

Il dolore nella complessità assistenziale del minore disabile grave

Mario Renato Rossi¹, Patrizia Elli², Michele Gangemi³, Martina Fornaro⁴

¹Pediatra responsabile Cure Palliative ADI minori Fondazione Maddalena Grassi; ²Pediatra responsabile ADI minori Fondazione Maddalena Grassi; ³Pediatra Coordinatore Gruppo ACP Dolore e Cure Palliative Pediatriche;

⁴UOC Pediatria-Neonatologia Ospedale Generale Provinciale Macerata, ASUR Marche

Presentazione

La disabilità grave è una condizione di bisogno cronico o permanente a etiologia spesso multifattoriale tale da interessare le componenti organiche, funzionali, cognitive e comportamentali della persona. (Studi Zancan Politica e servizi alle persone 4/2011). Questa condizione è in aumento grazie al miglioramento delle cure che ha permesso un'augmentata sopravvivenza dei grandi prematuri e dei bambini portatori di malattie croniche di natura genetica e metabolica spesso associate a gravi deficit cognitivi.

La presa in carico di questo tipo di bambini spesso implica un'assistenza domiciliare da parte di équipe multidisciplinari. Il pediatra di famiglia, che da un'indagine del 2015 risulta avere tra i suoi pazienti una media di circa 9 bambini con patologia cronica complessa, è spesso chiamato a valutare una sintomatologia che potrebbe essere dolorosa e che, come tale, necessita di una diagnosi e un trattamento adeguato. Obiettivo di questa formazione è fornire dei criteri che possano orientare verso una corretta diagnosi del dolore in quei bambini che, a causa della loro disabilità e del loro importante deficit cognitivo, non sono in grado di segnalare e descrivere la propria sofferenza.

Il secondo obiettivo è fornire delle indicazioni per una terapia efficace nonché una bussola nel complicato mondo della disabilità grave e delle decisioni terapeutiche a esso correlate, stimolando un atteggiamento riflessivo perché la percezione del dolore da parte dei caregiver, la sua misurazione e il trattamento sono molto individuali e spesso richiedono soluzioni personalizzate. La formazione è focalizzata al contesto domiciliare senza dimenticare il ruolo dell'ospedale o dei centri specialistici e le modalità di interazione tra gli attori della cura.

Epidemiologia

Numerosi studi indicano che, per i bambini con disabilità grave associata a deficit cognitivi di medio ed elevato grado, il dolore è un evento frequente, ricorrente e importante. In un lavoro del 2017 veniva

rilevato che nel 44% dei bambini con deficit cognitivi medio-gravi il dolore veniva riferito presente con frequenza settimanale mentre nel 42% dei bambini con deficit grave la frequenza era quotidiana. Questi dati confermano quanto già rilevato nel 2009 in un lavoro di Breau. Tra le cause di dolore, nello stesso studio del 2017, veniva inoltre ridimensionato il ruolo del dolore procedurale che costituiva solo l'8% di tutti i dolori provati mentre spesso le altre cause, come spasticità e reflusso gastroesofageo (RGE), erano alla base di un dolore cronico, spesso resistente alla terapia. In un altro studio il 90% dei bambini con paralisi cerebrale infantile (PCI) sperimentava un dolore ricorrente da più di un anno e meno del 50% riceveva un trattamento.

Comportamenti dolorosi

Per comportamenti dolorosi si intendono le espressioni osservabili prodotte da una persona che sta male.

L'osservazione dei comportamenti dolorosi è considerata un valido approccio all'inquadramento del dolore di un soggetto che non è in grado di descriverlo.

Le scale di misurazione del dolore per soggetti affetti da deficit cognitivo si basano sulla descrizione di questi comportamenti. Accanto ai comportamenti comuni anche per i bambini normali come il pianto, l'agitazione, l'irritabilità, peraltro presenti anche per motivazioni non dolorose, occorre ricordare che i bambini con disabilità e deficit cognitivi possono presentare dei comportamenti anomali difficilmente ascrivibili al dolore, come manifestazioni autolesionistiche o come il riso, l'amimia o "freezing", che era presente nel 45-70% di soggetti con deficit cognitivo grave-profondo testati in uno studio eseguito durante somministrazione di vaccino antinfluenzale.

Un esempio della peculiarità di questi pazienti è data dalla valutazione del tono muscolare che viene richiesta in molte scale del dolore. Spesso la patologia di base ha tra le sue caratteristiche la presenza di spasticità (ipertono in cui l'allungamento del muscolo a intensità costante determi-

na un aumento del tono o una resistenza a movimenti imposti dall'esterno) e distonia (contratture muscolari involontarie che portano a movimenti di torsione e/o a posture anomale). Non sempre queste anomalie sono dolorose, ma possono essere una risposta al dolore nocicettivo per cui è molto importante sapere qual è la situazione di base per poter attribuire un corretto punteggio. Per tutti questi motivi, come si vedrà più avanti, sono state sviluppate delle scale di misurazione del dolore per bambini con grave deficit cognitivo, che prevedono una personalizzazione delle stesse ottenuta con la descrizione, fatta dai genitori, dei comportamenti dei propri figli in situazione basale e di sofferenza.

Misurazione del dolore

Una volta accertato che il sintomo presentato è espressione di dolore, occorre quantificarlo sia per decidere se necessita di terapia antidolorifica sia per valutarne successivamente l'efficacia.

Esistono numerose scale di misurazione validate per bambini con deficit cognitivo. Alcune sono più indicate per la valutazione in ambito ospedaliero (INRS) o per il dolore post operatorio e procedurale (NCCPC-PV). Ci soffermiamo di più su quelle che vengono usate anche durante l'assistenza domiciliare. Sono sostanzialmente la R-FLACC (**Tabella 1**), la NC-CPC-R e la PPP (Paediatric Pain Profile). La R-FLACC è di più semplice utilizzo, prende in considerazione 5 parametri attribuendo a ciascuno un punteggio da 0 a 2. Si differenzia dalla FLACC, utile nel bambino con meno di 3 anni ma non nel bambino con deficit cognitivo, per il fatto che a ogni parametro i genitori o i caregiver hanno la possibilità di segnalare le peculiarità dei comportamenti dolorosi del proprio figlio. Il punteggio va da 0 a 10: 0 assenza di dolore; 1-3 dolore lieve; 4-6 dolore moderato; 7-10 dolore severo.

La NCCPC-R (disponibile gratuitamente online all'indirizzo <http://pediatric-pain.ca/our-measures/>) è una scala più complessa: la checklist è di 30 item, divisi in 7 gruppi.

TABELLA 1. Scala FLACC (modificata): in rosso i sintomi e/o comportamenti rilevati più frequentemente nel bambino disabile

	0	1	2	COMPORTAMENTO INDIVIDUALE
VOLTO	Espressione neutra o sorriso	Sopracciglia corrugate, smorfie, sembra triste o arrabbiato	Bocca serrata, tremore mento, sopracciglia aggrottate, espressione di paura o panico	
GAMBE	Normali o rilassate, tono e movimento delle gambe abituali	Agitato, irrequieto, teso, tremori occasionali	Scalcia o raddrizza gambe, aumento importante della spasticità, tremori o contrazioni costanti	
ATTIVITÀ	Quieto, movimenti normali, respiro regolare	Si contorce, dondola, avanti e indietro, teso, movimenti di difesa, leggera agitazione, respiro superficiale, spezzato, gemiti intermittenti	Inarcato, rigido o si muove a scatti, agitazione importante, testa che sbatte, tremori, apnea, respiro faticoso, inspirazioni profonde	
PIANTO	No pianto	Geme, piagnucola, lamenti occasionali, occasionalmente esplosioni verbali o grunting	Piange, urla, singhiozza, grunting o esplosioni costanti	
CONSOLABILITÀ	Soddisfatto, rilassato	Rassicurato da contatto, tono, voce o abbraccio	Difficile da consolare o confortare. Allontana il caregiver, si oppone a manovre di consolazione e cura	

solli possono presentare modificazioni autonome legate sia alla patologia di base sia all'eventuale trattamento farmacologico e pertanto mostrare risposte allo stress non comparabili con altre categorie di bambini.

Occorre infine sottolineare che l'uso delle scale è importante ma non può essere l'unico strumento di valutazione e la misura effettuata dall'operatore va integrata con l'anamnesi e con quanto osserva la famiglia. Il punteggio ottenuto è indice dell'intensità del dolore, ma non del tipo di intervento necessario: è la sintesi degli elementi che dirà come procedere.

Diagnosi

Sebbene questo tipo di pazienti possa avere numerose cause di dolore strettamente legate alla patologia di base, occorre non dimenticare che, come tutti gli altri bambini, possono andare incontro a patologie acute intercorrenti che vanno ricercate ed eventualmente escluse con un accurato esame obiettivo e una anamnesi condotta meticolosamente con i familiari e i caregiver che devono essere addestrati a osservare, a prender nota degli eventi dolorosi, delle loro caratteristiche e dei tempi perché sono loro le fonti di informazioni utili all'operatore.

Se lo schema PQRST (Figura 1), una volta memorizzato, è utile per procedere nella diagnosi del dolore nei soggetti normali, nei bambini con deficit cognitivi è più difficile da mettere in pratica. Sarà per esempio difficile capire quali sono le caratteristiche del dolore (per esempio se urente, sordo, se associato a formicolii, ecc.) e ancora se è un dolore irradiato o localizzato, se viscerale o somatico, ecc. L'esame obiettivo dovrà essere particolarmente accurato senza dimenticare di esaminare alcuni distretti e dispositivi e cercando anche di elicitarlo tramite adeguate manovre, specie se si pensa che sia di tipo nocicettivo.

A fini didattici verranno analizzate le possibili fonti di dolore seguendo la sua classificazione etiopatogenetica e clinica.

Dolore nocicettivo

È dovuto all'attivazione di nocicettori della cute, mucose, organi interni. È spesso, dal punto di vista clinico, un dolore acuto per cui in questo caso bisognerà pensare a un danno tissutale o infiammatorio. Il bambino va visitato possibilmente nudo e avendo cura di lasciarlo calmare tra l'esame di un apparato e l'altro per poter distinguere le aree interessate dal dolore, visto che spesso non è in grado di indicarle. Un primo esame obiettivo dovrà escludere la presenza di malattie acute come oti-

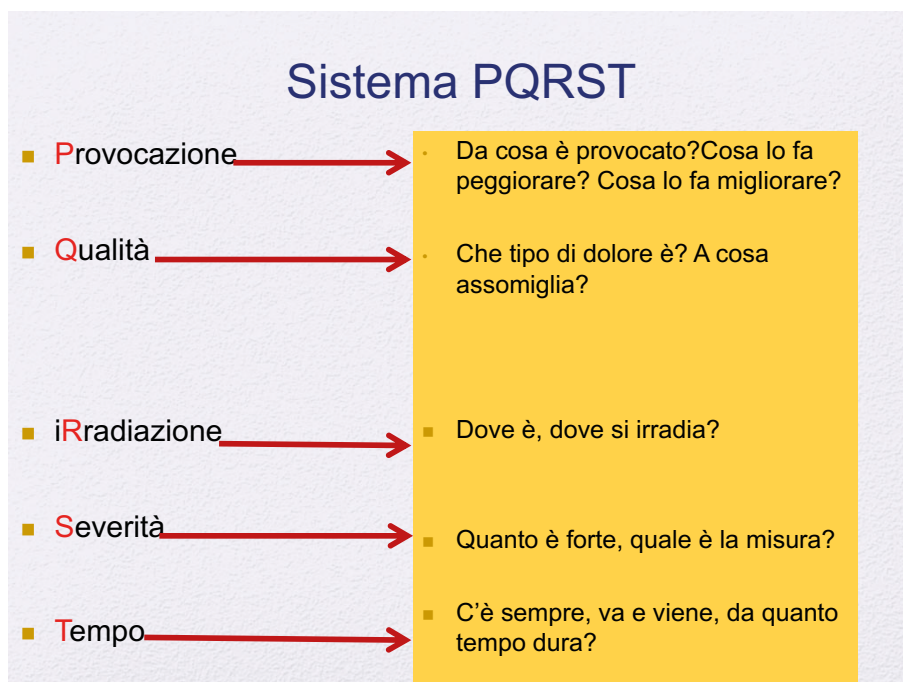


Figura 1. Sistema PQRST.

Ciascun item prevede un punteggio che va da 0 a 3 (score totale da 0 a 90). È prevista per pazienti da 3 a 18 anni che presentano deficit cognitivo, con o senza problematiche fisiche. Si differenzia dalla NCCPC-PV per la presenza di due item riguardanti la valutazione del sonno e dell'alimentazione e per la necessità di una osservazione più lunga, di almeno due ore anche se non continuative. La PPP è applicabile sia in ospedale che a

domicilio e in strutture residenziali. Traccia il profilo del dolore del bambino valutando lo stato di base di una giornata di benessere e di una giornata di massimo dolore i cui punteggi saranno il range personalizzato entro cui interpretare il valore della singola rilevazione. È possibile consultare la traduzione italiana validata in *Quaderni acp* 2018;4:177. È di aiuto associare anche la rilevazione dei parametri fisiologici che tuttavia da

ti, faringiti e cause chirurgiche come appendiciti, torsioni ovariche o testicolari. In quest'ultimo caso ricordiamo che spesso questi bambini hanno un criptorchidismo bilaterale per cui potrebbe sfuggire l'eventuale torsione. Tra le cause di dolore nocicettivo ci sono le quotidiane situazioni di disagio come una posizione scomoda, gli spasmi muscolari, la presenza di piaghe da decubito, corsetti, tutori. I device possono dare decubito per cui è necessario l'esame della zona peristomale per escludere arrossamenti, granulomi e ulcere cutanee oltre a verificare la posizione del tubo gastrostomico. Un problema frequente nei bambini alimentati per via gastrostomica è la distensione gastrica da ristagno di aria e alimento, per cui può essere utile eseguire una manovra di decompressione addominale: la fuoriuscita di aria e alimento in abbondanza solitamente risolve la sintomatologia dolorosa. Se questa manovra non è risolutiva, potrebbe trattarsi di iperalgesia viscerale (v. paragrafo successivo). Proseguendo l'esame dell'apparato gastroenterico va ricordata la possibile presenza di fecalomi per la stipsi ostinata, presente nel 57% dei casi e dovuta sia alla patologia di base che all'uso di alcuni farmaci, per esempio alcuni antidolorifici oppioidi, che tendono a rallentare sia il transito gastrico che la peristalsi intestinale. Sempre alcune terapie, come per esempio l'acido valproico, possono causare pancreatite. Associati al tipo di alimentazione possono essere più frequenti le colecistiti. Il reflusso gastroesofageo, presente nel 60% di questi pazienti, con possibile esofagite o la presenza di ulcera gastrica, va spesso preso in considerazione e, come evidenziato più avanti, inviato a esame specialistico per precisazione diagnostica e impostazione terapeutica. L'immobilizzazione e, ancora una volta alcuni farmaci anticomiziali, provocano osteoporosi con possibilità di fratture patologiche (Figura 2) che possono sfuggire all'anamnesi ma che si possono sospettare di fronte a un dolore acuto che insorge durante la mobilizzazione della parte interessata. Poiché la sublussazione (Figura 3) e la lussazione delle anche è un evento frequente, 15-20% di bambini con PCI, merita attenzione la comparsa di dolore durante le manovre per il bagno, per il cambio del pannolino, per il trasporto e la mobilizzazione. Non va dimenticato il dolore eventualmente accompagnato da febbre e tumefazioni linfonodali cervicali e sottomandibolari, dovuto a carie, presenti nel 60-90% di questi pazienti, e ad ascessi gengivali, frequenti a causa della difficoltà di eseguire sia una accurata igiene dentale quotidiana sia regolari controlli odontoiatrici. Da ultimo va ricordato che alcuni



Figura 2. Frattura spontanea di femore.

farmaci come il topiramato e le diete chetogeniche insieme all'immobilità possono favorire la formazione di calcoli renali con comparsa di dolore intenso, ematuria, febbre.

A completamento può essere necessaria l'esecuzione di alcuni esami ematici e colturali che devono essere prescritti per confermare o escludere un'ipotesi diagnostica. Il sospetto di una frattura va confermato con una lastra. Occorre inoltre, come si vedrà più avanti, valutare l'opportunità di un invio in ospedale per valutazioni e indagini specialistiche

Dolore neuropatico

Ha caratteristiche diverse dal dolore nocicettivo presentandosi con formicolii, dolore urente, parestesie dolorose, prurito, ecc. spesso difficili da definire come sede e intensità. È attribuibile a danno o disfunzione dei nervi periferici o del SNC (lesioni talamiche e del tratto spino-talamico), può essere spontaneo o in seguito a stimolo (allodinia, iperalgesia) e persistente o ricorrente.

Frequentemente tende a cronicizzare e, a differenza del dolore nocicettivo, raramente si accompagna a iperattività neurovegetativa, mentre è spesso associato a una componente emotiva (irritabilità, isolamento, depressione) e ad alterazione del ritmo circadiano. Queste caratteristiche possono aiutare e orientare verso la diagnosi. Spesso i genitori di questi bambini riferiscono queste variazioni di umore e la comparsa o il peggioramento dei disturbi del sonno. Nella misura del dolore non aiuteranno invece la rilevazione dei parametri fisiologici, raramente alterati.

È comunque di difficile diagnosi perché il bambino con deficit cognitivo quasi sempre non è in grado di descrivere le modificazioni della sensibilità tipiche del dolore neuropatico.

Può rientrare tra le cause di dolore neuropatico l'iperalgia viscerale, intesa come alterazione della soglia del dolore generato



Figura 3. Dislocazione anca sinistra.

da uno stimolo del tratto gastrointestinale. La distensione gastrica nell'alimentazione per via gastrostomica, quella intestinale da stipsi cronica, la malattia da RGE possono costituire il danno tissutale o lo stimolo infiammatorio permanente che determina una sensibilizzazione delle vie afferenti viscerali con una risultante iperalgesia che non risponde alle terapie causali ma necessita di una terapia con farmaci per dolore neuropatico.

Si può sospettare un dolore neuropatico in un bambino con malattia del sistema nervoso e disabilità quando l'intensità e la durata dei sintomi attribuiti a problemi di routine sono significativamente aumentati. Un esempio potrebbe essere un dolore da stipsi che dura più di 24 ore con un punteggio di 6,5 su 10 o una malattia da reflusso gastroesofageo che determina dolore protratto nonostante la terapia specifica o, ancora, un dolore da distensione gastrica che non si risolve con la decompressione ma solo con la sospensione della alimentazione sostituita da soluzione idroelettrolitica.

Il dolore neuropatico centrale è più frequente in alcune malattie metaboliche e genetiche dove il danno a livello del SNC coinvolge il talamo e il tratto spino-talamico: sindrome di Leigh, malattia di Krabbe, gangliosidosi, sindrome di Rett, ecc., così come nelle sindromi ipossico-ischemiche o nelle forme da infezione da Citomegalovirus e toxoplasmosi. Il dolore neuropatico centrale può essere un dolore cronico con episodi di dolore improvviso e intenso. Vista la difficoltà a porre diagnosi, può essere utile un trattamento empirico con farmaci antidepressivi o antiepilettici (v. più avanti nella sezione terapia).

Considerando le caratteristiche del dolore cronico e del dolore neuropatico risulta importante il ruolo del pediatra di famiglia nel sospettarlo perché meglio conosce il paziente e con più frequenza si interfaccia con i familiari e l'équipe dell'assistenza domiciliare.

Dolore procedurale

È forse l'aspetto più trattato in letteratura, specie nel contesto ospedaliero. Tuttavia occorre ricordare che anche al domicilio questi pazienti possono essere sottoposti a procedure come medicazioni, prelievi, sostituzioni di presidi medici, che causano dolore e che è possibile, come si vedrà più avanti, dotarsi di presidi farmacologici che riducano l'impatto doloroso.

Quando è utile una valutazione ospedaliera?

Per quanto sia il domicilio il miglior setting per la cura dei pazienti con patologie croniche a elevata complessità assistenziale, esistono delle condizioni per cui il sintomo doloroso può meritare una valutazione ospedaliera. In generale, la comparsa di un peggioramento del dolore rispetto a una condizione di stabilità, accompagnato o meno da sintomi di allarme, oppure la mancata risposta al trattamento del dolore dovrebbero condurre a una valutazione di approfondimento. Il passaggio al setting ospedaliero deve avvenire secondo modalità già pianificate, nell'ambito di una continuità tra territorio e ospedale che preveda percorsi agevolati di accesso alle strutture ospedaliere, la preventiva condivisione della storia clinica e del piano assistenziale del paziente, il coordinamento tra le diverse figure professionali e il coinvolgimento attivo dei caregiver nei processi decisionali.

La comparsa di un peggioramento clinico acuto, con malessere e dolore a localizzazione prevalentemente addominale, accompagnato o meno da sintomi come il vomito e la febbre, merita una valutazione urgente in ambito ospedaliero.

Il reflusso gastroesofageo è una condizione molto comune nei bambini con disabilità, spesso sottodiagnosticato. I sintomi di sospetto sono propriamente gastrointestinali, come il rifiuto del cibo e la disfagia o la ridotta tolleranza alla nutrizione enterale se presente una PEG, il vomito, la perdita di peso e i comportamenti più tipici della sindrome di Sandifer. A livello respiratorio, sono meritevoli di attenzione il peggioramento delle secrezioni e della tosse, gli episodi di polmonite da aspirazione e la bronchite cronica. Manifestazioni insolite di irritabilità o di evidente dolore richiedono una rivalutazione diagnostica e, eventualmente, terapeutica.

Una verifica in ambito specialistico è importante sia nelle fasi di iniziale sospetto per ottimizzare la postura e lo schema nutrizionale (boli/nutrizione continua/quantità e tipologia di alimenti) o per impostare un'eventuale terapia con inibitori della pompa protonica (PPI). Nel caso di un RGE clinicamente rilevante, la sintomatologia può persistere, nonostante un

trattamento a dosi massimali e portare a quadri di grave esofagite con rischio concreto di malnutrizione e di emorragie del tratto gastrointestinale alto. In questi casi è opportuno valutare anche un eventuale approccio chirurgico.

Il dolore accompagnato da sanguinamento gastrointestinale è senz'altro motivo di valutazione ospedaliera. Un'ematemesi e/o melena devono far sospettare un sanguinamento delle prime vie digestive, causato da grave esofagite, gastrite e/o ulcera da stress o da infezione da *Helicobacter pylori*. Un'ematochezia può essere secondaria a ragadi anali da stipsi cronica.

In un paziente con stipsi nota, resistente alla terapia con rammollitori fecali e a clisteri evacuativi, il dolore addominale persistente accompagnato da un'anamnesi di mancate evacuazioni per più giorni, deve far pensare alla possibile presenza di fecalomi. In questo caso, può essere indicato l'invio in ospedale per avviare una pulizia intestinale con lassativi o, se necessario, per eseguire la rimozione manuale dei fecalomi con il ricorso, in taluni casi, anche dell'anestesia generale.

Nei pazienti portatori di gastrostomia possono essere presenti lesioni dolorose della cute peristomale, causate da fuoriuscita del contenuto gastrico. In questi casi, se i provvedimenti già adottati a domicilio non hanno ottenuto la risoluzione del problema, devono essere rivalutati in ambito specialistico per uso di eventuali medicazioni avanzate o per modifiche del calibro della sonda. Un altro rischio legato alla presenza della sonda gastrostomica è quello della sua dislocazione: verso l'esterno (il cosiddetto "buried bumper") con intrappolamento della sonda all'interno dello stoma (Figura 4) e rischio di sanguinamento, ascesso e addome acuto, o verso l'interno con possibili quadri di pancreatite acuta e subocclusione intestinale alta.

Il dolore addominale accompagnato dalla comparsa di ittero è un segnale di allarme che può essere legato alla comparsa di colecistite acuta o a calcolosi della colecisti.

La ritenzione urinaria è causa di discomfort e sintomatologia dolorosa e può essere correlata alla condizione neurologica di base o secondaria a trattamenti farmacologici (es. oppioidi). In presenza di febbre è da sospettare un'infezione delle vie urinarie. In questi casi, in assenza di una adeguata assistenza medico-infermieristica domiciliare, è indicata una valutazione ospedaliera, sia per risolvere il sintomo con la cateterizzazione sia per eseguire gli approfondimenti microbiologici e funzionali necessari.

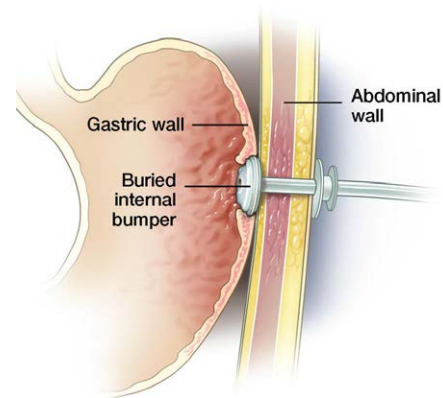


Figura 4. Sindrome "buried bumper" (Practical Gastroenterology. May 2010).

In estrema sintesi l'invio in ospedale sarà necessario di fronte ai seguenti sintomi:

- ematemesi;
- melena;
- disfagia, perdita peso, irritabilità;
- peggioramento clinico, dolore addominale con febbre e vomito;
- dolore addominale e ittero;
- polmoniti ab ingestis.

Terapia

I farmaci fanno parte dell'armamentario a disposizione per la terapia del dolore. Pur essendo indispensabili, non sono l'unico strumento utilizzabile. Approcci fisici e psicologici affiancano e aiutano i farmaci a compiere il loro lavoro.

Fondamentale è la definizione di presenza, intensità, localizzazione, durata e tipo di dolore a cui, ovviamente, si affianca la definizione della sua causa.

La parte relativa alla diagnosi ha fornito gli strumenti per definire la presenza e l'intensità del dolore, fornendo un parametro utile a stabilire il tipo di approccio terapeutico.

Grossolanamente distinguiamo più categorie di approccio al trattamento:

- terapia farmacologica analgesica;
- terapia farmacologica adiuvante;
- terapia non farmacologica (psicocomportamentale e fisiatrica).

Tutti questi elementi non sono alternativi, ma complementari tra di loro.

Strumenti per decidere il trattamento:

1 Tipo di dolore. La definizione di dolore (per esempio nocicettivo piuttosto che neuropatico) è fondamentale perché il trattamento è farmacologicamente diverso.

Il dolore procedurale, da neoplasia, da spasticità, da postura, ecc. presenta caratteristiche diverse che possono richiedere approcci terapeutici diversi.

2 Età del bambino. Sia dal punto di vista psicologico, che esperienziale e di maturazione, l'età è fondamentale non

solo per lo strumento diagnostico da utilizzare, ma anche per la necessità di interventi articolati e collegati non solo di terapia farmacologica, ma anche di approcci adiuvanti, fisici e psicologici.

- 3 Ruolo terapeutico della famiglia e del caregiver.** In questi pazienti non si può prescindere dal ruolo e dalla presenza della famiglia, in particolare genitori, fratelli e nonni. La loro presenza e collaborazione, che va conquistata e gestita, è spesso fondamentale per ottenere la fiducia e l'assenso alla terapia da parte del bambino. Inoltre rappresentano, nella maggior parte dei casi, il supporto psico-affettivo e consolatorio più importante.
- 4 Avere ben chiaro l'obiettivo da raggiungere.** Situazioni diverse possono porre obiettivi diversi. Per esempio un bambino oncologico in fase avanzata può richiedere una sedazione e un'analgesia più intensa rispetto ai bambini oggetto di questa formazione e che hanno davanti a sé un'aspettativa di vita significativa e che più probabilmente possono godere di un approccio multidisciplinare e psicofisico compresa una riabilitazione.
- 5 La necessità di terapie farmacologiche adiuvanti.** Ansiolitici, antidepressivi,

sintomatici (Tabella 2) e dietetici fanno parte di quella larga categoria di adiuvanti che permettono un miglior utilizzo delle risorse, farmacologiche e no, per il trattamento del dolore.

- 6 La socializzazione e la vita di relazione.** Non solo la famiglia, ma anche gli amici, i compagni di scuola e di gioco, la partecipazione a eventi e la frequentazione della scuola sono importanti strumenti che vanno gestiti nell'ambito della distrazione dal dolore e permettono di aumentare la tolleranza a condizioni fisiche e farmacologiche altrimenti fonte di maggiore sofferenza e depressione. Partecipare non vuol dire voler essere uguali ai propri compagni e amici, perché spesso questi bambini non lo sono, ma vuol dire diventare membri di una comunità civile che comprende un ampio ventaglio di tipologie, dall'atleta al disabile, ognuna delle quali in grado di arricchire gli altri.
- 7 L'armamentario farmacologico disponibile.** Chi usa i farmaci deve essere consapevole non solo di dosi ed effetti terapeutici, ma anche di possibili effetti collaterali e sul come affrontarli. Situazioni come gli effetti paradossali delle benzodiazepine o l'effetto emetico de-

gli oppioidi, la sommatoria di effetti sulla respirazione derivante dall'associazione di farmaci, l'ileo dinamico da oppioidi, ecc., devono essere ben soppesate sulla base delle reali esigenze del bambino che può avere una nuova e peggiore condizione di sconforto da questi farmaci.

Molti farmaci utilizzati per il controllo del dolore non sono licenziati per un uso pediatrico; va quindi valutata volta per volta la necessità e l'opportunità del loro uso nel bambino. Spesso non c'è alternativa.

- 8 Approccio progressivo alla terapia farmacologica.** È buona norma, nell'inserimento di un nuovo farmaco analgesico, procedere partendo dal dosaggio più basso e procedere in base alla risposta programmando gli incrementi sino a raggiungere la dose efficace che viene così individualizzata per il paziente. Nell'incremento del dosaggio vanno tenute presenti le interazioni con gli altri farmaci e la possibile sommatoria degli effetti collaterali.
- 9 Vie di somministrazione.** Una peculiarità dei bambini con disabilità grave e deficit cognitivo è legata alle difficoltà che spesso hanno a deglutire e

TABELLA 2. Farmaci adiuvanti

Anti depressivi					
Fluoxetina	Prozac cp 20 mg Sosp 20 mg/5 ml	Os	> 8 a	10 mg/die	Max 20 mg/die dopo 1-2 sett
Sertralina	Zoloft co 25-50 mg Sosp 20 mg/ml	Os		6-12a: 25 mg/die >12a: 50 mg/die	Max 200 mg/die Aum. 50 mg/sett
Anti comiziali					
Clonazepam	Rivotril cp 0,5-2 mg Sosp 1 gtt/0,1 mg	Os		<6a: 1,5-3 mg in 2-3 dosi >6a: 3-6 mg in 2-3 dosi	Partire da dose inf, aumento sett
Pregabalin	Lyrica cp 25, 50, 75, 150, 300 mg	Os	> 18 a	25 mg/die	Dose max 600 mg/die
Gabapentin	Gabapentin cp 100-300-400 mg	Os	> 6 a	10-15 mg/kg/8 h	Dose max 50 mg/kg/die
Anti emesi					
Ondansetron	Zofran cp e cp orod 8-4 mg Scir 4 mg/5 ml	Os	> 6 m	0,15 mg/kg/4 h	Max die: 32 mg
Ondansetron	Zofran fl 4-8 mg	Ev	> 6 m	0,15 mg/kg/4 h	Max die: 32 mg
Clorfenamina	Trimeton fl 10 mg	Ev	> 12 a	0,2 mg/kg/8 h	Max 10 mg/dose
Clorpromazina	Largactil fl 50 mg/2 ml	Ev		0,25-0,5 mg/kg/8 h	
Clorpromazina	Prozin 1 gtt/2 mg	Os		0,25-0,5 mg/kg/8 h	
Benzodiazepine					
Diazepam	Valium cp 2-5 mg Gtt 5 mg/ml (20 gtt/5 mg)	Os	< 3 a 4-14 a	5-30 gtt (1-6 mg) 20-60 gtt (4-12 mg)	
Delorazepam	En cp 0,5-1 mg Gtt 0,5 mg/13 gtt	Os	> 18 a	0,5-1mg/8-12h	
Midazolam bolo	Ipnovel fl 5-15 mg/3 ml	Ev		0,05-0,2 mg/kg	Sedazione
Midazolam I.C.	Ipnovel fl 5-15 mg/3 ml	I.C.		0,03 mg/kg/h fino a 0,6 mg/kg/h	Sedazione continua

all'alimentazione orale per la frequente associazione a disfagia. D'altra parte è preferibile evitare farmaci per via iniettiva per non aggiungere distress. Queste considerazioni sono necessarie sia nella scelta del farmaco (meglio una formulazione liquida che in compresse) che nella valutazione della sua efficacia perché occorrerà sempre valutare se ci sia stata una corretta assunzione per os o una corretta somministrazione via PEG. Se il farmaco viene somministrato per via gastrostomica occorre verificare che le compresse siano correttamente frantumate e adeguatamente diluite, che la somministrazione venga seguita da lavaggio con acqua del tubo e che non vengano mischiati più farmaci.

Terapia del dolore nocicettivo

Dovuto a lesione e/o infiammazione dei tessuti richiede un'attenta e meticolosa ri-

cerca della fonte del dolore soprattutto se il paziente non è in grado di collaborare. Vanno ricercate quelle possibili cause, già evidenziate nei paragrafi precedenti, non evidenti a una prima ispezione di routine o legate ai presidi utilizzati.

L'approccio terapeutico prevede la rimozione della causa (se possibile) e l'utilizzo di farmaci antidolorifici secondo un criterio di progressività d'azione e gli strumenti adiuvanti (farmaci, fisioterapia, ecc.) ove ritenuti utili.

Terapia del dolore neuropatico

Come precedentemente visto, più difficile da diagnosticare e da inserire nel quadro generale di sconforto. L'approccio terapeutico può essere difficile e necessita spesso l'affiancamento ai normali farmaci analgesici di farmaci usati solitamente come antidepressivi (paroxetina, amitriptilina) o anticonvulsivanti (gabapentin, pregabalin) (Tabella 2).

Terapia del dolore procedurale

È un tipo di dolore a lungo misconosciuto per ignoranza (per esempio l'idea che il neonato non senta dolore) o per scarsa conoscenza dei comportamenti del dolore del bambino con deficit cognitivo o per la sua supposta brevità. Nella realtà il dolore procedurale, attraverso l'ansia anticipatoria e la paura che scatena, è una componente importante della sofferenza di questi bambini e spesso una causa di aggravamento somatico e psicologico degli altri tipi di dolore. Le procedure che causano dolore andrebbero ridotte in funzione della loro reale necessità e, nei limiti del possibile, sostituite con procedure meno o non dolorose.

L'approccio terapeutico prevede aspetti tattili-protettivi (cullare, massaggiare, avvolgere, dondolare, suzione dolce) che distrattivi (gioco, suoni, oggetti) che farmacologici. L'uso di anestetici locali con formulazioni topiche (per esempio creme

TABELLA 3. Farmaci utilizzabili nel controllo del dolore

Molecola	Nome commerciale	Via	Limiti	Dose	Note
Paracetamolo+codeina (500 mg+30 mg)	Tachidol cp/bust Co-efferalgan	Os/er	> 12 a	0,5-1 mg/kg/4 h	
Tramadolo	Contramal cp 50-100 mg, 1 gtt: 2,5 mg fl:100 mg/2 ml	Os/ev	> 1 a	1-2 mg/kg/6-8 h	
Tapentadol	Palexia cp 50-100-150-200-250 mg	Os	> 18 a	50 mg/12 h	Dose max 250 mg
Morfina solfato	Oramorph sc 2 mg/ml, gtt: 4 gtt/5 mg Fl 10-20-30 mg	Os rapida		<1a: 0,1 mg/kg/4 h >1a: 0,1-0,5 mg/kg/4 h	Dose totale per os = 3 volte dose totale ev
Morfina solfato	MS contin cp 10-30-60-100-200 mg	Os lenta	> 1 a	0,6-0,8 mg/kg/12 h	
Morfina cloridrato	Morfina fl 10 mg/ml	Ev push Ev I.C.	> 1 m	0,1 mg/kg/4-6 h 0,01-0,03 mg/kg/h	Per sospendere salare 10% die
Fentanyl	Effentora cp od 100-200-400-600-800 mcg Pecfent puff 100-400 mcg	Transmucosale	> 18 a		Approvato solo per dolore oncologico
Fentanyl	Durogesic/Matrifcer cerotto 12,5-25-50-75 mcg 7 h	Transdermico	> 2 a		Durata 72 h
Ossicodone+parac	Depalgos cp 5+325, 10+325, 20+325	Os	> 18 a	5 mg/6-8 h	
Ossicodone	Oxycontin cp 5-10-20-40-60 mg	Os rapido	> 18 a	5 mg/12 h	
Ossicodone+naloxone	Targin 5+2,5, 10+5, 20+10, 40+20 mg	Os lento	> 18 a	5 mg/12 h	Dose max 40 mg/12 h
Paracetamolo	Tachipirina scir 120 mg/5 ml	Os		10-15 mg/kg/4-6 h	
Paracetamolo	Perfalgan fl 500-1000 mg (1 ml/10 mg)	Ev		7,5 mg/kg/4-6 h (< 10 kg) 15 mg/kg/4-6 h (> 10 kg)	Dose max die: < 6 a: 75 mg/kg > 6 a: 90 mg/kg
Ibuprofene	Brufen scir 20 mg/ml Brufen cp 600 mg	Os	> 3 m	5-10 mg/8 h	
Ketoprofene	Oki bust 80 mg	Os		25 mg/8 h (6-14 a) 50 mg/8 h (> 14 a)	Dose max die: 200 mg
Ketoprofene	Artrosilene fl (160 mg/2 ml)	Ev	> 14 a	1 mg/kg/8 h	
Ketorolac	Tora-dol gtt (1 gtt: 1 mg)	Os	> 16 a	0,5 mg/kg/8 h	Dose max die: < 50 kg: 15 mg > 50 kg: 30 mg
Ketorolac	Tora-dol fl 10-30 mg	Ev	> 16 a	0,5 mg/kg/8 h	
Naprossene	Naprosyn cp/bust/sup 250-500 mg	Os/Er	> 5 a	5-10 mg/kg/8-12 h	Dose max die: 20 mg/kg/die

TABELLA 4. Tabella di conversione degli oppioidi (dosaggio giornaliero)

Codeina (mg)	Tramadolo (mg)	Ossicodone (mg)	Morfina (mg)	Idromorfone (mg)	Fentanyl (mg/h)	Buprenorfina (mg/h)
	50	5	10			
200	100	10	20	4		
	150		30		12	
400	200	20	40	8		
			60		25	35
		40	80	16		
			90			52,5
			100			
		60	120		50	70
			160	32		
			180		75	
		120	240	48	100	140
			320	64		

e patch con lidocaina) andrebbero previsto se si pensa di agire sui tegumenti; il protossido d'azoto (NO₂) al 50% con O₂ procura una narcosi cosciente molto utile per procedure di una certa durata (per esempio medicazioni, procedure invasive). Purtroppo la nostra legislazione permette il suo uso agli odontoiatri in studio, ma non a domicilio anche se con personale addestrato. In casi particolari e in ambiente protetto, possono essere usati farmaci come propofol, ketamina e fentanyl. Per l'elenco dei farmaci e i loro dosaggi si rimanda alla **Tabella 3**.

Di seguito alcune note relative al loro utilizzo. Note per l'uso dei FANS:

- se inefficacia, non superare le dosi massime e cambiare farmaco;
- somministrare a orario fisso;
- usare la via di somministrazione meno invasiva;
- ci vuole circa una settimana per vedere l'effetto massimo del farmaco;
- FANS più deboli: Ibuprofene, Ketoprofene (pochi effetti collaterali);
- FANS intermedi: Naproxene, Diclofenac, Piroxicam (maggiori effetti gastroenterici);
- FANS forti: Ketorolac, Indometacina (per trattamenti di durata minore);
- gastroprotezione (inibitore di pompa protonica) nell'uso prolungato di FANS;
- paracetamolo e FANS associabili o alternati per maggior controllo del dolore.

Note per l'uso degli oppioidi:

- non c'è un effetto "tetto" (tranne codeina); aumentare le dosi sino a controllo

del dolore considerando il bilancio con gli effetti collaterali (la risposta al farmaco è individuale);

- cercare di somministrare a orari fissi;
- scegliere la via di somministrazione meno invasiva;
- considerare gli effetti collaterali e monitorarli;
- se la risposta analgesica fosse insufficiente o comparissero effetti collaterali, considerare la rotazione con altri oppioidi (**Tabella 4**).

Gli effetti collaterali più comuni sono: nausea, costipazione, sonnolenza, vomito, vertigini, possibile depressione respiratoria specie se associati ad altri farmaci sedativi. Per prevenire questi effetti collaterali è possibile utilizzare questo schema:

- costipazione: macrogol, più fibre nella dieta (se si alimenta), idratazione;
- nausea e vomito: antiemetici (ondansetron, metoclopramide);
- globo vescicale: massaggio ed eventuale cateterismo;
- edemi periferici: diuretici (iperincrizione di ADH);
- depressione respiro: stimolazione, riduzione dosi successive, eventuale O₂ (saturimetria). In caso di apnea non responsiva: Naloxone e ventilazione con O₂.

✉ patriel52@gmail.com

Baroncini S (a cura di). Cure palliative pediatriche: la gestione del dolore. ASMEPA Edizioni, 2016.

Basic Symptom Control in Paediatric Palliative Care. The Rainbows children's Hospice Guidelines. Ninth edition 2013.

Breau LM, Burkitt C. Assessing pain in children with intellectual disabilities. *Pain Res Manag.* 2009 Mar-Apr;14(2):116-20.

Casagrande S, Fossati C. Il pediatra e le sindromi nella pratica: dal dire al fare. *Medico e Bambino.* 2015;3:181-6.

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 Oct;124(3):312-20.

Hauer J, Houtrow AJ. Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics.* 2017 Jun;139(6):e20171002.

Massaro M, Pastore S, Ventura A, Barbi E. Pain in cognitively impaired children: a focus for general pediatricians. *Eur J Pediatr.* 2013 Jan;172(1):9-14.

Massaro M, Pisciotta G. Dolore senza dottori: la gestione del dolore nei bambini con grave deficit cognitivo. *Medico e Bambino.* 2012;31:307-13.

Ventura A, Barbi E, Pisciotta G, et al. La valutazione del dolore nel bambino con severo deficit cognitivo. *Quaderni acp* 2011;4:174-7.

Ottonello G, Tognoni C, Preti EA, Elli P. La misurazione del dolore nel bambino con disabilità grave in assistenza domiciliare. *Quaderni acp* 2019;26:25-9.

Steele R, Siden H, Cadell S, et al. Charting the territory: symptoms and functional assessment in children with progressive, non-curable conditions. *Arch Dis Child.* 2014 Aug;99(8):754-62.

Sullivan PB. Gastrointestinal disorders in children with neurodevelopmental disabilities. *Dev Disabil Res Rev.* 2008;14(2):128-36.

Svedberg LE, Englund E, Malaker H, Stener-Victorin E. Parental perception of cold extremities and other accompanying symptoms in children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2008 Mar;12(2):89-96.

Fornaro M, Valletta E. La nutrizione enterale domiciliare. *Quaderni acp* 2016;23:4-13.