

Questa rubrica propone Documenti sanitari, linee guida, linee di indirizzo o di intenti di interesse pediatrico commentati a cura dell'Associazione Culturale Pediatri.

Le linee guida NICE sul fine vita nei bambini con patologie disabilitanti: cosa possiamo fare

Commento a cura di Ludovica De Panfilis¹, Bioeticista e Sergio Amarri^{1,2}, Pediatra Palliativista

1. Azienda USL – IRCCS Reggio Emilia

2. Fondazione Hospice MT. Chiantore Seràgnoli Bologna

Il documento “Linee guida per l’assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani con patologie disabilitanti” (Evidence 2018;10(5): e1000182) sintetizza le raccomandazioni del *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) sulla pianificazione e gestione dell’assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani. Sono molte le questioni che il documento riassume, ognuna delle quali essenziale nella presa in carico della vulnerabilità e della fragilità del bambino con patologia grave e del caregiver di riferimento. Merito di queste linee guida è quello di aver raccolto gli statement principali delle raccomandazioni NICE, così sintetizzati: 1. Pianificazione dell’assistenza; 2. Pianificazione anticipata dell’assistenza; 3. Team multidisciplinare; 4. Supporto emotivo e psicologico; 5. Supporto pratico e sociale; 6. Fine vita; 7. Raccomandazioni per la ricerca futura. Nelle questioni che il documento descrive è possibile evidenziare un filo conduttore che trasversalmente le attraversa e le unisce: si tratta della centralità dei bambini, dei giovani e dei loro caregiver nei processi decisionali. È importante dare contenuto all’espressione “centralità del paziente (e del caregiver)”, affinché essa non resti un contenitore vuoto pieno di buone intenzioni e poche azioni. Al primo punto delle Linee Guida troviamo la Pianificazione dell’assistenza, anche anticipata. Il documento italiano preferisce questa espressione rispetto a quella utilizzata dal NICE di Advance Care Planning (ACP), che si riferisce a uno strumento ben presente alla letteratura internazionale e al quale le raccomandazioni inglesi dedicano una lunga disamina. La definizione di ACP descrive il significato profondo della “centralità” alla quale si ambisce: ACP, infatti, è processo, ACP è spazio di discussione su obiettivi, valori, preferenze del paziente e dei suoi familiari sulle scelte di cura, con particolare riguardo alle scelte di fine vita. In Italia la **L.219/2017** ha individuato nella Pianificazione condivisa delle cure (PCC) il corrispettivo dell’ACP, ovvero lo strumento atto a raccogliere non solo il consenso, ma anche le volontà e le disposizioni della persona malata e/o, nel caso del bambino, di chi ne fa le veci, rispetto alle opzioni di cura. Seppur non rivolta esplicitamente alle figure genitoriali, i rappresentanti legali del minore possono esprimere o rifiutare il consenso alla pianificazione condivisa delle cure [1]. Per mezzo dell’ACP la “centralità nel processo decisionale” assume significati precisi: quello della condivisione delle scelte, della responsabilità professionale e morale dei curanti, della autonomia decisionale delle persone coinvolte, della risoluzione di eventuali dilemmi o conflitti etici, ma soprattutto quello della dignità. Anche gli altri punti delle Linee guida, infatti, sollevano una serie di questioni fondamentali a tutela della dignità del bambino: l’importanza di un team multidisciplinare, tra cui lo specialista di cure palliative, ma anche lo psicologo e l’assistente spirituale; la

necessità del supporto emotivo e psicologico, così come di quello pratico e sociale; le modalità in cui affrontare il fine vita. Rispetto a quest’ultimo punto, il ruolo delle Cure Palliative Pediatriche (CPP) diventa ancor più centrale, nella gestione dei sintomi difficili, clinici e non. Le CPP garantiscono che la qualità di vita sia uno degli obiettivi primi della presa in carico sin dal momento della diagnosi e, in particolar modo, nelle fasi finali della vita. Giudice della qualità di vita è colui al quale la vita appartiene e, nel caso dei bambini, anche coloro che se ne prendono cura, in una rete relazionale di scelte, valori e preferenze imprescindibile quando si tratta di un minore. Per questo motivo, l’accanimento terapeutico – definito dalla legge ostinazione irragionevole nelle cure – non può essere stabilito attraverso parametri oggettivi e stabiliti una volta per sempre, così come il ruolo dei mezzi di sostegno artificiale deve essere condiviso nel suo significato più profondo con chi è direttamente coinvolto. Se i curanti hanno la responsabilità di proporre le opzioni di cura a disposizione, segnalando anche quando i trattamenti si configurano come inutili e sproporzionati, e accompagnare nella scelta non lasciando soli i genitori e i bimbi malati, questi ultimi hanno il diritto di decidere, nelle fasi finali della vita, quale trattamento è accettabile e risponde all’idea di dignità di vita che essi hanno. L’ultima questione affrontata dal documento è, infine, quella della ricerca, terreno particolarmente fecondo di prospettive meritevoli di studi e approfondimento. Ancora una volta, oltre alla valutazione dell’impatto delle CPP perinatali sul vissuto di lutto delle famiglie, oppure il tema del gradimento, la sicurezza e l’efficacia di diversi tipi di oppioidi per il trattamento del dolore episodico intenso, o anche quello dei fattori che indicano il sopravvenire della morte in poche ore o giorni, la ricerca punta all’approfondimento dell’ACP. Quali fattori aiutano l’inizio di un ACP? Quali, al contrario, ne complicano la gestione? La ricerca di metodi atti ad impostare un ACP, così come le competenze che gli operatori devono mettere in gioco per stare all’interno di una condivisione delle cure, rappresenta un obiettivo importante da porsi, con cui le Linee guida si concludono e rilanciano al futuro, nella consapevolezza dell’importanza di una presa in carico globale, personalizzata e multidimensionale.

1. Di Costanzo C. La tutela del diritto alla salute del minore. Riflessioni a margine della legge n. 219/2017. *BioLaw Journal – Rivista di BioDiritto*. 2019;1:299-323.

Linee guida per l'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani con patologie disabilitanti

Antonino Cartabellotta^{1*}, Silvia Varani², Raffaella Pannuti²

¹Medico, Fondazione GIMBE, ²Fondazione ANT Onlus, Bologna

I bambini e i giovani possono essere affetti da varie patologie disabilitanti, che talora si prolungano per molti anni. Per questi pazienti l'assistenza di fine vita dovrebbe essere gestita come un processo a lungo termine che inizia al momento della diagnosi (a volte prima della nascita), rappresenta parte integrante dell'assistenza insieme ai altri trattamenti attivi della malattia sottostante¹ e include aspetti legati all'assistenza terminale. Questa linea guida (LG) mira a standardizzare l'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani affetti da patologie disabilitanti concentrandosi su alcuni importanti temi: coinvolgere bambini e giovani, insieme a familiari e caregiver, nelle decisioni relative all'assistenza; agevolare l'assistenza nel setting preferito (verosimilmente al domicilio); pianificare un'assistenza H24.

La LG sintetizza le più recenti raccomandazioni del *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) sulla pianificazione e gestione dell'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani. Le raccomandazioni del NICE sono basate su revisioni sistematiche delle migliori evidenze disponibili e su una esplicita considerazione della costo-efficacia. Quando le evidenze disponibili sono limitate, le raccomandazioni sono basate sull'esperienza del gruppo che ha prodotto la linea guida – *Guideline Development Group's* (GDG) – e sulle norme di buona pratica clinica. I livelli di evidenza delle raccomandazioni cliniche sono indicati in corsivo tra parentesi quadre.

1. Pianificare l'assistenza

- Riconoscere che bambini e giovani con patologie disabilitanti e i loro genitori e caregiver hanno un ruolo centrale nel processo decisionale e nella pianificazione dell'assistenza. [*Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG*]
- Spiegare a bambini, giovani e ai genitori o caregiver che il loro contributo nelle decisioni assistenziali è importante, ma che non saranno lasciati soli nel prendere le decisioni grazie al coinvolgimento di un team multidisciplinare. [*Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG*]

2. Pianificare l'assistenza in anticipo

- Sviluppare in anticipo, nel momento più appropriato, un piano assistenziale per l'assistenza attuale e futura

di ciascun bambino o giovane affetto da una patologia disabilitante (box 1). In alcuni casi il piano assistenziale può essere definito prima della nascita. [*Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG*]

- Condividere il piano assistenziale con il bambino o il giovane e con i suoi genitori o caregiver (se opportuno), e considerare quali figure professionali e servizi coinvolgere tra: medici di medicina generale, medici ospedalieri, hospice, case di cura, servizi infermieristici, scuola e altri servizi educativi, servizi di ambulanza.

[*Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG*]

3. Team multidisciplinare

- In relazione alle necessità del bambino o del giovane, il team multidisciplinare può includere:
 - professionisti sanitari dei servizi primari, secondari o terziari, tra cui gli specialisti che si occupano della malattia disabilitante del bambino, quelli dell'hospice e gli specialisti in cure palliative (cfr. raccomandazioni 1.5.4 della LG integrale²)
 - assistenti sociali
 - insegnanti
 - assistenti spirituali
 - altri professionisti sanitari: es. fisioterapisti, terapisti occupazionali e psicologi)

[*Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG*]

Citazione. Cartabellotta A, Varani S, Pannuti R. Linee guida per l'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani con patologie disabilitanti. Evidence 2018;10(5): e1000182.

Publicato 24 maggio 2018

Copyright. © 2018 Cartabellotta et al. Questo è un articolo open access, distribuito con licenza *Creative Commons Attribution*, che ne consente l'utilizzo, la distribuzione e la riproduzione su qualsiasi supporto esclusivamente per fini non commerciali, a condizione di riportare sempre autore e citazione originale.

Fonti di finanziamento. Nessuna.

Conflitti d'interesse. Nessuno dichiarato.

Provenienza. Non commissionato, non sottoposto a peer-review.

* E-mail: nino.cartabellotta@gimbe.org