



Ministero della Salute

**DIREZIONE GENERALE DELLA PROGRAMMAZIONE SANITARIA, DEI
LIVELLI DI ASSISTENZA E DEI PRINCIPI ETICI DI SISTEMA**

CURE PALLIATIVE RIVOLTE AL NEONATO, BAMBINO E ADOLESCENTE

DOCUMENTO TECNICO

Commissione per le cure palliative pediatriche

INDICE DEL DOCUMENTO

1. CURE PALLIATIVE E BAMBINI: PERCHÉ QUESTO BINOMIO _____	3
2. QUANTI E QUALI BAMBINI NECESSITANO DI CURE PALLIATIVE _____	4
3. PECULIARITÀ DEL BAMBINO CHE NON PUÒ PIÙ GUARIRE _____	7
4. ASPETTI SPECIALI DEFINISCONO BISOGNI SPECIALI _____	10
BISOGNI DEL BAMBINO _____	11
BISOGNI DELLA FAMIGLIA _____	13
BISOGNI DEGLI OPERATORI _____	14
5. DAI BISOGNI ALLE AZIONI SULLA PERSONA: I PROFILI DI INTERVENTO DA GARANTIRE _____	16
6. DALLE AZIONI SULLE PERSONE AI MODELLI ASSISTENZIALI _____	22
7. MODELLI E RISORSE: IL RIORIENTAMENTO DELLE RISORSE ATTUALMENTE IMPIEGATE _____	28
8. LIVELLI ESSENZIALI DI ASSISTENZA DA GARANTIRE E STANDARD DI MONITORAGGIO _____	31
CONCLUSIONE _____	32

1. Cure Palliative e minor: perché questo binomio

La realtà quotidiana conferma che anche i minori possono avere una malattia inguaribile e che, indipendentemente dall'età, essi sperimentano tutte le problematiche cliniche, psicologiche, etiche e spirituali che malattia inguaribile e morte comportano.

Le cure palliative rappresentano in questo ambito la risposta più adeguata: offrendo cure competenti, globali ed organizzate, costituiscono un momento insostituibile e necessario nell'approccio al bambino ed alla sua famiglia.

L'OMS definisce le cure palliative pediatriche come l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e che comprende il supporto attivo alla famiglia (*Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children, WHO-IASP, 1998*).

Il minore con patologia cronica severa senza possibilità di guarigione e/o con disabilità rilevante e/o terminale è un paziente elettivo per le cure palliative: l'adeguato controllo dei sintomi, il ritorno a casa ed il reinserimento nella sua famiglia e nella sua socialità, rappresentano per il minore e per la famiglia un traguardo particolarmente positivo e costantemente richiesto.

Il progresso medico e tecnologico ha permesso una sopravvivenza a neonati, bambini ed adolescenti portatori di malattie altrimenti letali, senza tuttavia consentirne sempre la guarigione. Nuove tecnologie e il miglioramento generale dell'assistenza hanno portato ad allungare progressivamente questa sopravvivenza in malattia. Ciò, congiuntamente con l'aumento del numero di nuovi bambini malati sopravvissuti, ha portato alla crescita della prevalenza di minori bisognosi di cure palliative, anche per un lungo periodo di tempo, e attraverso diverse fasi della vita, dall'infanzia all'adolescenza e da questa all'età adulta.

Per questa specifica fascia di popolazione i tempi di impiego delle cure palliative possono essere notevolmente diversi: in alcuni casi essere limitate ai primi anni di vita (malattie congenite); in altri, prolungate per periodi decisamente maggiori (Fibrosi Cistica Polmonare, Cardiopatie, Malattie autoimmuni) ed in altri casi ancora concentrate in un breve periodo che precede la morte. Quindi, 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 situazioni.

2. Quanti e quali minori i necessitano di cure palliative

Quanti sono i neonati, bambini ed adolescenti (minori) che necessitano di cure palliative, da che tipo di patologia sono affetti e di che intensità di cure essi hanno bisogno?

La quantità di minori bisognosi di cure palliative dipende dai criteri di eleggibilità utilizzati. La formulazione di tali criteri è particolarmente complessa e non può basarsi sul solo parametro dell'aspettativa di vita, poiché tale tempo può essere variabile da giorni ad anni, né su quello di un gruppo chiuso e limitato di patologie. Nemmeno il decorso in continuo e prevedibile decadimento delle funzioni e delle condizioni cliniche è un elemento assoluto di selezione, perché in età pediatrica esistono varie condizioni che richiedono cure palliative, anche specialistiche, con andamento alterno e lunghi periodi di stato.

La motivazione d'impossibilità di adottare direttamente i criteri di eleggibilità delle cure palliative dell'adulto a bambini e adolescenti deriva dal fatto che essi presentano storie di malattia molto differenziate. Proprio questa diversa distribuzione delle malattie è stata oggetto di valutazione e ricerca in vari Paesi, tanto da portare società internazionali e associazioni professionali a tentare una sistematizzazione descrittiva delle categorie o tipologie di minori che potrebbero aver bisogno di cure palliative. Secondo la *Association for Children with Life-limiting and Terminal Illness* e il *Royal College of Paediatrics and Child Health* si possono individuare quattro categorie diverse di bambini con patologie inguaribili, ciascuna delle quali richiede interventi diversificati e specifici (UK -1997, 2004):

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

La grande diversità tra le forme morbose interessate, la variabilità nel tempo dei livelli di gravità in uno stesso malato e, la necessità di intervenire in molteplici e distinti momenti della

storia naturale della malattia sono gli elementi fondamentali che contribuiscono a determinare bisogni differenziati di assistenza.

Pertanto, come per altri ambiti della tutela e promozione della salute, anche nel caso della richiesta di cure palliative pediatriche, si può immaginare un continuo assistenziale che si estende con una crescente intensità di necessità specifiche e di competenze professionali nei seguenti tre livelli:

1. **“approccio palliativo”** in caso di patologie relativamente frequenti e meno severe (**primo livello di richiesta assistenziale**) principi di cure palliative pediatriche applicate da tutti i professionisti della salute;
2. situazioni che richiedono l'intervento di professionisti delle reti ospedaliere e territoriali, con esperienza e preparazione specifica in cure palliative pediatriche, da definirsi secondo standard condivisi, anche se non impegnati in modo esclusivo in tale attività (**secondo livello o livello intermedio di cure palliative generali**);
3. situazioni più complesse, che richiedono l'intervento continuativo di professionisti esclusivamente dedicati alle cure palliative pediatriche operanti in équipe multiprofessionali specifiche (**terzo livello o livello di cure palliative specialistiche**).

Ciò significa che è necessario distinguere tra l'esigenza di una diffusione più generale dei principi culturali delle cure palliative tra tutto il personale sanitario e socio-assistenziale (possibilità di un approccio palliativo generalizzato e di riconoscere i bisogni di cure palliative), dalla necessità di sviluppo di competenze specifiche in cure palliative in taluni professionisti opportunamente formati sino alla possibilità di preparare e organizzare équipe per le cure palliative pediatriche appositamente dedicate (*Department for Health and Children, 2001 Ireland*).

Probabilmente, anche per la difficoltà di aver definito uno o più criteri di eleggibilità condivisi e facilmente rilevabili in diversi contesti nazionali, allo stato attuale non esistono a livello internazionale stime, universalmente condivise e stabili, dell'utenza potenziale di cure palliative in ambito neonatale, pediatrico e adolescenziale. Anche nel nostro Paese mancano stime ufficiali di prevalenza di minori bisognosi di cure palliative, sia a livello nazionale sia a livello regionale

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 Inghilterra, riporta una **“mortalità annuale per patologie terminali”** di 1 su 10.000 bambini da 1 a 17 anni. La stessa analisi riporta un dato di **“prevalenza di malati minori fra 0 e 19 anni”** affetti da patologie terminali di 10 soggetti su 10.000. Secondo queste stime in un'area

di 250.000 abitanti con una popolazione pediatrica di circa 50.000 soggetti in un anno sono previsti 5 bambini terminali e/o bisognosi di cure palliative, di cui 1 - 2 oncologici, 1 cardiopatico e 2 - 3 affetti da altra patologia.

Uno studio appena concluso in Veneto ha evidenziato, attraverso l'analisi retrospettiva delle SDO e dei dati di mortalità nei pazienti pediatrici negli ultimi cinque anni (2000-2004), una prevalenza di **15 minori su 10.000** con richieste di *“approccio palliativo”* e **7 su 10.000** con necessità di *“cure palliative specialistiche”*.

Infatti circa 1.200 minori/anno necessitano di cure palliative pediatriche, 650 dei quali presentano una patologia cronica inguaribile con condizioni particolarmente severe: 60 di essi sono deceduti nel corso di ciascun anno preso in considerazione. Questi decessi sono avvenuti quasi tutti in ospedale e, in precedenza, solo il 15% dei soggetti aveva potuto godere di un'Assistenza Domiciliare Integrata.

Si sta attualmente svolgendo a livello nazionale una indagine in collaborazione tra il Ministero della Salute, l'ISTAT e la presente Commissione circa i decessi di minori che avrebbero necessitato di cure palliative. Risultati preliminari di tale ricerca indicano che ogni anno muoiono circa 1.100 – 1.200 minori (0-17 anni) a causa di una malattia inguaribile e terminale, di cui circa 400/anno oncologica. Di questi il 40% muore a casa, con un evidente trend Sud-Nord per il quale circa il 60% muore a domicilio nelle Regioni meridionali e solo il 10-15% in quelle settentrionali. Certamente questi dati sono condizionati da notevoli variabili culturali, ma anche da differenze inter-regionali nell'organizzazione sanitaria e nella disponibilità di adeguate strutture.

Sulla base di proiezioni delle stime inglesi disponibili in letteratura, si può calcolare che in Italia esistano ogni anno circa **11.000 minori** (età 0-17 anni) affetti da patologia incurabile. Utilizzando le stime basate sui dati veneti, circa **15.000 minori** sono bisognosi di un approccio palliativo e **7.500** necessitano di cure palliative specialistiche.

3. Peculiarità del minore che non può più guarire

L'approccio al minore che necessita di cure palliative deve tener conto delle sue peculiarità biologiche, psico-relazionali, sociali e cliniche. Esse determinano e modulano tipologia e quantità dei bisogni presentati, condizionando le azioni da intraprendere e i modelli organizzativi da implementare.

Volendo individuare alcuni elementi comuni che connotano tali peculiarità, potremmo sistematizzarli intorno nei seguenti punti:

a) Variabilità

La grande varietà di tipologie cliniche e la variabilità di situazioni che si possono riscontrare nel contesto delle cure palliative per i minori, trova una pluralità di cause, tra cui di grande importanza assumono fattori quali:

- età l'età pediatrica comprende individui assolutamente dissimili non solo per variabili antropometriche, ma per struttura biologica di base, metabolismo, maturità dei sistemi, potenzialità di crescita e sviluppo, ecc. Certamente la fisiologia e la fisiopatologia di un neonato sono assolutamente dissimili da quelle di un adolescente, la struttura di un lattante differisce da quella di un bambino in età scolare, ecc.;
- patologia moltissime sono le patologie che possono determinare una richiesta di cure palliative per bambini e adolescenti. Il già citato studio veneto, dimostra come circa metà delle situazioni che necessitano di cure palliative originino già nel periodo neonatale (un quarto per esiti di gravi condizioni neonatali e un restante quarto per gravi malformazioni congenite e/o malattie cromosomiche e genetiche complesse). I tumori, le malattie neurologiche, in particolare quelle degenerative e quelle metaboliche, contribuiscono in misura pressoché analoga a determinare la maggior parte dei restanti casi, a cui si aggiungono quelli derivanti da una amplissima miscellanea di altre condizioni;
- storie naturali molte delle malattie genetiche, malformative, degenerative, ecc. che abbiamo elencato nel paragrafo precedente, sono caratterizzate da una altissima variabilità interna di quadri clinici, gravità e decorsi. Tale variabilità dipende in gran parte dalla diversa espressione nel fenotipo di strutture geniche apparentemente analoghe, e da complesse, e per molti versi ancora non note, interazioni tra componenti diverse del genoma

dell'individuo. In ogni caso sempre più al riconoscimento di quadri clinici uniformi e tipici, si va progressivamente sostituendo l'evidenza di spettri di profili clinici e decorsi estremamente ampi e variabili.

b) Numerosità

Le malattie e le condizioni cliniche che richiedono cure palliative sono generalmente poco frequenti, tanto da poter essere inserite, in molti casi, tra le "malattie rare".

Se è pur vero che la somma di tutti i bambini malati di queste patologie è comunque di un certo rilievo epidemiologico, essa è certamente molto inferiore rispetto a quella delle persone adulte e anziane che necessitano di cure palliative: è probabile che per ogni minore che necessita di cure palliative, vi siano almeno 30-40 adulti e anziani.

c) Frammentazione

È la risultante della combinazione tra i primi due elementi: bassa numerosità e variabilità fanno in modo che si manifesti una notevole frammentazione delle tipologie cliniche, per cui ogni caso è episodico, soprattutto se il contesto territoriale di riferimento è caratterizzato da una estensione limitata. Per piccoli bacini d'utenza manca la possibilità di stratificare esperienza e competenze. Questo porta facilmente ad una risposta omologante, per cui il problema pediatrico è assimilato a quello più frequente e noto dell'adulto, in assenza di conoscenze, competenze e risorse specifiche.

d) Alto livello assistenziale

I trattamenti necessari sono generalmente complessi, ad alta intensità assistenziale e richiedenti competenze e tecnologie specifiche e appositamente dedicate a soggetti con sistemi biologici differenti definiti dalle diverse età (ad esempio neonatale, adolescenziale, ecc.).

e) Specifico sociale e relazionale

Il vissuto di malattia, dolore e morte per familiari e per professionisti impegnati nell'assistenza è diverso e del tutto particolare nel caso di un minore rispetto a quello che generalmente si osserva nel caso di un adulto o di un anziano. Questa peculiarità non riguarda tanto l'intensità della sofferenza, quanto i suoi connotati e le sue radici profonde, che vanno ad interagire con l'attesa rotazione delle generazioni e con l'aspettativa di un "dopo di sé" legata e ricondotta ai figli. Per tali motivi, le emozioni e i sentimenti generati dalla storia clinica di un bambino che non può guarire, dalla sua sofferenza e dalla sua

morte, danno origine a complessi meccanismi psichici di difesa, che condizionano e inducono comportamenti specifici sia all'interno della famiglia e delle comunità più allargate, che all'interno del gruppo di professionisti. Tra i sentimenti più frequenti l'impotenza e la frustrazione, accompagnate da rabbia e dolore. Tra le dinamiche relazionali che tali sentimenti determinano, vi sono negazione ed allontanamento o aggressività e proiezione, meccanismi tutti che possono condizionare comportamenti di fuga, abbandono, insicurezza e aggressione: spesso cause di gravissimi fallimenti assistenziali.

In conclusione tutto quanto sopra descritto da ragione di una assoluta e incontrovertibile specificità, che definisce i bisogni e le richieste derivanti dalla fascia di popolazione dei bambini e adolescenti, come del tutto dissimili da quelli derivanti dall'altra fascia di popolazione di adulti e anziani, certamente maggioritaria nel numero ma non nel diritto.

La necessità di dare risposte specifiche a problemi specifici sta infatti proprio nella constatazione che anche questa fascia di popolazione è egualmente portatrice di diritti alla salute e all'assistenza, diritti riconosciuti sia da norme generali, sia da normative specifiche. Un principio fondamentale di equità obbliga a riprodurre anche per i minori il percorso positivo che è stato intrapreso per adulti e anziani, per i quali sono stati compiuti enormi sforzi sia dal punto di vista culturale, che da quello programmatico, organizzativo ed assistenziale. Uno sforzo analogo deve essere intrapreso per le cure palliative ai minori, al fine di poter dar loro risposte specifiche. Si vuole qui ulteriormente ribadire che tali risposte specifiche non riguardano una definizione di patologie di organi o di apparati, ma appunto una peculiarità di una parte (circa il 18%) dei cittadini italiani.

4. Aspetti speciali definiscono bisogni speciali

L'interazione tra peculiarità degli individui, tipologie e fasi delle malattie e delle condizioni cliniche presentate, vengono a definire un mutevole e complesso profilo di bisogni di salute, che richiede risposte organizzate, dinamiche e multidimensionali. La definizione, sia pur grossolana, del quadro teorico di questi bisogni è rilevante perchè è al suo interno che concretamente si declinano i bisogni assistenziali di ciascun paziente e quindi il profilo delle azioni sulla persona che devono essere previste, garantite ed eventualmente attivate.

Un bambino che non potrà guarire è comunque un bambino; quindi ogni suo bisogno, e azione conseguentemente svolta, vengono ad inserirsi in un quadro generale di sviluppo, evoluzione e maturazione del soma e della persona, coinvolgente e richiedente la mediazione della famiglia. Per quanto breve sia lo spazio temporale di vita futura attesa e, compromessa o involuta sia l'acquisizione di nuove funzioni e capacità, ugualmente gli aspetti dell'evoluzione e della maturazione rimangono condizioni essenziali che modulano ogni intervento, da quelli sanitari più tradizionalmente concepiti (terapie farmacologiche, supplementazione o sostituzione di funzioni vitali o d'organo o apparato, ecc.), a quelli che coinvolgono o interessano altri e diversi settori della società. Questa prospettiva ci fa intendere che la malattia, i suoi esiti e le azioni intraprese per contrastarla si vanno ad inserire nel già complesso e in gran parte ancora sconosciuto gioco, che avviene nel corso dell'età pediatrica, tra determinismo genico, e feedback e input dell'ambiente. Nulla di tutto ciò avviene a setticamente, al di fuori di un contesto reale, che prioritariamente è quello familiare. È per questa ragione che non è pensabile parlare di bisogni del bambino senza necessariamente parlare di bisogni dei singoli familiari e del nucleo della famiglia nel suo complesso.

Nonostante questo processo, che chiamiamo sviluppo, sia per ogni individuo, unico ed inscindibile nei suoi vari aspetti e bisogni che da esso derivano, vi è la necessità operativa di una sistematizzazione, per renderne più agevole l'approccio.

Di seguito vengono sinteticamente elencati i bisogni di salute di bambino, famiglia, a cui le cure palliative devono dare risposta, e le necessità degli operatori coinvolti.

Bisogni del minore

A) Mantenimento dell'equilibrio fisico del soma e della sua crescita e maturazione

1. contrasto, compenso e/o controllo dei sintomi, prevenzione della loro ingravescenza e della nuova comparsa, controllo e prevenzione delle complicanze e delle comorbidità, loro trattamento precoce per la riduzione di esiti e menomazioni conseguenti;
2. mantenimento delle funzioni vitali, dell'omeostasi somatica compresi gli equilibri idroelettrolitico ed energetico e dei restanti metabolismi, mantenimento e maturazione per quanto possibile delle funzioni d'organo e apparato e/o loro supplementazione o sostituzione;
3. promozione delle potenzialità di crescita e maturazione somatica residue e supporto per una loro armonica realizzazione, valutazione di questi aspetti nella scelta e realizzazione di ogni opzione terapeutica;
4. realizzazione di tutti gli interventi nella maniera meno traumatica, invasiva e protetta dal dolore, nel rispetto della persona nella sua globalità e dignità e attraverso la valutazione costante tra costo per il piccolo paziente e beneficio apportato.

B) Sviluppo e mantenimento delle funzioni

1. messa in atto precoce di tutte le misure che favoriscano e rinforzino l'interazione con l'ambiente, in particolar modo supportando e strutturando input ambientali relazionati all'età, ai canali sensoriali e relazionali disponibili e al grado e tipo della loro eventuale compromissione e attuando ogni intervento capace di favorire l'integrazione di tali input con le funzioni cerebrali attuali ed in sviluppo;
2. recupero, supporto, supplementazione per quanto possibile delle funzioni motorie, comunicative, sensoriali, cognitive e relazionali già acquisite ed eventualmente compromesse o perdute;
3. attivazioni di tutti gli interventi, compreso la dotazione di supporti, protesi, ausili e di riadattamento ambientale, al fine di far acquisire nuove capacità di interazione con l'ambiente, di autonomia personale e di performance.

C) *Maturazione della personalità, del riconoscimento del sé e degli altri, della valorizzazione delle peculiarità e talenti individuali*

1. non aver interrotto il legame parentale in nessun momento della cura e della presa in carico, ma vederlo supportato e rafforzato nelle competenze tecniche e negli aspetti relazionali ed emotivi;
2. aver individuato precocemente i professionisti ed operatori che si occupano e occuperanno in futuro di lui, vedendo il loro numero più contenuto possibile, senza rotazioni e sostituzioni non essenziali del personale. Avere un rapporto empatico e personale con essi, anche attraverso azioni di aiuto, supervisione e contenimento degli operatori;
3. mettere in atto tutte le attività, mediate dall'età e condizione del minore, che, attraverso il gioco, l'espressione diretta o indiretta della creatività e dei vissuti, fino, se necessario, ad una presa in carico psicologica, favoriscano lo sviluppo di un'immagine di sé sufficientemente armonica.

D) *Crescita della persona, della sua educazione, cultura e creatività, della sua spiritualità, del suo ruolo tra gli altri e nelle comunità*

1. avere a disposizione spazi, strumenti, modalità ed attività di gioco e socializzazione relazionati all'età, condizione e attitudini personali;
2. godere in tutte le condizioni e per tutto il tempo possibili, della frequenza scolastica, anche a distanza e/o con attività individualizzate e dislocate ed integrarla con ogni altra proposta fattibile di tipo educativo e culturale;
3. poter partecipare, relativamente ad età e condizione presentata, ad attività sociali ricreative che interessino gruppi e pari, attività sia generalmente organizzate, sia appositamente per il suo coinvolgimento, anche attraverso la collaborazione con gruppi di volontariato attivo;
4. avere a disposizione il supporto spirituale desiderato nei tempi e modi voluti.

E) *Essere e sentirsi amato da una famiglia sufficientemente serena per accoglierlo e per accudirlo e gestirlo con competenza ed equilibrio*

1. avere un accudimento sufficientemente competente e amorevole;
2. godere di una relazione parentale, familiare e amicale, riferita all'età e alle capacità individuali, valida, supportava e motivante;
3. ricevere le cure necessarie e vivere in un ambiente a misura di bambino e con una organizzazione e modalità rispettose dei suoi ritmi, dei suoi sentimenti,

dell'impatto emotivo che producono e della sua capacità di integrarlo nel suo mondo interiore.

F) Vivere nel presente mantenendo comunque uno spazio di pensiero futuro davanti a sé.

1. veder rispettato, con riferimento all'età, condizione e desiderio personale, il diritto di informazione e comunicazione e comunque essere reso in grado di comprendere cosa sta accadendo e cosa si sta per fare;
2. veder accolto il proprio dolore psichico, angoscia e ansia, attraverso ogni modalità di contenimento, supporto, ascolto e presa in carico relazionata ad età, condizione e desiderio individuale;
3. mantenere per quanto possibile, ritmi e motivazioni quotidiane e scadenze e proposte per il domani.

Bisogni della famiglia

A) Conosce e imparare a vedere, capire, fare, dire e convivere

1. i genitori ed eventualmente gli altri adulti che hanno ruolo e titolo (es. affidatari) debbono avere informazione puntuale, dettagliata e immediata della situazione clinica e della sua evoluzione, delle possibilità di intervento e dei loro limiti, oltre che partecipare al processo decisionale e avere supporto nel prendere le decisioni finali;
2. avere un adeguato training sulle attività di cure e di cure che dovranno svolgere ed essere formati a rilevare i cambiamenti della situazione e a scegliere quali e quando comunicarli, essere formati all'uso di presidi e strumentazione necessaria anche a domicilio;
3. avere un aiuto, ascolto e contenimento nella relazione con il proprio figlio, facendo in modo che il proprio ruolo genitoriale non venga oscurato da quello tecnico di accudente, né dalle difese dall'ansia e dall'angoscia;
4. avere supporto e aiuto anche concreto nel riorganizzare lo spazio della casa e la vita familiare, tenuto conto delle esigenze di cura del figlio.

B) Essere riconosciuta nella sofferenza e nella funzione anche sociale, aiutata e sollevata

1. veder accolto il proprio dolore psichico, ansia e angoscia, attraverso ogni modalità di contenimento, supporto, ascolto e presa in carico e ricevere un supporto nel riequilibrio delle relazioni interne alla famiglia provate dall'esperienza della condizione del minore;

2. avere un supporto economico e un aiuto familiare concreto, qualora necessario, anche per le esigenze di organizzazione giornaliera della vita familiare (es. trasporti, spesa, faccende domestiche, ecc.), qualora il trattamento domiciliare sia particolarmente intensivo e gravoso;
3. poter disporre di servizi di sollievo soprattutto nelle condizioni che fanno prevedere una lunga durata temporale delle cure palliative per il bambino;
4. poter essere inserito in reti di volontariato e auto-aiuto, per ottenere e prestare supporto da e ad altri;
5. essere facilitati nei percorsi assistenziali.

C) Avere ancora uno spazio per il futuro, durante la malattia e anche dopo la morte del bambino

1. aiuto per i genitori e gli altri adulti coinvolti a mantenere la propria attività lavorativa, per quanto possibile, anche attraverso servizi di aiuto familiare della rete istituzionale e di quelle informali, e azione di *advocacy* dei diritti riconosciuti;
2. supporto per gli altri eventuali minori presenti in famiglia, perché mantengano con relativa adeguatezza i loro impegni scolastici e le altre attività esterne alla famiglia e intraprese in relazione alla loro età, attitudine e opportunità;
3. avere a disposizione attività di counselling per orientare e di supporto concreto per facilitare la riorganizzazione interna dei ritmi, compiti, ruoli e relazioni familiari, mantenendo il distacco di ruolo generazionale e la capacità di programmazione e pensiero per il futuro;
4. poter avere occasioni di contatto ed incontro con gruppi organizzati della comunità più allargata e con altre famiglie in condizioni analoghe, anche attraverso il supporto e stimolo delle attività delle specifiche associazioni d'utenza;
5. avere il supporto psicologico e concreto adeguato per una migliore gestione del lutto.

Bisogni degli operatori

A) Formazione specifica ed esperienza

Ricevere, prima di divenire operativi nella rete, un training specifico adeguato al livello e al set di intervento nei quali il professionista presterà la propria opera. Il processo formativo dovrebbe prevedere anche momenti di valutazione di adeguatezza di ciascun

operatore ai compiti che sarà chiamato a svolgere. Particolare attenzione dovrà essere posta ai profili psicologici e relazionali individuali.

B) Supervisione ed ascolto

Le équipes terapeutiche dovranno disporre di un supervisore costante di gruppo e, qualora se ne rilevasse il bisogno, anche individuale.

C) Organizzazione

L'operatore deve essere inserito in una organizzazione che garantisca:

- le interazioni tra tutte le componenti del sistema di cura e presa in carico, evitando di dover ricorrere di volta in volta a soluzioni improvvisate ed episodiche,
- la disponibilità sufficiente di risorse per mantenere una adeguata continuità di cura,
- un sistema di monitoraggio e valutazione di ciascun operatore,
- ruoli definiti e riconosciuti, propri di ogni specifico professionale.

5. Dai bisogni alle azioni sulla persona: i profili di intervento da garantire

Nel contesto dei bisogni di salute sopra elencati si possono ritrovare le diverse e per molti versi numerosissime combinazioni di bisogni assistenziali che vanno a definire ciascun caso e che orientano e determinano le azioni concrete da attivare per ciascuna persona e per ciascuna famiglia. Il complesso di queste azioni sulla persona definiscono a loro volta i contorni delle azioni o meglio dei “profili di intervento” da garantire. Questo riferimento a “profili di intervento” o azioni da garantire è da preferire ad un elenco di singole prestazioni da erogare; infatti, il concetto di “profilo” o di “azione”, si lega più direttamente e compiutamente alla modalità di presa in carico globale della persona, non esaurendosi nella sola erogazione di una somma di singole prestazioni, senza che esse siano inserite in un “piano assistenziale unitario e predefinito”. Tali azioni possono essere organizzate secondo le fasi dell’assessment diagnostico multidimensionale e del processo di presa in carico.

Gli attori coinvolti in questi piani assistenziali sono per definizione molteplici e tra loro si evidenzia costantemente una figura di riferimento scelta dalla famiglia, in quanto più vicina ad essa e più autorevole. Tale figura svolge l’azione di case manager o di riferimento privilegiato fra mondo dei professionisti e minore/nucleo familiare assistito. D’altra parte anche nell’ambito dei familiari, che pur entrano pienamente nell’azione di cura e sostegno, esiste una persona di riferimento privilegiata che svolge una funzione simile al care giver, figura tratta dall’esperienza dell’assistenza integrata all’adulto ed anziano.

Nella tipica storia di un minore che necessita di cure palliative, esiste certamente una prima fase di “assessment” in cui è necessario giungere ad una definizione che, partendo dalla diagnosi nota di malattia o di corredo sintomatologico, si allarga a descrivere ed interpretare la complessiva condizione clinica, funzionale, di attività e di potenzialità evolutiva della persona, le sue interazioni con l’ambiente fisico, sociale e relazionale. Questo assessment regola e governa tutte le azioni successive e fonda l’intero piano assistenziale per il paziente. L’assessment non si limita temporalmente solo alla prima fase, ma continua per tutto il periodo della presa in carico, rimodellando continuamente il progetto di intervento individuale in base all’eventuale modifica dei bisogni e delle richieste del malato e contribuendo alla sua verifica e evoluzione.

Per “presa in carico”, per altro, si vuole comprendere sia gli interventi sanitari più tradizionalmente intesi, con diversi gradi di intensità assistenziale, sia tutte le attività di

supporto alla persona che si svolgono intorno al minore e alla famiglia. Queste ultime si legano indissolubilmente agli interventi di tipo clinico, che, in loro assenza, potrebbero perdere di significato e, talvolta, non potrebbero nemmeno essere attuati. I confini temporali della presa in carico si estendono oltre la morte del bambino, poiché comprendono anche gli interventi per la gestione del lutto e i momenti di discussione e di analisi della qualità dell'assistenza per gli operatori coinvolti.

Nell'elencare, secondo una prospettiva sistematica, gli interventi sul bambino malato e sulla famiglia devono essere considerate alcune azioni più generali tendenti a garantire le condizioni indispensabili perché gli interventi assistenziali di tipo clinico possono realmente essere posti in essere. Tra esse vanno comprese la formazione degli operatori e dei familiari, la supervisione in itinere, l'informazione alle comunità più allargate, con le quali di volta in volta il bambino interagisce.

1. Assessment diagnostico

- A. Assessment della situazione clinica generale, del potenziale individuale di sviluppo in relazione alla fase di malattia, dei danni attuali ed evolutivi e delle funzioni e attività attuali ed ipotizzabili nel futuro, della prognosi e dell'aspettativa di vita, dei sintomi.

Tipologia di risorse e di azioni: richiede personale sanitario competente e supervisionato e la disponibilità di diagnostica e strumentazione anche complessa ad accesso facilitato.

- B. Monitoraggio dei dati clinici, biumorali, funzionali e strumentali.

Tipologia di risorse e di azioni: richiede personale sanitario competente e supervisionato e la disponibilità di diagnostica ad accesso facilitato e/o d'urgenza.

- C. Valutazione dell'ambiente fisico, psicorelazionale e dell'interazione sociale, intrafamiliare e la famiglia e la comunità allargata di appartenenza (reti informali, agenzie ed istituzioni).

Tipologia di risorse e di azioni: richiede personale sanitario e non sanitario competente e la disponibilità di modalità predefinite di collaborazione interistituzionale e con le altre agenzie della comunità.

- D. Comunicazione, informazione, contenimento, counselling, supporto al bambino, declinato in funzione dell'età e della condizione clinica, e alla famiglia.

Tipologia di risorse e di azioni: richiede personale sanitario competente e supervisionato, personale non sanitario e soggetti non istituzionali preparati per la gestione di punti di ascolto e contatto.

2. Presa in carico nella rete di cure palliative

2.1 Trattamento

A. Trattamenti altamente intensivi, caratterizzati dall'uso di tecnologie complesse direttamente interagenti con funzioni determinanti la sopravvivenza:

- sostegno funzioni vitali (es. ventilazione, alimentazione parenterale totale),
- supplementazione funzioni d'organo (es. dialisi, ecc.),
- infusione continua di farmaci salvavita.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario di monitoraggio specificamente competente, garantito continuativamente (24 h per 365 die), tecnologie complesse e/o adeguate all'età e condizione, eventualmente disponibili anche a domicilio e con accesso immediato alla diagnostica d'urgenza.

Intensità assistenziale: livello massimo.

B. Trattamenti, anche mediante somministrazione di farmaci e/o sostanze, che, a causa di via e modalità di somministrazione, durata, tipologia di sostanza e/o di molecola, effetti collaterali e complicanze possibili durante il trattamento o al suo compimento, monitoraggio richiesto, disponibilità di diagnostica e/o di strumentazione, non sono gestibili se non in presenza e/o collaborazione di personale sanitario competente:

- somministrazione parenterale, periferica e centrale, intratecale, ecc., continuativa o intermittente di farmaci (tra i quali analgesici e oppioidi), emoderivati e altre sostanze di particolare uso potenzialmente complesso o rischioso,
- uso di tecnologie anche complesse a supporto delle funzioni fisiologiche (es. macchina della tosse, ventilazione non invasiva),
- alimentazione enterale continuativa.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario competente, disponibile a richiesta con reperibilità almeno telefonica, possibilità di accesso immediato alla

diagnostica d'urgenza, facilitato ai sistemi di monitoraggio, possibile tecnologia a media complessità, eventualmente disponibile anche a domicilio.

Intensità assistenziale: livello medio-alto.

C. Trattamenti farmacologici, dietetici, di chirurgia minore, fisioterapia, nursing, riabilitazione e di supporto con possibilità di un loro lungo mantenimento temporale durante le fasi di stabilità del quadro clinico e/o a supporto in quelle di acuzia della malattia:

- trattamenti multipli farmacologici, dietetici, ecc., di utilizzo routinario,
- gestione di cateteri, stomie, lesioni cutanee e mucose, sonde, ecc.,
- prescrizione, fornitura, collaudo, addestramento e adattamento, manutenzione di protesi, ausili e presidi,
- attività di mobilitazione attiva e passiva e di sostegno allo sviluppo delle funzioni motorie, sensoriali e cognitive anche attraverso approcci neuroevolutivi integrati,
- terapia occupazionale tendenti a garantire il conseguimento e mantenimento della massima autonomia possibile.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario appositamente formato, disponibile ad accessi programmati e con reperibilità telefonica, con possibilità di percorsi facilitati di accesso alla diagnostica, presidi, farmaci e materiali eventualmente disponibili anche a domicilio.

Intensità assistenziale: livello medio-basso.

2.2 Azioni di cura e sostegno psico-sociale, educativo e spirituale

A. Mantenimento dell'ambiente sociale e relazionale adeguato all'età, allo sviluppo ed ai desideri del minore, delle proposte educative e della sua crescita personale, culturale e morale, dell'interazione con i pari, del gioco e della partecipazione alle attività della famiglia e delle comunità più allargate per quanto consentito dall'età, dalla malattia e dalle sue fasi:

- garantire la frequenza scolastica o comunque ai percorsi educativi anche attraverso interventi a domicilio e/o di formazione a distanza;
- interagire con le reti informali e le agenzie di aggregazione giovanile presenti nella comunità di vita del minore per mantenere, creare e rinforzare rapporti amicali tra pari e di partecipazione ad attività ludico-ricreative e per il tempo libero;

- azioni dirette a domicilio a supporto dei genitori da parte di educatori e di altro personale di tipo socio-educativo per favorire l'adattamento di proposte di gioco adeguate alle condizioni del minore, alla sua malattia ed alle sue potenzialità di interazione;
- messa a disposizione di un riferimento spirituale qualora lo desideri il minore.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale socio-educativo appositamente preparato con possibili accessi domiciliari programmati ed azioni a livello della comunità; agenzie organizzate e reti informali attive nella comunità di appartenenza del minore.

B. Ascolto, contenimento ed eventuale supporto individuale psicologico per il minore, per la famiglia e per la gestione del lutto:

- attività di ascolto e contenimento individuale indirizzata al minore;
- attività di ascolto e contenimento individuale indirizzata ai familiari;
- supporto psicoterapico individuale per il minore;
- supporto psicoterapico individuale per i familiari;
- supporto alla famiglia dopo la morte del bambino ed accompagnamento al recupero delle relazioni sociali.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario appositamente preparato e supervisionato, anche con accessi a domicilio programmati.

C. Supporto economico, organizzativo, nella care di base e di sollievo alla famiglia:

- disponibilità ad azioni di aiuto alla famiglia, nei casi di necessità, al fine di tutelare la salute del minore, garantendo una essenziale disponibilità economica, di supporto all'organizzazione e gestione quotidiana della casa e della famiglia;
- aiuto alla gestione delle esigenze di igiene, motricità e mobilitazione di base;
- disponibilità di persone che affianchino e/o sostituiscano i familiari nella cura del minore per periodi temporanei distribuiti nell'arco della giornata, della settimana o dell'anno;
- aiuto negli aspetti organizzativi e gestionali nella fase del decesso.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale appositamente preparato e supervisionato, con attività anche a domicilio programmata richiedente anche rilevante impegno giornaliero per periodi temporali predefiniti.

2.3 Informazione, Formazione e Sensibilizzazione

A. Formazione, informazione e collegamento con associazioni d'utenza e gruppi di famiglie con esperienze similari:

- attività di formazione e preparazione dei genitori per gli interventi sanitari, di supporto, di care, e nella comunicazione – relazione con il minore;
- disponibilità di materiale informativo, siti e sportelli per dare adeguate informazione e supporto alle famiglie in riferimento agli aspetti amministrativi e giuridici relativi ai diritti riconosciuti ed alle modalità per il loro riconoscimento;
- favorire i contatti con associazioni d'utenza e gruppi di famiglie con esperienze di vita analoghe.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario e non, appositamente preparato.

B. Formazione, supervisione e contenimento degli operatori coinvolti nell'attività di presa in carico.

Tipologia di risorse e azioni: richiedono personale sanitario appositamente preparato e supervisionato, anche con accessi a domicilio programmati.

6. Dalle azioni sulle persone ai modelli assistenziali

In sanità, i modelli organizzativi devono essere elaborati partendo dai bisogni reali della popolazione malata, ma devono basarsi anche su una attenta valutazione del contesto culturale, sociale, religioso, economico e politico all'interno dei quali essi saranno sviluppati. In particolare, nel nostro Paese, fatta salva la garanzia dei Livelli Essenziali di Assistenza, molte competenze programmatiche in ambito sanitario sono state demandate alle regioni. L'analisi dei modelli assistenziali deve perciò attualmente limitarsi a fornire elementi utili per poter orientare la scelta programmatica regionale senza costringerla in un unico "standard" predefinito.

In questa direzione, un importante strumento già utilizzato nel nostro Paese per consentire analisi volte alla programmazione dello sviluppo delle cure palliative, è costituito dall'analisi delle esperienze dei Paesi nei quali il problema delle cure palliative pediatriche è stato già affrontato e dalle prime esperienze sviluppatesi in questi anni in Italia. .

I profili di intervento da garantire possono essere attuati nella realtà con organizzazioni differenti. Varie esperienze, condotte in diversi Paesi e in alcune realtà italiane, hanno permesso una sperimentazione sul campo di diversi approcci teorici. Essi in linea di massima si fondano sulla diversa compresenza e contestualizzazione di quattro modalità di erogazione assistenziale, due residenziali e due domiciliari:

- 1) quella residenziale, con il minore ricoverato in una struttura per acuti, ospedale, dove gli vengono anche fornite cure palliative da parte di personale specificatamente dedicato,
- 2) quella residenziale, con il minore accolto in una struttura apposita, l'hospice, dove vengono fornite le cure palliative,
- 3) quella domiciliare, dove il minore è seguito a domicilio da una équipe ospedaliera dedicata e specificatamente formata in cure palliative pediatriche (ospedalizzazione a domicilio),
- 4) quella domiciliare, dove il minore è seguito a domicilio da una équipe territoriale (Assistenza Domiciliare Integrata).

Tutte queste soluzioni teoriche nei contesti reali dimostrano alcuni vantaggi e alcune a volte gravi lacune. Le scelte di residenzialità hanno il vantaggio di concentrare l'esperienza di casi rari e quindi di garantire bacini d'utenza sufficientemente larghi per avere competenza e risorse dedicate economicamente sostenibili, ma lo svantaggio di sradicare il bambino dal suo contesto di vita. Quelle domiciliari viceversa riportano il bambino nella sua realtà naturale, ma soffrono della troppo consistente parcellizzazione di risorse ed esperienze. In particolare è stato più volte dimostrato che l'ospedale per acuti non può essere il luogo dove erogare le

cure palliative, né per missione ed attitudine, né per organizzazione e opportunità offerte. Naturalmente è ben diversa l'asserzione che a volte è necessario attuare o mantenere un approccio palliativo anche per il minore ricoverato in ospedale e che la degenza in ospedale stesso può essere uno dei momenti che contraddistinguono un lungo percorso assistenziale di bambini che non possono guarire, ma che sopravvivono in malattia per molti anni. L'accoglimento in hospice per i bambini è stata quindi la risposta organizzativa alternativa alla degenza in ospedale. Essi sono fioriti in alcuni paesi formando una rete ricca ed articolata, fortemente supportata da organizzazioni private (es. Inghilterra). Proprio questo legame con il privato e il volontariato ha però reso vulnerabile questa rete nel momento delle difficoltà economiche generali e ha indotto a ripensare a questa offerta come la unica scelta possibile. La situazione inglese delle cure palliative pediatriche rappresenta peraltro una condizione molto dissimile da quella che si è venuta a verificare in Italia per l'adulto, dove la rete delle cure palliative è sostanzialmente pubblica e il privato viene a collaborare con essa svolgendo frequentemente un'azione di supporto anche fondamentale, ma mai di sostituzione completa. Oltre a questi aspetti legati al ruolo essenziale che l'organizzazione pubblica deve svolgere anche in questo campo, le soluzioni residenziali possono presentare ulteriori punti critici. Esse infatti possono confliggere con il desiderio del bambino e della famiglia di ritornare nella propria casa e non possono essere di regola l'unica soluzione nel caso di decessi di durata molto lunga. D'altra parte anche le soluzioni domiciliari presentano dei limiti rilevanti. L'ospedalizzazione a domicilio dovrebbe per le cure pediatriche prevedere bacini molto ampi, così da rendere organizzativamente ed economicamente molto problematica la loro attuazione al di fuori di grandi centri urbani con elevatissima densità di popolazione. L'assistenza domiciliare integrata totalmente svolta dall'equipe territoriale distrettuale pone, infine, i problemi della competenza specifica dei professionisti coinvolti e dell'organizzazione delle equipe specialistiche interessate. Proprio perché nessuna delle opzioni organizzative teoriche è scevra di limiti, in realtà ogni piano per l'organizzazione di cure palliative pediatriche ha utilizzato una combinazione delle quattro opzioni sopra descritte, considerandole quasi moduli organizzativi da utilizzare congiuntamente.

Un importante aiuto nella scelta di come organizzare la rete delle cure palliative pediatriche è l'opinione delle famiglie, dei minori e dei professionisti che hanno vissuto tale esperienza. Sorprendentemente, nonostante tutta l'ampia variabilità del fenomeno e i diversi paesi che sono stati oggetto di indagine, più studi condotti in tempi diversi (Foremann 1996; Irlanda 2005; Maguire 2000; Soutter 1994) hanno evidenziato una costante e omogenea condizione che può essere descritta nei seguenti punti:

- le famiglie vogliono che il loro bambino rimanga a casa fino alla morte;

- il bambino vuole rimanere a casa;
- le risorse dedicate attualmente alle cure palliative pediatriche sono inadeguate;
- la disponibilità di servizi di “sollevio” è essenziale e per ora inadeguata;
- l’accessibilità ad eventuali servizi di cure palliative pediatriche è spesso determinato da luogo dove il bambino vive e dal tipo di patologia (maggiore disponibilità se il paziente presenta una malattia oncologica);
- la comunicazione fra i vari professionisti e le istituzioni che seguono un bambino con malattia inguaribile è povera e deve essere sviluppata;
- vi è un urgente bisogno di formazione per i professionisti e volontari coinvolti nella presa in carico del minore e della sua famiglia.

Le considerazioni sopra esposte e le evidenze desunte dagli studi riportati, tutte congiuntamente fanno ritenere indispensabile pianificare l’organizzazione delle cure palliative pediatriche secondo modelli di reti, che contemporaneamente comprendano al loro interno tutte le opzioni o moduli sopradescritti permettendo percorsi assistenziali che li integrino in momenti diversi del decorso del paziente, privilegiando a seconda delle condizioni e delle situazioni specifiche ora l’una forma ora l’altra.

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 satelliti, che si sta svolgendo attualmente negli **Stati Uniti**, in un ambito territoriale molto vasto che comprende una serie di Stati e che copre una popolazione assai ampia. Questa rete di centri è caratterizzata dal loro collegamento funzionale e dal modello a stella che lo informa. Proprio l’amplissimo territorio che copre dimostra come il collegamento funzionale, basato sulla comunità dei protocolli e comportamenti e sulla disponibilità di informazione comune, possa costituire il collante anche di sistemi molto vasti e teoricamente poco facilmente gestibili.

Analogamente l’esperienza **australiana** ha evidenziato l’insostituibilità dell’ambiente domestico per percorsi assistenziali di cura palliativa che non siano limitati a pochi giorni o a pochissime settimane, come di regola accade per i bambini. Pur nella vastità del territorio australiano, i centri di riferimento per cure palliative pediatriche specialiste, con sedi generalmente in pochi hospice pediatrici, lavorano in stretto contatto con ospedali e servizi periferici, trovando in essi i partner essenziali per poter gestire a domicilio malati molto complessi, richiedenti cure ad alto livello assistenziale. In questo caso, spesso il diretto collegamento telematico tra domicilio e centro ha facilitato e a volte permesso la

permanenza a casa del bambino. Ugualmente 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 famiglie.

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

In **Liguria**, nella città di Genova, si sta conducendo un'esperienza di ospedalizzazione domiciliare per pazienti oncologici, gestita da un'equipe specialistica localizzata in un grande ospedale pediatrico cittadino. L'area coperta da tale servizio comprende tutta la città di Genova e le zone limitrofe per un raggio di (50 km) circa.

In **Lombardia** presso l'Università Milano-Bicocca, sede ospedale di Monza, si sta conducendo un'esperienza di cure palliative pediatriche rivolte a minori con patologia oncologica terminale. La gestione domiciliare del minore avviene attraverso un sistema di consulenza a domicilio e reperibilità telefonica. 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 organizzata una rete regionale, che vede in un hospice pediatrico il centro di riferimento specialistico, che garantisce la supervisione, la formazione e la presa in carico diretta dei minori bisognosi di cure palliative in tutta la Regione. Questo modello merita un commento aggiuntivo perché basa la sua fattibilità sull'esistenza di una infrastruttura che collega virtualmente il Centro specialistico, (hospice) con i distretti sanitari della Regione fino alle case dove vivono i bambini. Questa infrastruttura permette la disponibilità in tempo reale di tre differenti tipologie di informazione:

- i dati digitali provenienti dalle apparecchiature eventualmente in uso a domicilio (es. ventilatori),
- le informazioni cliniche che permettono la gestione condivisa del paziente (cartella clinica in linea) e che facilitano l'erogazione di servizi direttamente a domicilio, es. prescrizione di farmaci, presidi, dietetici, ecc.,
- le informazioni e i dati rilevati direttamente dalla famiglia o ad essa necessari o da essa richiesti.

Il primo assessment diagnostico, eseguito dall'equipe specialistica, precede la stesura del piano assistenziale integrato che è comunemente definito dagli operatori del Centro, da quelli dei Servizi territoriali della Unità Sanitaria di residenza. L'attivazione del piano può vedere coinvolti professionisti dei servizi territoriali e altri del centro di riferimento, che garantiscano per altro la supervisione e la reperibilità almeno telefonica h 24. Questo modello

organizzativo permette di conciliare specialità e competenza nell'assistenza con la permanenza del bambino nella propria casa.

Un altro elemento di grande rilievo nell'organizzazione a rete delle cure palliative per i minori sta nella possibilità di usufruire di moduli o opzioni diverse in diverse fasi della storia di uno stesso bambino. Altre volte l'hospice può costituire una finestra di sollievo quando la famiglia risulta troppo gravata dall'assistenza e necessita di uno spazio di recupero e riequilibrio, la ridefinizione di nuovi piani d'intervento. D'altra parte la permanenza a casa può durare per tutto il periodo di cure palliative o essere alternata da soggiorni in hospice o ricoveri ospedalieri. In tutti i casi è naturalmente obbligatorio mantenere vivo l'approccio palliativo e non sostituirlo improvvisamente con un atteggiamento di proposta intensiva di cura ed intervento.

In conclusione l'organizzazione di cure palliative pediatriche, richiede la strutturazione di una rete per le cure palliative pediatriche inserita nella più ampia rete assistenziale che operi in ambito regionale o sovraregionale nel caso di Regioni con popolazione estremamente ridotta, comprendente team specialistici per le cure palliative pediatriche, servizi territoriali ed ospedalieri del luogo di vita del paziente. Tale rete programma e coordina la presa in carico del paziente pediatrico con malattia inguaribile, secondo due diverse opzioni di assistenza:

- A. assistenza in ambito residenziale: in "hospice pediatrico" o in altri luoghi di cura, con personale adeguatamente preparato e dedicato alle cure palliative pediatriche (équipe di terzo livello) e ambiente fisico specificatamente progettato ed organizzato;
- B. assistenza domiciliare, organizzata o come ospedalizzazione a domicilio o come Assistenza Domiciliare Integrata.

Il prevalere di una opzione o dell'altra dipenderà sostanzialmente dalla scelta programmatica regionale e dall'organizzazione restante dei servizi. Resta per altro fermo che la scelta di dove poter ottenere le cure adeguate, è in ultima istanza della famiglia, alla quale deve essere assicurata in ogni caso, la continuità delle cure e la condivisione della presa in carico tra i vari livelli di assistenza (pediatra di libera scelta, servizi territoriali, reparto di pediatria più vicino alla residenza del piccolo paziente, ospedale di riferimento per patologia e team specialistico per le cure palliative pediatriche) e le diverse istituzioni (esempio: Scuola, Comune, ecc.).

Qualsiasi sia l'organizzazione privilegiata, tutte le azioni alla persona o profili di interventi assistenziali sopra descritti devono essere garantiti.

E' comunque indispensabile che l'assistenza ai minori che necessitano di cure palliative sia basata su un piano assistenziale ben definito (individualizzato) proposto alle famiglie, concordato con esse e realizzato attraverso l'analisi:

- a- Dei bisogni individuali del paziente, basato sulla diagnosi clinica, sulle caratteristiche del bambino e sulle sue capacita funzionali.
- b- Delle risorse individuali della famiglia in termini sia psicologici che socio economici .
- e- Del capitale socio-assistenziale esistente sul territorio in cui vive il bambino (es.: accesso e qualità dei servizi, gruppi di volontariato, ecc.).

La pianificazione del Piano assistenziale individuale si realizza attraverso l'identificazione e la collaborazione di due figure ben definite: il **case manager** del Centro di riferimento per la patologia da cui e' affetto il minore o per le cure palliative pediatriche ed il **case manager territoriale**.

Per **Case manager del Centro** si intende il medico che coordina gli interventi e si prende carico dell'assistenza globale del paziente (Patient manager). I suoi compiti sono quelli di pianificare il Piano assistenziale individualizzato in integrazione con il Case manager territoriale, oltre che con la famiglia, assicurandosi che questi sia in possesso di tutte le basi conoscitive per svolgere in modo idoneo il proprio compito. Ciò potrà attuarsi anche attraverso la promozione di incontri di aggiornamento continuo e lo svolgimento di colloqui con il case manager territoriale tutte le volte che si rendesse necessario per una adeguata assistenza al bambino e alla sua famiglia.

Il **Case manager territoriale** è prioritariamente il pediatra di famiglia ed è necessario per assicurare al bambino una gestione della sua condizione legandola ai diritti assistenziali propri dell'età evolutiva nel nostro Paese. Nell'impossibilità di identificare il case manager territoriale con il pediatra di famiglia, il case manager del Centro di riferimento potrà, in accordo con la famiglia, potrà identificare il case manager territoriale nel medico di medicina generale o in altre figure professionali presenti sul territorio. Il case manager territoriale dovrà assicurare un'assistenza integrata coordinando il lavoro di strutture e servizi esistenti (Ospedale di riferimento di area, Servizi socio-assistenziali di distretto, servizi scolastici, organizzazioni di volontariato, ecc.). Il distretto dovrà realizzare e tenere costantemente aggiornato il registro dei minori che necessitano di cure palliative allo scopo di assicurare la migliore assistenza possibile (sanitaria, socio-assistenziale, psicologica, economica, ecc.) a tutti i minori con bisogni speciali .

7. Modelli e risorse: il riorientamento delle risorse attualmente impiegate

Gli oltre 10.000 minori che ogni anno nel nostro Paese non possono guarire che tipo di assistenza ricevono ora, in assenza di una rete di cure palliative pediatriche che risponda in modo specifico ai loro bisogni e a quelli delle loro famiglie? Tranne che in alcune aree nelle quali operano esperienza pilota, essi vengono sostanzialmente seguiti dalla rete ospedaliera per acuti e richiedono un gravoso supporto da parte delle famiglie.

A seconda del tipo di problema presentato, della fase del decorso di malattia in cui si trovano e dell'area del Paese in cui vivono, variano in modo sostanziale sia le risposte organizzative da parte dei servizi sanitari e socio-sanitari sia il peso assunto dalle famiglie. Si è recentemente conclusa in Veneto un'analisi riferita ai ricoveri relativi a un gruppo selezionato di patologie (Classificazione ICD9-CM) convenzionalmente riferite a minori utenti potenziali della rete di cure palliative pediatriche. Lo stesso schema di ricerca è in fase di avanzata realizzazione a livello nazionale, I risultati di tali ricerche permettono già di evidenziare i seguenti punti:

- **l'alto numero annuo delle giornate di degenza ospedaliera in strutture per acuti**, sia a causa dei ripetuti e frequenti ricoveri – rientri, sia a causa delle lunghe, a volte lunghissime, degenze. Il già citato studio veneto ha dimostrato che il decorso dei minori con necessità di cure palliative specialistiche è attualmente caratterizzato da una media di 10 ricoveri/anno, con una media di circa 150 giorni di degenza ospedaliera/anno. La proiezione nazionale di queste stime porta a calcolare che ogni anno vengono utilizzati per questi bambini circa 1.600.000 giorni di degenza ospedaliera ordinaria. A tale impatto vanno sommati i giorni di ricovero nelle Terapie Intensive di cui parleremo più avanti, e quelli trascorsi presso Unità di degenza ospedaliere trascorsi dai minori con necessità di cure palliative non specialistiche;
- **l'occupazione prolungata di letti di Terapia Intensiva, generale o specialistica, o semi-intensivi**. Circa il 50% dei bambini con bisogno di cure palliative è sottoposto ad almeno un ricovero annuo in una Unità di Terapia Intensiva, con una media di oltre 100 giorni di degenza/anno. La proiezione nazionale è di circa 580.000 giorni/anno di ricovero in Terapia Intensiva per i minori di cui sopra.
- **La ripetizione di complesse indagini strumentali** e la messa in atto di interventi intensivi ad alta tecnologia anche nelle ultime fasi della vita, senza un adeguato trattamento di contenimento del dolore e degli altri sintomi;

- **l'alto costo globalmente sostenuto dalla rete ospedaliera** per singolo paziente, anche in termini di tariffe in vigore. La stima nazionale del costo sostenuto, calcolato in base alle tariffe di ricovero ospedaliero ordinario riferite ai DRG è di circa 80 milioni di euro per anno; quella delle degenze nelle Terapie intensive è di circa 17 milioni di euro per anno in base alle tariffe dei DRG corrispondenti ai ricoveri del gruppo selezionato, e di 580 milioni di euro per anno in base al costo medio di una giornata di Terapia Intensiva, convenzionalmente stimato intorno a 1.000 euro.
- **Il carico sostenuto dalle famiglie**, sia in termini umani e sociali, sia in termini economici. è gravoso. Un'indagine condotta su un ampio campione di famiglie che avevano vissuto l'esperienza di un bambino che non poteva più guarire, ha dimostrato come circa un terzo di esse giungeva a rottura del nucleo dopo la morte del minore e di come in oltre il 50% dei casi i progetti per il futuro dell'intera famiglia venivano completamente sconvolti dalla necessità imposte dalla cura al proprio congiunto.

Tutto quanto sopra indicato fa ritenere che l'organizzazione attuale dell'assistenza ai minori inguaribili sia doppiamente dannosa. Il primo danno è per i minori che non ricevono le cure di cui avrebbero bisogno e diritto e per le famiglie, che, in una situazione di per sé di acuta sofferenza, si vedono ingiustamente caricate di oneri assistenziali, economici e organizzativi impropri e destruenti. Il secondo danno è però anche per i Sistemi Sanitari Regionali, che vedono impropriamente utilizzate risorse critiche (come la disponibilità di letti intensivi) e devono sostenere costi rilevanti, senza avere fornito un'assistenza adeguata e che determini un buon livello di soddisfazione percepita da parte del cittadino.

Queste considerazioni indicano come la organizzazione di una rete di cure palliative pediatriche, oltre che essere necessaria per rispondere correttamente ad un vero bisogno di salute e ad un pieno diritto di una fascia di cittadini, sia anche utile ed economicamente sostenibile. Infatti, l'investimento economico necessario per una loro prima implementazione viene ad essere abbondantemente compensato dalla possibilità di riallocazione delle risorse economiche derivanti dalla risparmio sui costi impropri di assistenza, riferibili alla riduzione del numero assoluto dei ricoveri ospedalieri, delle giornate di degenza, in particolare perciò che riguarda i Reparti Intensivi.

Ciò avverrà in modo più netto di quanto si sia già potuto verificare per l'adulto e l'anziano, in quanto l'attitudine a ricorrere all'ospedale e all'interno di esso a reparti e trattamenti intensivi, è molto più accentuata quando il paziente è un minore. In questi casi spesso il confine tra il

trattamento e l'accanimento è assai labile, sia per i curanti sia per i famigliari; ciò a causa di un intreccio di condizioni, che vanno dalla difficoltà di accettare inguaribilità e morte di un minore, specie se nei primi anni di vita, alla poca esperienza dei professionisti che si sentono in difficoltà nel momento di assumere decisioni critiche sul singolo caso, alla pressione dei familiari che non sono guidati a comprendere fino in fondo la situazione del bambino, all'assenza di una sua rappresentanza diretta del minore che possa far correttamente pesarne necessità, bisogni, voleri e desideri. In questa complessa condizione, l'attitudine dell'ambiente ospedaliero orientato alla cura del paziente acuto fa spesso in modo che l'asserzione "far tutto il possibile" invece di assumere il significato di "far tutto ciò che è possibile fare di utile per il paziente", assuma quello di "far tutto ciò che è disponibile in questo o in un altro centro ospedaliero", con altissimi costi e scarso risultato di salute.

La costituzione in Italia di una rete di cure palliative pediatriche e il suo pieno funzionamento, sia con offerta di hospice pediatriche che di cure palliative specialistiche a domicilio, non verrà a costare più di 80 – 90 milioni di euro per anno, a fronte dei costi ospedalieri oggi sostenuti per la presa in carico di questi pazienti valutabili in circa 650 milioni di euro, secondo le valutazioni precedentemente riportate. Anche se queste stime sono certamente grossolane e parziali, sono sufficienti per indicare come la scelta di programmare una rete di cure palliative pediatriche sia economicamente sostenibile, compatibile con un uso più razionale delle risorse.

Tale scelta richiede per altro che si proceda con un adeguato riorientamento dell'uso dei servizi e dell'allocazione delle risorse.

8. Livelli essenziali di Assistenza da garantire e standard di monitoraggio

Entro 3 anni le Regioni e le Province Autonome sono tenute a garantire le cure palliative per la popolazione minore che ne abbia necessità. Tale cure comprendono i profili di attività assistenziale, gli interventi e le opzioni organizzative residenziali o domiciliari descritte in precedenza nel presente documento. Il raggiungimento del Livello Essenziale di Assistenza sarà monitorato attraverso i seguenti standard quali- e quantitativi:

Standard qualitativi

1. Deliberazione e implementazione di programmi per la realizzazione di una rete di assistenza domiciliare e residenziale integrata specifica per la cura palliativa pediatrica.
(Valore soglia: 1).

Standard quantitativi

2. Percentuale di minori che hanno come esito il “decesso a domicilio” sul totale dei minori presi in carico dal servizio di cure palliative pediatriche.
(Valore soglia: 30%).
3. Percentuale di pazienti seguiti dalla rete di cure palliative pediatriche rispetto all’utenza potenziale della rete.
N.B. L’utenza potenziale è calcolata in base al numero di minori con patologie oncologiche, neurologiche, metaboliche, malformative, cardiorespiratorie, infettive (secondo un Gruppo condiviso di Diagnosi ICD)-CM) che presentino almeno 90 giorni/anno di ricovero o per i quali si sia verificato il decesso in Strutture per acuti (fonti: SDO e schede di morte).
(Valore soglia: 30%).
4. Numero annuo di giornate effettive di assistenza domiciliare in cure palliative erogate a minori con patologia irreversibile per 100.000 abitanti.
(Valore soglia: 4.000).

Conclusion

I minori con malattia inguaribile e terminale (ad esempio gravissimi esiti di patologie perinatali, malformazioni complesse, malattie genetiche metaboliche, neurologiche, cardiologiche, patologie oncologiche, traumatiche, ecc.) e le loro famiglie, presentano, anche per lunghi periodi temporali, bisogni complessi e del tutto peculiari: richiedono risposte competenti, organizzate, continue da parte di team dedicati alle cure palliative pediatriche, che assicurino una presa in carico olistica, continua e condivisa.

Poiché anche i minori sono portatori di analoghi diritti alla salute e all'assistenza degli adulti, un principio fondamentale di equità obbliga a riprodurre anche per loro, il percorso positivo di organizzazione di cure palliative già intrapreso per adulti e anziani.

Punti essenziali sono i seguenti:

1. In Italia 11.000 bambini (da 7.500 a 15.000) con malattia inguaribile e/o terminale (1/3 oncologica-2/3 non oncologica), hanno necessità di cure palliative pediatriche e debbono essere seguiti da una rete assistenziale comprendente un team di cure palliative pediatriche di terzo livello, i servizi territoriali ed ospedalieri più vicini al luogo di vita del minore. Questo diritto non deve essere limitato dall'età, dalla patologia, dalla luogo di vita e dalle condizioni economiche ed organizzative della famiglia.
2. Le cure palliative pediatriche si sviluppano secondo livelli di diversa competenza ed esperienza professionale specifica che comprendono:
 - un primo livello o approccio palliativo, applicato da tutti i professionisti della salute e riguardante tutte le patologie più frequenti e meno severe ;
 - un secondo livello di cure palliative generali, con professionisti con esperienza e preparazione specifica, impegnati non a tempo pieno;
 - un terzo livello o team di cure palliative pediatriche specialistiche, per le situazioni più complesse con equipe multiprofessionali di specialisti dedicati.
3. Il team specialistico di cure palliative pediatriche, operando all'interno della rete assistenziale, deve essere adeguatamente preparato e supportato a rispondere ai bisogni clinici, emozionali ed evolutivi del bambino e della sua famiglia e deve assicurare continuità

di presa in carico (programma ed obiettivo di cura condivisi fra i diversi operatori e le diverse istituzioni) e reperibilità nelle 24 ore.

4. La rete assistenziale deve garantire a ciascun minore bisognoso di cure palliative pediatriche, la risposta ai suoi principali bisogni di salute attuali ed evolutivi e a quelli della famiglia. In particolare devono essere garantite le azioni essenziali nell'ambito del processo di assessment diagnostico e di presa in carico, con la partecipazione attiva nei processi decisionali della famiglia e, per quanto possibile per età e condizione, del bambino.
5. La cura prestata a domicilio resta per l'età pediatrica l'obiettivo principale da raggiungere: nonostante ciò, esistono momenti del percorso assistenziale, ad esempio la dimissione protetta da reparti di terapia intensiva e da altri reparti ospedalieri oppure particolari condizioni transitorie delle famiglie che richiedono una soluzione residenziale: in questi casi il luogo di cura deve essere dedicato ai minori e il personale specificatamente formato per le cure palliative rivolte ai minori.
6. La realizzazione della rete di cure palliative pediatriche, inserita nelle più ampie reti assistenziali pediatriche e di cure palliative, deve avvenire su base regionale o sovraregionale, tenendo conto della necessità di provvedere sia ad una assistenza a domicilio del paziente, che ad una forma di assistenza residenziale. Le Regioni sceglieranno i modelli da attuare, anche in relazione alle caratteristiche dei diversi sistemi sanitari, in cui esse andranno a realizzarsi, tenendo comunque conto della necessità prioritaria di riorientare l'utilizzo delle risorse, comprimendo usi impropri di lunghe degenze in reparti ospedalieri, in particolare di tipo intensivo.