

Lo sviluppo delle cure palliative pediatriche in oncoematologia: percorso e modelli

Veronica Leoni*, Valentina Decimi*, Milka Adzic**, Daniela Papa**, Momcilo Jankovic*

*Medici - Clinica Pediatrica, Università Milano-Bicocca, Fondazione MBBM, AO S. Gerardo, Monza

**Infermiere - Clinica Pediatrica, Università Milano-Bicocca, Fondazione MBBM, AO S. Gerardo, Monza

Abstract

The development of paediatric palliative care in Paediatric Oncohematology: models and pathways

The second of a series of papers dedicated to paediatric palliative care. The Authors describe their own experience with children with hematologic neoplasms in the regional context of Lombardy, Italy. A home care model already realized and supported by a regional legislation is suggested.

Quaderni acp 2011; 18(6): 260-262

Key words Paediatric palliative care. Clinical pathway. Home care. Regional legislation

Questo è il secondo articolo della serie dedicata alle cure palliative pediatriche. Gli Autori descrivono la loro esperienza con un bambino affetto da patologia oncoematologica nella realtà milanese e lombarda. Viene proposto un modello di cure a domicilio già concretizzato e supportato da una normativa regionale.

Parole chiave Cure palliative pediatriche. Percorso assistenziale. Cure a domicilio. Leggi regionali

Un po' di storia

Negli ultimi decenni un sempre maggior interesse è stato manifestato nelle cure palliative in ambito del paziente adulto, ed enormi sforzi sono stati compiuti sia dal punto di vista culturale che da quello programmatico, organizzativo e assistenziale. Nell'ambito di tale percorso si è maturato il concetto che anche i bambini possono essere colpiti da malattia inguaribile e, indipendentemente dall'età, sperimentare tutte le problematiche cliniche, psicologiche, relazionali e spirituali che la malattia inguaribile e la conseguente morte comportano. Nella nostra cultura la morte di un bambino è percepita come qualcosa di profondamente ingiusto, e l'informazione in merito è scarsa e spesso negata. Tale condizione risulta un fattore che ha limitato lo sviluppo delle cure palliative pediatriche (CPP). L'OMS definisce le CPP come l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia (*Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children, WHO-IASP, 1998*). Il bambino con patologia inguaribile e/o con disabilità importante e/o terminale risulta il paziente elettivo per le CPP; l'obiettivo delle CPP è prediligere e miglio-

rare la qualità di vita del piccolo paziente e della sua famiglia, e il domicilio rappresenta nella maggior parte dei casi il luogo scelto e ideale di assistenza e cura. Le CPP presentano alcune peculiarità in quanto devono essere in grado di affrontare le diverse mutazioni fisiologiche, cliniche, psicologiche e sociali, rispondendo ai bisogni precisi di ogni singola età di crescita, definendo modelli organizzativi specifici. I modelli di assistenza devono, pertanto, garantire un intervento multispecialistico basato sulla prioritizzazione dei bisogni del piccolo paziente.

Il progresso medico e tecnologico ha permesso di aumentare e allungare la sopravvivenza di neonati, bambini e adolescenti affetti da malattie altrimenti letali, senza tuttavia consentirne sempre la guarigione, incrementando progressivamente il numero di pazienti eleggibili a CPP e creando la necessità di una nuova tipologia di assistenza con bisogni specifici e intervento di tipo multispecialistico.

Il primo documento tecnico sulle CPP è stato elaborato il 27 giugno 2007 e successivamente il 20 marzo 2008 in occasione dell'accordo tra Stato e Regioni.

In tale documento vengono forniti i criteri di eleggibilità, i modelli organizzativi dell'assistenza e gli elementi utili allo sviluppo di progetti regionali di CPP.

La definizione dei criteri di eleggibilità è per il bambino più complessa rispetto all'adulto, sia per la specificità delle patologie, sia per il differente approccio in relazione all'accrescimento e per le difficoltà nel determinare l'eleggibilità temporale (vd. Benini F, Gangemi M. "Cure palliative pediatriche: perché occuparsene". *Quaderni acp 2011;18(5):216-20*).

La nostra esperienza

Nel nostro Centro di Ematologia pediatrica dell'Ospedale "S. Gerardo" di Monza, Università Milano-Bicocca, a partire dal 2006 è in atto un progetto di assistenza domiciliare per pazienti affetti da patologie oncoematologiche nelle fasi terminali della malattia. L'assistenza domiciliare risulta essere una delle attività a oggi con ruolo potenzialmente discriminante rispetto al servizio e all'assistenza mediamente fornita nei Centri di cura.

Il Progetto nasce dalla necessità di continuità assistenziale e di una gestione domiciliare emerse dall'89,5% dei 305 colloqui eseguiti nel periodo dal 1990 al 2010, a famiglie di pazienti emato-oncologici con malattia in fase terminale, in seguito al decesso del proprio figlio. Tale Progetto è stato voluto, realizzato e finanziato dalla Fondazione "Magica Cleme" onlus, guidata dal forte interesse da parte dei genitori direttamente coinvolti e testimoni di diverse realtà di cura anche internazionale.

Il Progetto di assistenza è da sempre ritenuto dai genitori di grande sostegno e di fondamentale importanza. Il riconoscimento e l'enorme apprezzamento di questa attività da parte dei bambini e delle famiglie sono anche dovuti alla fondamentale e preziosa presenza dell'équipe medico-infermieristica nell'accompagnamento, sia da un punto di vista medico che psicologico, nella fase terminale della malattia, dove la qualità di vita e l'essere al proprio domicilio risultano priorità assolute. L'obiettivo del Progetto

Per corrispondenza:

Momcilo Jankovic

e-mail: m.jankovic@hsgerardo.org

aggiornamento avanzato

di assistenza domiciliare è di apportare la miglior qualità di vita al paziente, accompagnandolo a una morte dignitosa e senza inutili sofferenze, mediante una terapia di supporto mirata al controllo e alla prevenzione dei sintomi. Anche la famiglia che costituisce un punto cardine per tutta la durata dell'assistenza deve essere accompagnata e guidata in questo nuovo e doloroso percorso nelle fasi che precedono e seguono il lutto per la morte del figlio. La progressione di malattia emato-oncologica e le condizioni negli ultimi giorni di vita di un bambino affetto da una patologia inguaribile, potenzialmente mortale, variano da caso a caso: la gestione del "processo del morire" deve essere personalizzata in base ai sintomi presenti in ogni singolo paziente. I sintomi spesso non si presentano singolarmente (concomitanza dei sintomi) e la loro intensità tende progressivamente ad aumentare ("effetto in crescendo"). In tale situazione, dopo aver identificato i sintomi disturbanti, diventa necessario identificare quello che maggiormente limita la qualità di vita del piccolo paziente (priorizzazione dei bisogni). È importante mantenere un costante equilibrio tra sollievo dei sintomi, prevenzione degli effetti collaterali dei farmaci e aspettative del bambino.

Il Progetto prevede che l'assistenza domiciliare venga fornita da parte di un'équipe dedicata, costituita al momento da due pediatri/ematologi e quattro infermiere del Centro di Ematologia pediatrica. Le figure componenti l'équipe risultano già ampiamente conosciute da parte del paziente e della famiglia durante il percorso di cura, condizione necessaria per garantire la continuità assistenziale. Il coordinamento del programma è affidato ai medici dell'équipe stessa. L'assistenza prevede, ove possibile e soprattutto se essa viene erogata a domicilio, il coinvolgimento del pediatra di famiglia sin dall'attuazione del programma stesso. In base alla disponibilità e in tempi brevi, l'équipe richiede l'intervento dei servizi territoriali Asl per la fornitura dei materiali e degli ausili necessari e per l'eventuale supporto da parte del personale specifico per le cure primarie alla persona. Durante il periodo di assistenza è gradita qualunque altra figura anche

non professionale, identificata e richiesta dalla famiglia e/o dal paziente. L'assistenza viene erogata da parte dell'équipe stessa principalmente al domicilio del paziente. Eventuali valutazioni cliniche presso il Day-Hospital di Ematologia pediatrica vengono mantenute al fine di non far percepire il senso di abbandono terapeutico o se richieste dalla famiglia e/o dal bambino.

L'eventuale ospedalizzazione viene riservata in condizioni strettamente necessarie, in caso di difficoltà di gestione dei sintomi refrattari o se richiesta dal bambino stesso e/o dalla famiglia. Il Progetto prevede, pertanto, la disponibilità di un posto letto ospedaliero riservato. Durante l'intero periodo di assistenza, dalla diagnosi di progressione di malattia al decesso del paziente, viene assicurata la presa in carico globale fisica e psicologica del paziente e dei suoi familiari.

Durante l'assistenza, l'équipe garantisce la reperibilità telefonica di 24 ore e contatti telefonici giornalieri di supporto alla famiglia in tale percorso.

L'assistenza stessa comporta valutazioni domiciliari, inizialmente a frequenza bisettimanale, in seguito progressivamente più frequenti e quotidiane negli ultimi giorni di vita. Durante tali valutazioni viene erogato qualsiasi tipo di assistenza, in particolare: infusione di terapie specifiche per la gestione e la prevenzione dei sintomi, trasfusioni di emoderivati, somministrazione di terapia di supporto compresa ossigenoterapia e supporto psicologico. L'équipe, qualora possibile, instaura una stretta collaborazione con il pediatra di famiglia, che gioca un ruolo rilevante nella continuità assistenziale.

Al decesso del paziente seguono una revisione da parte dell'équipe stessa del percorso di assistenza effettuato e un colloquio con la famiglia per l'elaborazione del lutto. Poco prima del decesso del figlio viene, infatti, offerta alla famiglia la possibilità di incontrarsi nuovamente per ripercorrere l'intero percorso di assistenza fin dalla diagnosi. Entro sette giorni dalla morte del paziente viene contattata telefonicamente la famiglia e a tre-quattro mesi dal decesso la famiglia, se viene accettata la proposta, viene incontrata in ospedale o in qualsiasi altro luogo richiesto dalla famiglia stessa. La

rielaborazione del percorso di assistenza domiciliare e i concetti emersi dalle interviste "post-mortem" costituiscono un essenziale contributo per costruire una sempre più appropriata modalità assistenziale, consentendo un continuo progressivo miglioramento della qualità di assistenza e una più realistica e idonea programmazione dell'attività.

L'attualità istituzionale

A partire dal 2010 il nostro Centro è inserito in un Progetto di rete di CPP a livello regionale. In data 27 gennaio 2010, in considerazione degli accordi Stato/Regioni del 2007 e 2008 in materia di CPP, è stato infatti deliberato da parte della Regione Lombardia il documento tecnico sulle CPP, pubblicato, in seguito, nel febbraio 2010 sulla *Gazzetta Ufficiale*, che pone le indicazioni specifiche sui modelli operativi di assistenza in CPP sul territorio regionale. Obiettivo del Progetto regionale risulta anche la promozione della formazione in CPP con l'attuazione di percorsi formativi mirati per gli operatori coinvolti nel Progetto.

Il documento è stato redatto con il contributo di specialisti in CPP e pediatri/medici di famiglia e prevede schemi di percorsi organizzativi per le quattro differenti tipologie di malattie eleggibili a CPP, le medesime indicate nel documento sulle CPP del 27 giugno 2007 e 20 marzo 2008. Nei diversi modelli è previsto il coordinamento del progetto di assistenza da parte del Centro di eccellenza di riferimento di CPP, che gestisce una rete costituita dal distretto Asl, dal medico/pediatra di famiglia, dai soggetti erogatori di cure domiciliari e dai servizi socio-sanitari e socio-assistenziali. La rete pone in relazione i diversi protagonisti coinvolti al fine di garantire una continuità fra i diversi livelli assistenziali mentre il Centro di riferimento specialistico assicura la presa in carico dei bisogni assistenziali e il raccordo con i servizi territoriali e i professionisti coinvolti nell'assistenza domiciliare. Requisito indispensabile per la domiciliazione è il coinvolgimento del pediatra di famiglia e la disponibilità di un'équipe di assistenza domiciliare con le figure professionali necessarie a rispondere ai bisogni clinici,

emozionali ed evolutivi del paziente e della famiglia. L'assistenza viene fornita a domicilio con la possibilità di accesso a letti dedicati all'interno di Centri di riferimento altamente specialistici, qualora la gestione domiciliare non garantisca le migliori condizioni di controllo dei sintomi, dei disturbi o dei disagi che derivano dalla terminalità.

I Centri di riferimento specialisti coinvolti in tale Progetto sono i seguenti:

- AO Riuniti di Bergamo;
- AO Civili di Brescia;
- AO ICP di Milano;
- AO S. Gerardo di Monza;
- IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori di Milano;
- IRCCS Istituto Neurologico Besta di Milano;
- IRCCS S. Matteo di Pavia;
- IRCCS Medea di Bosisio Parini (CO).

Il percorso assistenziale viene schematizzato nelle *tabelle 1 e 2*. ♦

Bibliografia di riferimento

- 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.
- American Academy of Pediatrics. Palliative care for children. *Pediatrics* 2000;106:351-7.
- Association for children with Life-Threatening of Terminal Condition and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH), Bristol, UK 2003.
- Berde C, Sethna NF, Masek B, et al. Pediatric pain clinics: recommendations for their development. *Pediatrician* 1989;16:94-102.
- Borsook D, et al. The Massachusetts General Hospital. *Handbook of Pain Management*, cap 33.
- Goldman A. ABC of palliative care: special problems of children. *BMJ* 1998;316:49-52.
- Goodman J, McGrath PJ. The epidemiology of pain in children and adolescents: a review. *Pain* 1991; 46:247-64.
- Guidelines for assistance to terminally ill children with cancer: a report of SIOP Working Committee on psychosocial issues in pediatric oncology. *Med Pediatr Oncol* 1999;32:44-8.
- Himmelstein B, Hilden JM, Boldt AM, et al. Pediatric palliative care. *N Engl J Med* 2004;350:1752-62.
- McGrath PJ. An assessment of children's pain: a review of behavioural, physiological and direct scaling techniques. *Pain* 1987;31:147-76.
- McGrath PJ, Beyer J, Cleeland C, et al. American Academy of Pediatrics. Report of the subcommittee on assessment and methodologic issue in the management of pain in childhood cancer. *Pediatrics* 1990;86:814-7.

TABELLA 1: PERCORSO DI PRESA IN CARICO DOMICILIARE

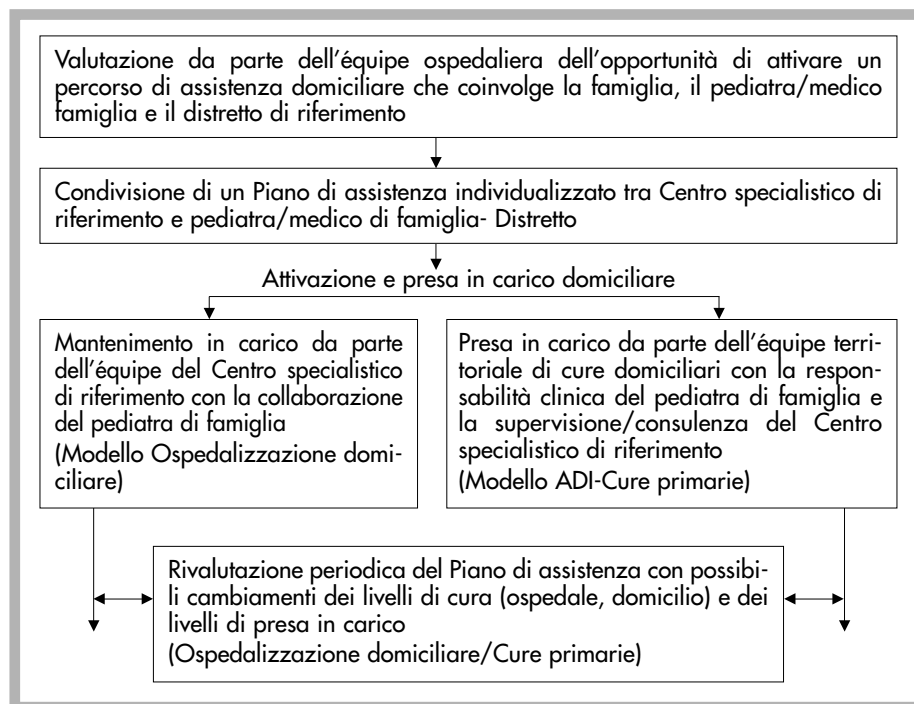
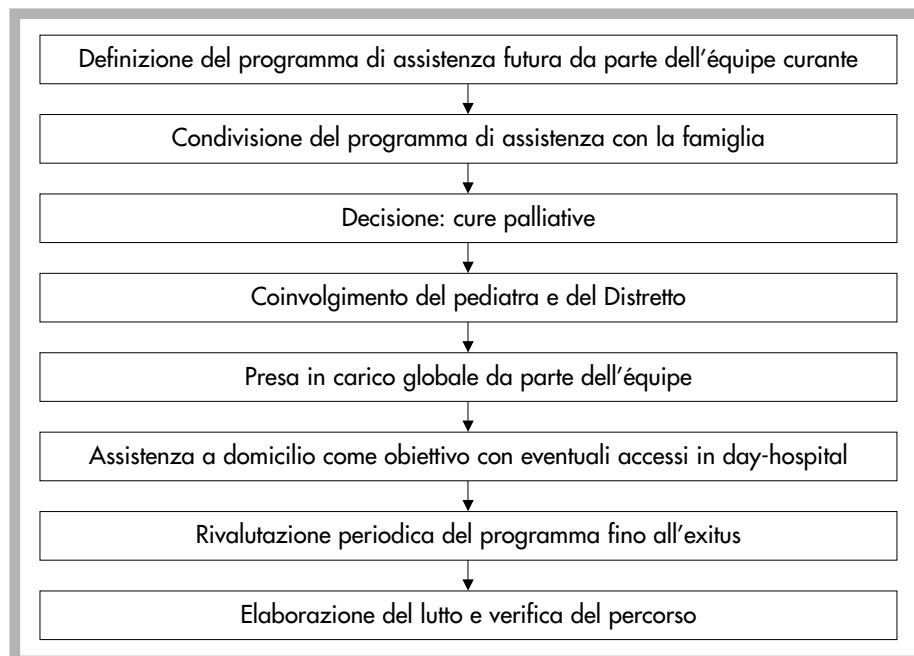


TABELLA 2: PERCORSO DI PRESA IN CARICO DOMICILIARE PER PAZIENTE ONCOEMATOLOGICO



- McGrath PJ, Kraig KD. Developmental and psychological factors in children's pain. *Pediatr Clin North Am* 1989;36:823-36.
- Schechter NL, et al. Report of the Consensus Conference on the Management of pain in childhood cancer. *Pediatrics* 1990;86(5)suppl:813-33.
- 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.

- World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. Report of a WHO Expert Committee. Geneva, 1998.
- Zernikow B, Wamsler C. 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. *Schmerz* 2006;20:24-39.