

Neonati e bambini “incurabili” e cure palliative

FRANCA BENINI, ANNA FERRANTE*, PAOLA FACCHIN*

Centro Regionale Veneto di Terapia Antalgica e Cure Palliative Pediatriche, Dipartimento di Pediatria, Università di Padova

*Osservatorio Regionale Veneto della Patologia in età pediatrica, Dipartimento di Pediatria, Università di Padova

In Italia 1200 bambini muoiono in una situazione di incurabilità (per meno della metà si tratta di malattie oncologiche); una parte di questi, ma meno di quanto le famiglie desidererebbero, chiude la sua breve esistenza nella propria casa. È di questi bambini, dei loro desideri e dei loro bisogni che si parla qui.

Non è certamente facile parlare di inguaribilità e morte quando si parla di bambini: ma la realtà con cui ci confrontiamo quotidianamente ci conferma che anche i bambini soffrono di patologie inguaribili e che, indipendentemente dall'età, essi sperimentano tutte le problematiche umane, cliniche, psicologiche, etiche e spirituali che malattia grave, irreversibile, e morte comportano.

Questi bambini e le loro famiglie presentano bisogni complessi e del tutto peculiari: richiedono infatti risposte competenti e organizzate che assicurino una presa in carico olistica, interdisciplinare, continua e condivisa. E le cure palliative sono in questo ambito la risposta più adeguata.

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 famiglia¹. Hanno come obiettivo la qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia, e il domicilio rappresenta, nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo scelto e ideale di assistenza e cura^{2,3}.

Nella pratica clinica però, per molto tempo, il paziente pediatrico è stato escluso dalla medicina palliativa, e tuttora gli interventi palliativi rivolti al

PALLIATIVE CARE FOR NEWBORNS AND CHILDREN

(*Medico e Bambino* 2007;26:449-452)

Key words

Palliative care, Residential assistance, Domiciliary assistance, Paediatric hospice

Summary

Children suffering from terminal disease, as well as their families, show complex and peculiar needs. They require competent, organised and continuous support from a team of paediatric palliative care. WHO defines paediatric palliative care as the active global care of body, mind and soul of children, encompassing the active support to their families. Its objective is the quality of life of the little patient and his family. In Italy there are 11,000-12,000 children suffering from incurable diseases, of whom 1,100-1,200 die every year. Up to now, the assistance to these patients is mostly given in hospitals, especially in intensive care departments. There are few pilot experiences on paediatric palliative care in Italy. The assistance models studied at national and international level are essentially two: residential (with hospitalization in paediatric hospices or intensive care departments) and domiciliary (domiciliary hospitalization with integrated assistance). None of these models alone is optimal. A joint utilisation of the two assistance models is auspicious and can better meet the needs of the child according to his clinical evolution. Training, research and organisation are the necessary pillars to face such a complex problem.

bambino sono limitati a esperienze individuali e isolate.

Diverse sono le motivazioni che probabilmente hanno portato e condizionano il persistere di tale situazione: culturali, affettive, educazionali e organizzative².

La maggioranza dei bambini con malattia inguaribile è assistita in regime di ricovero ospedaliero in reparti

per acuti, frequentemente in reparti intensivi. Solo per una limitata parte dei casi, e generalmente per periodi di tempo relativamente brevi, l'assistenza viene direttamente erogata a domicilio. Sono poche le esperienze pilota, sviluppate in diverse parti d'Italia, di organizzazione dell'assistenza modellata sui bisogni specifici di tali minori e delle loro famiglie. Tra questi modelli,

Problemi non correnti

ancora più eccezionali in Italia, sono quelli che prevedono specifiche organizzazioni di assistenza residenziale. Purtroppo, per ora, la possibilità di accedere a servizi di cure palliative pediatriche, da parte di un bambino malato, è quanto mai disomogenea sul territorio nazionale, legata alla patologia in causa, all'età del paziente e al luogo di residenza.

Del resto, non è certamente facile affrontare questo problema, e la difficoltà di risposta spesso diventa un fattore di rallentamento nella ricerca di soluzioni adeguate e genera dubbi e perplessità sulle reali necessità.

Quali e quanti sono i bambini che necessitano di cure palliative?

I criteri di eleggibilità alle cure palliative sono per l'adulto stabiliti, quasi esclusivamente per il paziente oncologico, sulla base di previsione della durata di vita (90-180 giorni). Il problema diventa ben più complesso nel caso del paziente pediatrico, dal momento che estremamente diverse rispetto all'adulto sono la tipologia di patologia e le storie di malattia in causa.

La letteratura propone quattro categorie di bambini eleggibili alle cure palliative²⁻⁶: patologie curabili ma a prognosi probabilistica (tumori); malattie ad altissima mortalità ma a lunga scadenza (fibrosi cistica); patologia progressiva (degenerativa o metabolica); patologia non progressiva ma altamente disabilitante (paralisi cerebrale) (Tabella I).

La durata di presa in carico di que-

sti pazienti è molto variabile e difficilmente prevedibile: in alcuni casi può essere limitata ai primi anni di vita (malattie congenite); in altri prolungata per periodi decisamente maggiori (patologia neurologica, cardiologia, fibrosi cistica, malattie autoimmuni) con fasi di dimissione e successiva ripresa in carico; e in altri casi ancora concentrata in un breve periodo che precede la morte. Pertanto il criterio di eleggibilità riferito alla durata prevista di vita non è applicabile in età pediatrica.

Oltre a ciò, in età pediatrica, non esiste una chiara distinzione fra intervento curativo per migliorare la qualità della vita e prolungarne la durata, e intervento puramente "palliativo". Entrambi gli approcci coesistono e prevalgono a seconda delle diverse fasi e situazioni².

Allo stato attuale, l'assenza di terapia curativa e la presenza di bisogni complessi che richiedono risposte multispecialistiche costituiscono gli elementi che definiscono l'eleggibilità e motivano l'attivazione di cure palliative specialistiche.

Limitati sono i lavori in letteratura relativi alla prevalenza di casi nella popolazione pediatrica, eleggibili alle cure palliative.

Un'analisi eseguita dall'*Association for Children With Life Threatening of Terminal conditions and Their Families* e dal *Royal College of Pediatrics and Children Health*, in Inghilterra⁷, ha evidenziato una mortalità annuale da patologie inguaribili pari a 1/10.000 bam-

bini da 1 a 17 anni, e una prevalenza di patologie inguaribili, nella stessa fascia di età, pari a 10/10.000 bambini. Il 40% di questi bambini sono oncologici, il restante 60% è costituito da una miscelanea di patologie, dove un ruolo preminente giocano le malattie neurodegenerative, metaboliche e genetiche.

Uno studio, appena concluso e in via di pubblicazione, relativo al Territorio della Regione Veneto, ha evidenziato, attraverso l'analisi delle Schede di Dimissione Ospedaliera (SDO), la presenza nel Veneto di 650 bambini con patologia cronica inguaribile e una mortalità di circa 60 bambini/anno.

I dati preliminari di uno studio attualmente in fase conclusiva hanno evidenziato che in Italia muoiono ogni anno circa 1100-1200 bambini (0-17 anni) con malattia inguaribile-terminale (di questi circa 400/anno sono dovute a patologia oncologica). Di questi il 40% muore a casa. La percentuale è lievemente maggiore in caso di patologia oncologica (41%) rispetto a quella non oncologica (38%). Notevole la variabilità di percentuale di morte a domicilio a seconda della regione italiana di appartenenza: dal 60-70% nelle regioni del Sud al 10-15% nelle regioni del Nord. Motivazioni culturali, ma anche di organizzazione sanitaria e disponibilità di strutture e di assistenza domiciliare, condizionano questi dati.

Non esistono dati attuali sulla prevalenza in Italia di bambini con malattia inguaribile, ma, sulla base delle proiezioni dei dati ricavati dalla letteratura, si stima la presenza sul territorio nazionale di 11.000 bambini (età 0-17 anni) con patologia incurabile.

Quali bisogni?

Negli ultimi anni, alcune indagini a livello nazionale o regionale^{2,3,7-9} sui bisogni nell'ambito delle cure palliative pediatriche hanno fornito importanti informazioni, relative sia al paziente bambino e alla sua famiglia sia all'équipe e alle istituzioni, mostrando, nonostante le diversità geografiche, culturali, organizzative e sociali, una elevata omogeneità di risultati^{2,10-12}:

1. le famiglie vogliono che il loro bambino venga curato il più possibile a casa e vi rimanga fino alla morte;

TIPOLOGIA DI PAZIENTI PEDIATRICI ELEGGIBILI A CURE PALLIATIVE

1. Bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire in una quota di essi (neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile).
2. Bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare e assicurare una buona qualità di vita (infezione da HIV, fibrosi cistica); le cure palliative intervengono quando il paziente presenta bisogni complessi.
3. Bambini 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...); le cure palliative intervengono quando il paziente presenta bisogni complessi.
4. Bambini 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). Le cure palliative, anche in questa categoria, intervengono quando il paziente presenta bisogni complessi.

Tabella I

2. il bambino vuole rimanere a casa;
3. le risorse dedicate attualmente alle cure palliative pediatriche sono inadeguate;
4. la disponibilità di servizi di "sollievo" è essenziale e per ora inadeguata;
5. l'accessibilità a eventuali servizi di cure palliative pediatriche è spesso determinata dal luogo in cui il bambino vive e dal tipo di patologia (maggiore disponibilità se il paziente presenta una malattia oncologica);
6. la comunicazione fra i vari professionisti che seguono un bambino con malattia inguaribile è povera e deve essere implementata;
7. vi è un urgente bisogno di formazione per i professionisti e volontari coinvolti nella presa in carico del bambino e della sua famiglia.

Quali modelli assistenziali?

Modelli assistenziali diversi sono stati sperimentati per fornire risposte adeguate ai bisogni del bambino, della famiglia, dell'équipe e delle Istituzioni. In linea di massima, tutti si fondano sull'attuazione e/o sulla diversa integrazione fra due modelli residenziali (ricovero in strutture per acuti o hospice pediatriche) e due modelli domiciliari (ospedalizzazione domiciliare e assistenza domiciliare integrata)^{2,4,13-16}.

Nessuno da solo, fra questi, è il modello ideale; tutti presentano, nella realtà applicativa, vantaggi e limiti.

La residenzialità, in hospice e/o in casa dedicata, ha il vantaggio di concentrare l'esperienza per la gestione di casi rari e complessi; garantire bacini di utenza sufficientemente larghi per avere competenza e risorse dedicate economicamente sostenibili, ma ha lo svantaggio di sradicare il bambino dal suo contesto di vita. Tale modalità assistenziale contrasta con il desiderio del bambino e della famiglia di ritornare nella propria casa e inoltre pone problemi in caso di malattie con decorsi di durata molto lunga. Anche per quanto riguarda la gestione in ospedale valgono gli stessi problemi; inoltre da più parti, in letteratura, è confermato come l'ospedale per acuti sia lontano per missione e attitudine, per organizza-

zione e opportunità offerte dal luogo ideale di dove fornire cure palliative al bambino.

L'ospedalizzazione domiciliare pone limiti legati alla specificità per patologia degli operatori e alla limitata copertura territoriale: l'impossibilità di avere bacini ampi rende organizzativa ed economicamente problematica la loro attuazione al di fuori di grandi centri urbani.

La scelta di domiciliarità attraverso l'assistenza domiciliare integrata riporta il bambino nella sua realtà familiare e sociale, ma spesso soffre di carenza di risorse, di esperienze e di continuità: frequentemente il peso della gestione e della presa in carico poggia in gran parte sulla famiglia.

Proprio perché nessuna delle opzioni organizzative teoriche è scevra di limiti, quasi tutti i modelli assistenziali di cure palliative pediatriche attualmente in corso hanno utilizzato una combinazione dei quattro modelli precedenti.

Varie sono le esperienze in tal senso già condotte. A livello internazionale è da ricordare l'esperienza della rete di hospice integrati e legati ad assistenze domiciliari satellite, che si sta svolgendo attualmente negli Stati Uniti. Que-

sta rete di centri è caratterizzata dal loro collegamento funzionale, dalla condivisione di protocolli e comportamenti e dalla disponibilità di informazione comune^{2,5}.

In Australia i centri di riferimento per cure palliative pediatriche specialistiche, con sedi generalmente in pochi hospice pediatriche, lavorano in stretto contatto con medici pediatri territoriali, ospedali e servizi periferici, trovando in essi i partner essenziali per poter gestire a domicilio malati molto complessi. In questo caso, spesso, il diretto collegamento telematico tra domicilio e centro ha facilitato e a volte permesso la permanenza a casa del bambino. Anche l'infrastruttura informatica ha facilitato la frequenza scolastica e ha contribuito a ridurre l'isolamento e la solitudine in cui si trovavano i bambini e le famiglie⁵.

Esperienze italiane

Anche in Italia esperienze pilota stanno dimostrando la concreta fattibilità della presa in carico globale dei bambini con malattia inguaribile².

In Liguria, a Genova, si sta conducendo un'esperienza di ospedalizzazione domiciliare per bambini oncologici, gestita da una équipe specialistica del-

IL PERCORSO DI PRESA IN CARICO NEL VENETO

- La diagnosi di inguaribilità in un paziente pediatrico comporta l'attivazione del Centro Regionale di Cure palliative pediatriche. L'attivazione può essere fatta dal pediatra di famiglia e dai servizi territoriali o dal medico ospedaliero di riferimento per patologia.
- Il personale del Centro conosce il bambino e la sua famiglia, e incontra tutte le figure sanitarie e non, che hanno in gestione il piccolo paziente.
- In una prima riunione che coinvolge operatori sanitari e non, ospedalieri e territoriali, vengono valutati il caso, le risorse disponibili e le possibilità concrete di risposta ai bisogni clinici e non, del bambino e della famiglia.
- Il programma viene proposto al bambino (quanto possibile per età e patologia) e ai genitori e modellato sulle necessità individuali di quel paziente e di quella situazione.
- La domiciliazione, se il paziente è in ambito ospedaliero, prevede una fase di formazione del personale sanitario territoriale, presso il Centro di riferimento o presso il reparto di ricovero. A domicilio, il paziente viene seguito in maniera combinata dal personale dei servizi territoriali e dal personale del Centro di riferimento, fornendo reperibilità continuativa (medico-infermieristica) a personale e famiglia.
- Il responsabile del caso è il pediatra di famiglia, supportato in maniera continuativa dal medico palliativista pediatra con reperibilità continuativa e visite domiciliari su richiesta.
- Sono previsti incontri di valutazione dell'efficacia della risposta assistenziale fornita, le eventuali modificazioni di richieste, le problematiche organizzative da affrontare.
- In caso di ricovero ospedaliero o in hospice del piccolo paziente, l'équipe di riferimento continua il suo lavoro anche all'interno della struttura residenziale.

Tabella II

Problemi non correnti

l'Istituto G. Gaslini. L'area coperta da tale servizio comprende tutta la città di Genova e le zone limitrofe per un raggio di 50 km circa. L'équipe ospedaliera medico-infermieristica segue i bambini anche a domicilio nelle diverse fasi della malattia oncologica, offrendo, con reperibilità medica continua, competenza, risorse e continuità di cura e di obiettivi, dentro e fuori l'Istituto.

In Lombardia, presso l'Università Milano-Bicocca, sede dell'Ospedale di Monza, si sta conducendo un'esperienza di cure palliative pediatriche rivolte a bambini con patologia oncologica terminale. La gestione domiciliare avviene attraverso un sistema di consulenza a domicilio e reperibilità telefonica 24 ore al giorno per 365 giorni/anno. L'area coperta da tale servizio comprende la città di Monza e le zone limitrofe per un raggio di 50 km.

In Veneto è stata invece privilegiata la strutturazione di una rete regionale di cure palliative pediatriche, che vede in un hospice pediatrico, localizzato a Padova, il centro di riferimento specialistico, dove un'équipe multiprofessionale di cure palliative specialistiche offre la supervisione, la formazione e la

presa in carico, integrata con i servizi territoriali e ospedalieri, dei bambini oncologici e non oncologici bisognosi di cure palliative in tutta la regione (*Tabella II*).

La diversificazione delle soluzioni assistenziali realizzate è dovuta prevalentemente alle peculiarità locali e alla diversa disponibilità di risorse nelle aree in questione. Non rappresenta certamente un fattore negativo: costituisce invece uno stimolo per la ricerca di modelli assistenziali che offrano concretamente competenza, univocità di risposta e presa in carico globale.

CONCLUSIONI

È innegabile, a questo punto, che il problema esiste: rispetto all'adulto, il numero dei soggetti in età pediatrica con patologia inguaribile che necessitano di cure palliative risulta notevolmente inferiore, ma lo spettro di patologie è molto più ampio, riflettendo un range di durata della malattia e di specificità d'intervento certamente più vari. Aumenta pertanto la complessità assistenziale legata anche alla particolarità e specialità del paziente pediatrico. Quando a morire è un bambino, è infatti innegabile il coinvolgimento emotivo e affettivo che accompagna la storia della malattia; diventa più difficile, da parte degli operatori, accettare il fallimento della terapia, l'irreversibilità della malattia e la morte, e diventa più facile scivolare in situazioni quali l'accompanimento terapeutico o l'abbandono terapeutico, con l'esclusione di altre tipologie di approccio.

Anche in Italia varie esperienze stanno dimostrando la fattibilità di modelli assistenziali basati sull'organizzazione a rete dei servizi, comprendenti un livello di cure specialistiche pediatriche e livelli di cure intermedie.

Preparazione e organizzazione sono i pilastri necessari per modificare una situazione sottovalutata e dimenticata; formazione e ricerca ne sono gli strumenti insostituibili.

Indirizzo per corrispondenza:

Franca Benini
e-mail: benini@pediatria.unipd.it

Bibliografia

1. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. Geneva: WHO, 1998.
2. Goldman A, Hain R, Liben S. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. New York: Oxford University Press, 2006.
3. Graig F, Abu-Saad H, Benini F, Kuttner L, Wood C, Zernikow B. IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. *EJPC* 2007;14 (3):109-14.
4. American Academy of Pediatrics. Palliative care for children. *Pediatrics* 2000;106:351-7.
5. When children die: improving palliative and end of life care for children and their families. Institute of Medicine of the National Academies, 2003.
6. Goldman A. ABC of palliative care: special problems of children. *Br Med J* 1998;316:49-52.
7. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH). Bristol, UK, 2003.
8. Department of Health and Children. A Palliative care needs assessment for Children. Stationery Office: Dublin, 2005.
9. Department of Health and Children. Report of the National Advisory Committee on Palliative Care, Stationery Office: Dublin, 2001.
10. McCallum D E, Byrne P, Bruera E. How children die in hospital. *J Pain Syntom Manage* 2000;20:417-32.
11. Maguire H. Assessment of Need Of Life-limited Children in Northern Ireland. Northern Ireland Hospice Children's Service: Belfast, 2000.
12. Soutter J, Bond S, Craft A. Families of Misfortune: Proposed strategy in the Northern Region for the care of children with life threatening illnesses, and their families, Department of Child health and centre for Health Services Research, University of Newcastle upon Tyne, 1994.
13. 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.
14. Wolfe J, Grier HE, Klar N, et al. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. *N Engl J Med* 2000;342:326-33.
15. Zernikow B, Schiessl C, Wamsler C, et al. Practical pain control in pediatric oncology. Recommendations of the German Society of Pediatric Oncology and Hematology, the German Association for the Study of Pain, the German Society of Palliative Care, and the Vodafone Institute of Children's Pain Therapy and Palliative Care. *Schmerz* 2006;20:24-39.
16. A guide to the development of children's palliative care services. London: Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families, Royal College of Paediatrics and Child Health, 2003.

MESSAGGI CHIAVE

- In Italia muoiono circa 1000 bambini all'anno per malattie incurabili. Meno della metà decede a domicilio.
- In realtà, tutti i bambini desidererebbero esser curati a casa, e la maggior parte delle famiglie vorrebbe che fossero curati a domicilio fino alla fine della loro vita.
- La disponibilità di cure palliative e di servizi di sollievo, per la pediatria, in Italia e nel mondo è inadeguata.
- Modalità differenti di assistenza (ospedalizzazione domiciliare, assistenza domiciliare integrata, hospice) sono in via di sperimentazione nel mondo; nessun modello è del tutto soddisfacente.
- In Italia, sinora, sono in atto solamente tre esperienze: a Genova e zone limitrofe (assistenza domiciliare); a Milano-Monza e zone limitrofe (consulenza a domicilio, disponibilità telefonica 24 h/24); nel Veneto, con centro a Padova (rete regionale di servizi ospedalieri facenti capo a un hospice).