



CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE/ Al Congresso mondiale di Roma il punto sulle best practice

Bimbi inguaribili senza rete

In Italia 35mila piccoli pazienti: soddisfatto solo il 5% dei bisogni assistenziali

In Italia il numero dei bambini inguaribili che necessitano di cure palliative sta aumentando velocemente. Attualmente sono 35mila di cui meno del 20% con patologia oncologica. Si tratta di pazienti che hanno bisogni «speciali» soddisfatti solo in minima percentuale (5%) nonostante l'Italia vanti una legge all'avanguardia (la 38/2010) assunta a modello a livello internazionale. A fare il punto sulle problematiche legate a questo tipo di assistenza il recente Congresso mondiale sulle cure palliative pediatriche, organizzato a Roma da Fondazione Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus, con la presidenza di **Franca Benini**, responsabile del Centro regionale veneto di Terapia antalgica e Cure palliative pediatriche, dipartimento di Pediatria, Università degli studi di Padova (v. intervista nella pagina accanto).

Gli hospice pediatrici di fatto sono una rarità. Così, molti dei bambini colpiti da malattie inguaribili, sono costretti a trascorrere ancora gran parte del tempo in ospedale, talvolta anche in ambito critico, mentre con un'adeguata rete di assistenza, potrebbero «vivere» con una buona qualità di vita, prevalentemente a casa.

Una possibilità, quella dell'assistenza in ambito domiciliare del bambino morente, che rappresenterebbe l'obiettivo finale della legge 38. Un modello in lenta espansione, sebbene con tempi e modalità differenziate da Regione a Regione. Tra le priorità individuate dal provvedimento per la specificità delle cure palliative pediatriche: la tutela del minore nel diritto al controllo del dolore e l'accesso alle cure palliative; la disponibilità di un centro di riferimento regionale di terapia del dolore e cure palliative pediatriche e di équipe multiprofessionali dedicate, in grado di rispondere adeguatamente ai bisogni di bambino e famiglia; il raccordo con i servizi sociali ed educativi; la continuità delle cure (h 24).

La realtà è che quasi sempre, quando la degenza si svolge a casa, la gestione del piccolo paziente è demandata integralmente alla famiglia, che paga il peso enorme della inguaribilità del proprio bambino. La malattia inguaribile di un minore è infatti un evento ad altissimo impatto sociale. Basti pensare che per ogni bambino che si ammalava è stato calcolato che almeno 300 persone, legate da amicizia o da rapporti familiari, sono costrette a cambiare qualcosa della propria vita.

«Oltre a tutta la disperazione che l'inguaribilità determina, se non supportata - sottolinea la Fondazione Maruzza - la famiglia spesso scoppia (aumentano le separazioni/divorzi), i genitori sono costretti a cambiare lavoro (spesso lasciano o cambiano lavoro con conseguenti problemi economici e di prospettive future) e la loro vita relazionale (si isolano, riducono in maniera

Un'alleanza internazionale

Un'alleanza per la conoscenza è stata siglata tra il network internazionale delle cure palliative pediatriche (Icpn) e Fondazione Maruzza nel corso della cerimonia di apertura del 2° Congresso sulle cure palliative pediatriche.

La ricerca ha dimostrato che circa 20 milioni di bambini in tutto il mondo sono affetti da malattie che mettono a rischio la loro vita o che porteranno inevitabilmente alla morte nell'infanzia o nella prima età adulta. «I servizi di cure palliative per i bambini - spiega Silvia Lefebvre D'Ovidio, presidente della Fondazione - offrono flessibilità, un'assistenza sanitaria di tipo olistico e sostegno offrono le soluzioni più adeguate alle molteplici esigenze di assistenza di questa popolazione vulnerabile e aiuto alle loro famiglie». Attraverso la collaborazione su progetti specifici, la «Awareness alliance» mira ad aumentare la consapevolezza dell'opinione pubblica sulle cure palliative pediatriche e incoraggiare le attività che promuovono lo sviluppo di servizi adeguati in tutto il mondo. «Come Icpn - ha spiegato **Joan Marston**, IcpnN Chief Executive - crediamo che le cure palliative siano un diritto di ogni bambino con un'aspettativa di vita limitata. Fondazione Maruzza condivide i nostri obiettivi e lavorando insieme, integrando le rispettive forze potremo fare passi avanti per raggiungere quei 20 milioni di bambini che hanno bisogno di cure palliative in tutto il mondo».

drammatica i rapporti con l'esterno, perdono il loro ruolo sociale). Tutta la rete familiare ne risente». Un'assistenza adeguata e un reale sostegno alla famiglia sono quindi aspetti fondamentali anche per i riflessi che possono avere sullo stato psicologico del bambino.

La parola d'ordine dovrebbe quindi essere quella della deospedalizzazione. Oltre che una scelta appropriata dal punto di vista assistenziale, un'adeguata rete di supporto per le cure palliative pediatriche domiciliari consentirebbe anche una chance di risparmio per il Ssn. Una giornata di presa in carico in cure palliative a domicilio (bambini a elevata complessità assistenziale che richiedono per esempio una ventilazione meccanica, utilizzo di presidi salva vita, trasfusioni) ha infatti un costo medio giornaliero di circa 500 euro, che rappresenta circa un terzo o metà del costo di un'analoga situazione in ambito ospedaliero.

A 4 anni dalla Legge 38, da un punto di vista organizzativo, 11 Regioni hanno avviato e sono in varie fasi di deliberazione/realizzazione della Rete e del Centro di riferimento del dolore e delle cure palliative pediatriche; e solo in 4 Regioni tale rete è stata attivata ed è funzionante. Per questo Fondazione Maruzza da anni si impegna a favore dei bambini inguaribili, del loro diritto a essere adeguatamente assistiti nel percorso della malattia e del diritto di ogni genitore a vivere la vita anche oltre la malattia dei propri figli.

«La presenza al Congresso dei delegati di 55 Paesi di tutti i continenti - spiega **Silvia Lefebvre D'Ovidio**, presidente della Fondazione Maruzza - ci fa capire quanto il movimento dei medici palliativisti dedicati ai bambini inguaribili stia sempre più aumentando e l'Italia in questo campo, attraverso l'approvazione della Legge 38/2010, considerata universalmente una delle migliori leggi che tutelano i

Le Cpp in cifre

35mila

I bambini (pari a 30 su 10.000 minori) con malattia inguaribile eleggibili alle cure palliative pediatriche (di cui meno del 20% con patologia oncologica)

5%

Percentuale di popolazione pediatrica dai bisogni speciali di Cpp soddisfatti

300

Le persone che devono cambiare qualche cosa della loro vita quando, nella loro rete amicale o familiare vi è un bimbo con una malattia inguaribile

500 €

Il costo di una giornata di presa in carico in cure palliative che rappresenta circa 1/3-1/2 del costo di una analoga situazione in ambito ospedaliero

diritti dei minori affetti da malattie inguaribili, rappresenta un'eccezione internazionale».

Le cure palliative, sviluppate con l'obiettivo di dare maggiore senso e dignità alla vita del malato fino alla fine, alleviando prima di tutto il suo dolore e aiutandolo con i supporti di ambito non solo

STATI UNITI

La forza dell'ipnosi



Nel vasto denominatore comune che unisce le diverse correnti delle cure palliative, tese tutte al raggiungimento della miglior qualità di vita possibile per i pazienti e per le loro famiglie, l'analisi degli effetti dell'utilizzo dell'ipnosi permette di controllare molti dei sintomi legati al decorso del male inguaribile attraverso la gestione dei sintomi collegati. L'ipnosi può essere applicata a più livelli: dal controllo di ansia, depressione e sentimenti di rab-

bia, colpa, frustrazione e isolamento tipici di queste condizioni, fino al miglioramento dell'autostima, con un coinvolgimento attivo nel progetto di cura e a una riacquisizione di controllo sulla propria vita. Alcuni studi e ricerche effettuate riportano chiaramente gli effetti positivi dell'utilizzo di tale tecnica. Un esempio tra tutti viene fornito dagli studi condotti tra i malati di cancro. L'ipnosi clinica ha dimostrato di essere efficace sia nella cura dei bambini che degli adulti affetti da cancro. Con effetti benefici comprendenti un miglioramento della funzionalità del sistema immunitario degli stati d'ansia, dolore, dispnea e insonnia. Notevole anche il fatto che, in questi stessi pazienti, sia riscontrabile un aumento del tempo di sopravvivenza.

Fonti: *Terapie integrate nelle cure palliative pediatriche - Friedrichsdorf SJ - Dipartimento di Terapia del dolore, cure palliative e medicina integrata, Ospedali e Cliniche pediatriche del Minnesota, Minneapolis, Usa e Dipartimento di Pediatria, Università del Minnesota, Minneapolis, Usa*

GRAN BRETAGNA

Linee guida per il dolore dei neonati



È cosa fare quando l'inguaribilità di una malattia colpisce un bambino in età neonatale? In questo caso si è dimostrata necessaria, e molte realtà ne sono la testimonianza, l'elaborazione di «linee guida» che dotino i professionisti con principi chiari e concreti applicabili durante il periodo di assistenza al bambino fino al fine vita.

Esempio emblematico la realtà Inglese dove il Chelsea and Westminster Hospital attraverso il contributo di dottori, psicologi e infermieri ha dato vita a un documento unico integrato contenente principi e linee guida per il personale medico preposto all'assistenza di neonati attraverso servizi di cura al fine vita.

Il documento sostenuto dal College of Paediatrics and Child Health (Rcpc) nasce dal confronto tra diverse organizzazioni quali Bliss, British Association of Perinatal Medicine, Child Bereavement UK (Cbuk), Multiple Birth Foundation (Mbf), Stillbirth and Neonatal Death Society (Sands), and Together for Short Lives insieme al contributo attivo di pediatri e professionisti nel settore delle cure palliative pediatriche neonatali.

L'elaborazione di tale guida, oltre ad avere comportato la consultazione della principale letteratura del settore ha visto il coinvolgimento attivo, quanto fondamentale, di famiglie e genitori attraverso le loro esperienze.

Il documento appare dunque come la commistione sinergica tra esperienza scientifica e umana. Carolin, mamma della piccola Brigid, dice: «Niente può prepararti alla morte del tuo bambino. Tuttavia, in questo periodo così difficile è fondamentale che il personale medico sia a conoscenza delle procedure, dei protocolli e dei diritti che permetteranno al tuo bambino di morire con dignità. Non mi riesce facile esprimere l'importanza che assume la possibilità di vivere gli ultimi momenti del proprio figlio nella propria casa assistiti da personale tecnico e capace. Solo in questo modo siamo riusciti a continuare a essere quei genitori che il nostro bambino aveva il diritto di avere accanto».

Fonti: *Terapie palliative neonatali*

Percorsi in Situazioni Speciali: Periodo Perinatale

Mancini A., Nursing Chelsea and Westminster Hospital, Unità Terapia Intensiva Neonatale, Londra, Regno Unito

strettamente medico, ma altrettanto necessari, acquistano una rilevanza ancora maggiore quando si parla di bambini.

«Il dolore infatti è per tutti, in particolare per il bambino - spiega **Marcello Orzalesi**, membro del comitato tecnico-scientifico della Fondazione Maruzza - co-

stante riflesso di paura e ansia, oltre a tutto quello che la malattia comporta. Fra i sintomi della malattia è certamente quello che più mina l'integrità fisico-psichica del paziente e più angoscia e preoccupa i suoi familiari con un notevole impatto sulla qualità della vita durante e dopo la malattia.

L'approccio al problema è certamente impegnativo e complesso, e ancor più lo diventa in ambito pediatrico e neonatale: sia per la molteplicità e variabilità delle situazioni in cui il dolore si presenta, che per le notevoli difficoltà che diagnosi, valutazione e trattamento comportano». Quando un



NUOVA ZELANDA

La lotta contro l'anorexia

L'anorexia o la perdita dell'appetito sono sintomi molto frequenti (fino all'80% dei casi) nei bambini che richiedono cure palliative, indipendentemente dalla malattia di base. Sintomi piuttosto resistenti ai trattamenti, anche se i dati in questo senso sono stati raccolti prevalentemente tra pazienti affetti anche da "cachessia", una sindrome metabolica complessa che spesso si accompagna all'anorexia. Il Megesterolo è stato utilizzato in un piccolo numero di bambini affetti da cancro, fibrosi cistica o Aids e sembra che ne abbia migliorato lo stato nutrizionale aumentando l'appetito e il peso corporeo, come pure la Cyproheptadina, sperimentata però solo in pazienti con cancro. Tuttavia, le reazioni avverse al Megesterolo sono state piuttosto preoccupanti. Circa l'80% dei bambini eleggibili per le cure palliative pediatriche non è affetto da malattie oncologiche e molti di loro usufruiscono comunque di una nutrizione clinica. Tuttavia, l'anorexia rappresenta una causa frequente di ricovero e comporta l'ipotesi di dover ricorrere a un'alimentazione medicalmente assistita. Una visione rigida delle cure palliative comporta la possibilità di non iniziare o di sospendere tali trattamenti, ipotesi discutibili e difficili da far accettare agli stessi medici, per non parlare dei familiari. L'offerta di nutrimento rappresenta infatti un'interazione umana basilare, sinonimo di donazione di vita e di conforto. Tuttavia la decisione può essere meno complessa quando appaia evidente che il trattamento sia futile o causi più distress che non beneficio. D'altro canto, in un inizio o la sospensione della nutrizione medicalmente assistita possono essere del tutto inappropriati, come quando non vi sia certezza riguardo alla fertilità del trattamento. In questi casi il medico deve essere capace di individuare quale sia il "miglior interesse" del bambino con un approccio "aperto" e non pregiudiziale su come affrontare i problemi nutrizionali e i relativi interventi nelle cure palliative di bambini con anorexia.

Fonti: Starship children's hospital, paediatric palliative care, Auckland, New Zealand

ARGENTINA

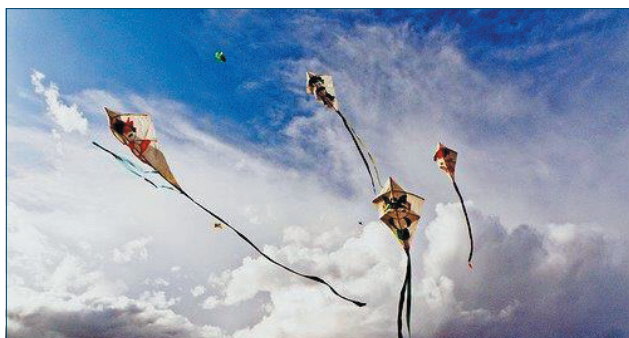
L'arte diventa terapia

Un aspetto che appesantisce con un costante velo di disagio la vita familiare dei bambini inguaribili è quello inerente a una progressiva assenza dalle forme di partecipazione formativo-creativa al loro ambiente sociale: la scuola ma soprattutto le attività extrascolastiche. Ecco che anche in questo caso sono stati realizzati progetti ben al di là del mero intervento medico e più orientati alla stimolazione della fantasia e alla gratificazione umana del piccolo paziente.

Su tutti l'esperienza del Centro di cure palliative pediatriche in Argentina, basata sull'esercizio di forme di arte come pratica diretta, immediata, spontanea, arcaica e istintiva. Ecco l'Arteterapia che sfrutta le enormi potenzialità sottintese al processo creativo, andando a influire positivamente sul benessere mentale, emozionale nonché fisico del paziente.

Questo processo che permette di collegare non solo ciò che è bello e gradevole allo sguardo, ma anche ciò che risulta più comunicativo e significativo, si dimostra ancora più utile con i bambini. Così lo scarabocchio, la macchia di colore acquistano significato e si traducono in un codice visibile e comprensibile per il personale medico dedicato.

La ricerca condotta dal Centro per le cure palliative dell'Ospedale pediatrico in Argentina è un valido esempio di come per i bambini, forse più che per gli adulti, riuscire a raffigurare immagini, sentimenti ed emozioni, esprimendoli simbolicamente in una forma visiva concreta, crea uno spazio di comprensione che può esse-



re di aiuto nell'elaborazione della sofferenza.

Tra il 2010 e il 2014, l'ospedale ha attivato un Programma artistico educativo che ha coinvolto circa 143 pazienti di età media intorno ai 13 anni: tra questi il 38% presentava malattie oncologiche. Il team di lavoro si componeva di 6 bambini per sessione. In ciascuna sessione, i bambini sono stati coinvolti in attività creative come disegno, pittura e storia dell'arte. Ogni sessione ha avuto la durata di 120 minuti e si è tenuta presso la sala del paziente, una volta o due volte alla settimana durante il periodo di ospedalizzazione.

Durante tutte le sessioni un'équipe specializzata di artisti, pedagoghi e psicologi ha lavorato sinergicamente mettendo a disposizione ciascuno la propria competenza settoriale. Durante ogni sessione, i bambini hanno iniziato un graduale processo di apprendimento ed elaborazione delle proprie emozioni che hanno trovato espressione nel colore, nella linea e

nelle forme. Così, nell'atto dell'espressione artistica, il bambino, come nel gioco, esterna le proprie emozioni e il proprio sentire divertendosi. Al termine di ciascuna sessione, l'artista prende coscienza del benessere fisico ed emotivo del bambino producendo una relazione singola che tiene conto anche e soprattutto del punto di vista del bambino attraverso l'utilizzo di un questionario. L'esito della ricerca ha dimostrato quanto lo stimolo del processo creativo soprattutto per il bambino permette l'espressione del portato emotivo più recondito, facendo emergere sensazioni e stati emotivi spesso non visibili. In questo senso il processo creativo al di là del contenuto e del risultato finale, è già terapeutico in sé.

Fonti: León C.M.I.2, Rodríguez Goñi M.E.I, Rodríguez Giles F.2, Chirrotarrab G.2, Dominguez Naaf N.2, Lascar E.1

Ospedale pediatrico Dr Ricardo Gutierrez, Unità Cure Palliative, Buenos Aires, Argentina
Associazione Civile Vergel: Arte e Salute insieme, Buenos Aires, Argentina

bambino colpito da una grave malattia è vicino alla fine, realtà contro natura e difficile da accettare l'approccio palliativo rappresenta un aiuto concreto e sicuramente più sostenibile dal punto di vista medico, psicologico e spirituale per il bambino e il suo nucleo familiare.

«Questo tipo di medicina infatti, non circoscrivibile a una semplice cura medica - spiega Fondazione Maruzza - può favorire un percorso di riconciliazione e pacificazione rispetto alla vita del bambino inguaribile e dei familiari attorno. In Italia la legislazione riguardante que-

sto tipo di approccio si è evoluta in modo soddisfacente rispetto ai Paesi più all'avanguardia, come a esempio l'Inghilterra. La traduzione pratica tuttavia langue ancora e, per illustrare il valore della tutela e del sollievo che si costruiscono attorno a un bambino inguaribile attraverso

le cure palliative, può essere utile ripercorrere i benefici riportati e verificati in casi specifici e con metodologie diversificate (si vedano gli articoli in pagina).

Ro.M.

© RIPRODUZIONE RISERVATA

INTERVISTA A FRANCA BENINI

«Più formazione e farmaci mirati»

Medicinali inadatti ai bambini: ricerca al palo

Le cure palliative pediatriche sembrerebbero una necessità assistenziale quasi ovvia. Eppure presentano ancora delle criticità: dalla gestione dei sintomi alla cronicità, fino ad arrivare alla fase della terminalità. «Perché l'inguaribilità di un bambino può avere tempi lunghi, che vanno valorizzati come spazi di vita a tutti gli effetti». A parlare è Franca Benini, chairwoman del recente congresso mondiale sulle Cure palliative pediatriche, organizzata da Fondazione Maruzza LeFebvre D'Ovidio Onlus e responsabile del Centro regionale veneto di terapia antalgica e cure palliative pediatriche. «La strada da percorrere è ancora lunga - sottolinea - e solo lavorando insieme potremo dare una risposta concreta al problema che, con sfumature diverse, è presente in tutte le realtà del mondo».

Dottessa Benini, ci sono stati progressi in Italia?

Le cose procedono lentamente anche in continua progressione. Diverse strutture sono al lavoro per aprire nuovi hospice pediatrici e organizzare le reti. La risposta residenziale per ora è molto carente e i bambini inguaribili restano

putroppo in ospedale, magari nell'ultima stanza del reparto, per garantire tranquillità alla famiglia e non interferire con la vita di altri pazienti. Dobbiamo crescere nella formazione: capire bene che cosa bisogna fare e qual è l'obiettivo. L'organizzazione è complessa perché non si tratta solo di gestire la terminalità ma l'inguaribilità che poi sfocia nella terminalità, uno spazio di vita da rivalutare.

Le cure palliative domiciliari a che punto sono?

Se l'obiettivo è la qualità di vita del bambino, il bambino vuole stare a casa. L'hospice non ha senso se è solo un posto dove portare il bambino inguaribile: deve essere una struttura che dà il lancio alla gestione territoriale. Dove genitori e operatori della salute imparano come gestire a casa il paziente. La filosofia è diversa da quella degli hospice per gli adulti: la rete pediatrica deve condurre alla gestione domiciliare. Il bambino deve vivere nei suoi spazi, con una famiglia il più possibile serena e non oberata dalla burocrazia, deve recuperare i suoi legami amicali e deve tornare a scuola. Poi ci saranno dei momenti in cui nuovi bisogni richiederanno un momento di riequilibrio e sarà necessaria una risposta residenziale.

Le best practice italiane?

In Veneto la rete è attiva già da 11 anni e i decessi avvengono per oltre l'80% a casa. Abbiamo in rete ogni giorno quasi 100 bambini. E come un reparto enorme, dove abbiamo un hospice piccolo con 4 letti e altri 100 letti ognuno a casa propria. Anche altre Regioni stanno lavorando

molto bene: Liguria, Toscana, Sicilia. La Basilicata ha già una rete strutturata e ha legiferato sull'hospice. Esistono best practice sulla gestione dei sintomi sia nei bambini ventilatori-dipendenti sia nei bambini con dolore. Ma anche buone pratiche sull'impatto della terminalità e del lutto. Che prendono in considerazione i riflessi che la malattia inguaribile ha su altre figure familiari, come i fratelli. Perché i bambini inguaribili occupano naturalmente spazi enormi e la famiglia va aiutata a ritrovare un equilibrio, sia prima sia dopo il lutto.

Esistono dei problemi anche sull'uso pediatrico dei farmaci. Le aziende ci stanno lavorando? Ci sono stati passi avanti?

Finora no. A noi mancano alcune modalità, le posologie. Anche perché fortunatamente i bambini che hanno bisogno di questi farmaci sono pochi e quindi diventa difficile mettere sul mercato una molecola che possa servire anche a loro. Ci sono anche tempi d'attesa ingiustificabili su certe formulazioni che andrebbero bene in ambito pediatrico ma che hanno scarso uso a livello dell'adulto. Gli

strumenti per tenere sotto controllo il dolore ci sono ma potremmo lavorare meglio se fossero calibrati per bambini anche molto piccoli, dal momento che tanti pazienti inguaribili hanno meno di un anno. Prendiamo la morfina a esempio: io ho a disposizione le gocce, ma durano 4 ore. Il che significa che mamma e bambino devono interrompere continuamente il ritmo circadiano. Siamo costretti quindi a inventarci modalità di somministrazione idonee, a usare farmaci vecchi, come il metadone, ma non abbiamo le stesse chance terapeutiche degli adulti.

Un fai da te dei medici?

È un fai da te scientifico, certamente molto più complesso. Se avessimo una morfina a lento rilascio, la mamma potrebbe somministrarla ogni dodici ore invece di svegliare il bambino ogni quattro. Direi che si può fare di più.

Di fatto si fa poca ricerca in questo campo?

Si fa poca ricerca perché ci sono dei limiti di vendita.

Si dovrebbe trovare una soluzione in ambito pediatrico?

L'interesse sta aumentando anche a livello europeo. Ma ci sono anche molti vincoli e problematiche di tipo etico nella selezione del campione, dal momento che il bambino non è in grado di decidere da solo. C'è una grossa responsabilità decisionale nell'avviare una sperimentazione clinica di questo tipo. Si tratta di bambini, se poi c'è di mezzo il dolore, decidere se dare o non dare un farmaco diventa drammatico.

Rosanna Magnano

© RIPRODUZIONE RISERVATA