstegen C, Koot HM, de Boer JB, Tibboel D. Measuring pain in children with cognitive impairment: pain response to surgical procedures. *Pain* 2003;103:187-98.
- Ghai B, Makkar JK, Wig J. Postoperative pain assessment in preverbal children and children with cognitive impairment. *Paediatr Anaesth* 2008;18:462-77.
- Breau LM, Finley GA, McGrath PJ, Camfield CS. Validation of the non-communicating children's pain checklist-postoperative version. *Anesthesiology* 2002;96:528-35.
- Collignon P, Giusiano B. Validation of a pain evaluation scale for patients with severe cerebral palsy. *Eur J Pain* 2001;5:433-42.
- Massaro M, Pisciotta G, Badina L, et al. La valutazione del dolore nel bambino con severo deficit cognitivo. *Quaderni acp* 2011;18:154-8.
- Jan MM. Cerebral palsy: Comprehensive review and update. *Ann Saudi Med* 2006;26:123-32.
- Krigger KW. Cerebral palsy: an overview. *Am Fam Physician* 2006;73:91-100.
- Barbi E, Gerarduzzi T, Marchetti F. Managing chronic pain in children and adolescents: procedural sedation should be considered. *BMJ* 2003;327:681.
- Zier JL, Rivard PF, Krach LE, Wendorf HR. Effectiveness of sedation using nitrous oxide compared with enteral midazolam for botulinum toxin A injections in children. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:854-8.