



*Presidenza
del Consiglio dei Ministri*

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI
TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME
DI TRENTO E BOLZANO

Accordo, ai sensi dell'articolo 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano concernente "Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche".

Rep. Atti n. 138/RSR del 22 marzo 2008

LA CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI TRA LO STATO, LE REGIONI E LE
PROVINCE AUTONOME DI TRENTO E BOLZANO

Nella odierna seduta del 20 marzo 2008:

VISTI gli articoli 2, comma 1, lett. b) e 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, che attribuiscono a questa Conferenza la facoltà di promuovere e sancisce accordi tra il Governo, le Regioni e le Province autonome, in attuazione del principio di leale collaborazione, al fine di coordinare l'esercizio delle rispettive competenze e svolgere attività di interesse comune;

VISTO l'Accordo tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e di Bolzano in materia di cure palliative pediatriche del 27 giugno 2007 (Rep. atti n. 138), che ha demandato ad un gruppo tecnico interregionale con rappresentanti del Ministero della Salute la stesura di linee di indirizzo che, partendo dall'analisi dei bisogni e della situazione esistente, definiscano i campi di intervento sanitario e sociosanitario e forniscano supporto al processo di implementazione delle cure palliative pediatriche;

VISTA la nota in data 22 febbraio 2008, con la quale il Ministero della salute ha inviato il "Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche", Allegato 1, parte integrante del presente atto, elaborato dal predetto gruppo di lavoro, ai fini del perfezionamento dell'accordo in sede di Conferenza Stato - Regioni;

VISTA la nota in data 5 marzo 2008, con la quale la Regione Toscana, Coordinatrice interregionale in sanità, ha espresso avviso tecnico favorevole;

VISTA la nota in data 19 marzo 2008, con la quale il Ministero dell'economia e delle finanze ha espresso parere favorevole condizionato alla sostituzione, nel testo del documento in parola, del primo periodo del paragrafo 10 con il seguente: " L'organizzazione di una rete di cure palliative pediatriche, necessaria per rispondere correttamente ad un vero bisogno di salute e ad un pieno diritto di una fascia di cittadini, è economicamente sostenibile attraverso una adeguata riallocazione delle risorse, senza determinare nuovi o maggiori oneri per la finanza pubblica";



*Presidenza
del Consiglio dei Ministri*

CONFERENZA PERMANENTE PER I RAPPORTI
TRA LO STATO, LE REGIONI E LE PROVINCE AUTONOME
DI TRENTO E BOLZANO

ACQUISITO, nel corso dell'odierna seduta, l'assenso tecnico del Governo e dei Presidenti delle Regioni e delle Province Autonome;

SANCISCE ACCORDO

tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano sul "Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche" di cui all'Allegato 1, parte integrante del presente atto.

IL SEGRETARIO
Avv. Giuseppe Busia

IL PRESIDENTE
On.le Prof. Linda Lanzillotta



Ministero della Salute

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

DOCUMENTO TECNICO SULLE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

1. Premessa

I bambini e i minori possono essere colpiti da malattia inguaribile e, indipendentemente dall'età, sperimentare tutte le problematiche cliniche, psicologiche, relazionali e spirituali che malattia inguaribile e morte comportano. In questo ambito, le cure palliative pediatriche si propongono come strumento adeguato per dare risposte concreta a questi bisogni.

L'OMS definisce inoltre, le cure palliative pediatriche come l'attiva presa in carico globale di corpo, mente e spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia (OMS 1998). L'obiettivo è migliorare la qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia; il domicilio rappresenta, nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo scelto ed ideale di assistenza e cura.

Le Cure palliative rivolte ai minori presentano, rispetto a quelle dell'adulto alcune peculiarità: devono infatti modularsi alle mutevoli situazioni biologiche, psico-relazionali, sociali e cliniche del paziente pediatrico, rispondere quindi, ad una tipologia e quantità dei bisogni del tutto specifici che condizionano a livello programmatico ed organizzativo, azioni da intraprendere e modelli organizzativi da implementare specifici.

La letteratura internazionale conferma che il numero di minori eleggibili alle cure palliative è in incremento. Il progresso medico e tecnologico consente, infatti attualmente una maggior sopravvivenza di neonati, bambini, adolescenti portatori di malattie altrimenti rapidamente letali: questo ha determinato il crearsi di una nuova tipologia assistenziale, con bisogni complessi e necessità di risposte integrate multispecialistiche ed interistituzionali.

Attualmente, in Italia, nella maggior parte dei casi, l'assistenza a questi pazienti è erogata in regime di ricovero ospedaliero, frequentemente in reparti intensivi. L'assistenza in regime residenziale dedicato alle cure palliative rappresenta una risposta migliorativa e più adeguata alle esigenze della fase avanzata e/o terminale di malattia.

A livello nazionale gli interventi palliativi rivolti al minore, sono limitati ad esperienze isolate; le motivazioni che hanno portato e condizionano il persistere di tale situazione sono molteplici: la complessità stessa del problema (date le caratteristiche dei pazienti, delle patologie in causa e delle situazioni che generano), carenza di formazione, fattori culturali e sociali e difficoltà organizzative ed economiche. Attualmente in Italia, solo una parte minoritaria di pazienti eleggibili, può usufruire di cure palliative pediatriche e generalmente per periodi di tempo relativamente limitati. Il principio fondamentale di equità obbliga ad intraprendere ogni possibile azione per 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. L'analisi delle esperienze esistenti a livello internazionale e nazionale, e le evidenze desunte dagli studi della letteratura, fanno ritenere indispensabile organizzare le cure palliative pediatriche, secondo modelli di rete che comprendano al loro interno risposte residenziali e domiciliari, in grado di integrarsi e di modularsi in momenti diversi del decorso del paziente, privilegiando a seconda delle condizioni e delle situazioni specifiche ora l'una forma ora l'altra.

Il presente documento, in attuazione dell'Accordo Stato-Regioni del 27 giugno 2007, si propone di offrire elementi utili allo sviluppo di programmi regionali di diffusione delle cure palliative pediatriche, in coerenza con il DPCM del 29 novembre 2001.

2. Criteri di eleggibilità

L'assenza di terapia volta alla guarigione, la presenza di bisogni complessi che richiedono risposte multispecialistiche ed il rischio di morte, costituiscono gli elementi che motivano l'attivazione di cure palliative pediatriche, con l'obiettivo di migliorare la qualità della vita del piccolo paziente e dei familiari. La definizione dei criteri di eleggibilità, è per il bambino più complesso rispetto all'adulto, sia per la specificità delle patologie sia per l'approccio terapeutico che muta in relazione

all'accrescimento e al periodo evolutivo, nonché per l'estrema difficoltà a individuare sempre un criterio temporale quale elemento indicativo di eleggibilità.

La letteratura propone quattro categorie diverse di condizioni cliniche dei bambini con patologie inguaribili eleggibili alle cure palliative ciascuna richiede interventi diversificati e specifici:

1. Condizioni a rischio di vita per le quali i trattamenti curativi possono essere possibili ma potrebbero fallire. Le cure palliative possono essere necessarie durante i periodi di prognosi incerta e quando i trattamenti falliscono (per esempio neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile);
2. Condizioni in cui possono persistere lunghi periodi di trattamento intensivo mirato a prolungare la sopravvivenza e permettere la partecipazione nelle attività infantili, ma la morte prematura è ancora possibile (per esempio fibrosi cistica);
3. Bambini con malattie degenerative neurologiche e metaboliche, patologie cromosomiche e geniche, in cui l'approccio sin dalla diagnosi è esclusivamente palliativo (per esempio trisomia 13, 18, atrofia muscolare spinale)
4. Bambini con gravi patologie irreversibili, che causano disabilità severa, e morte prematura (per esempio paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari).

Concetto molto importante è la necessità di distinguere le cure palliative dalle cure terminali (o di fine vita): le cure terminali si riferiscono alla presa in carico di bambino e genitori nel periodo strettamente legato all'evento della morte (settimane, giorni, ore). Le cure terminali non sono le cure palliative, ma le cure palliative comprendono le cure della terminalità .

3. Stima del bisogno assistenziale

In *Allegato 1*. le fonti nazionali ed internazionali, da cui si evince la stima dei bisogni assistenziali. Gli studi di mortalità rappresentano un importante strumento di conoscenza, su cui basare l'identificazione degli obiettivi e delle priorità della politica sociale e sanitaria. Tali studi evidenziano una mortalità, pari a 0.8-1/10.000 minori che necessitano di Cure palliative pediatriche 0-17 anni /anno per ogni Regione. Per quanto riguarda la prevalenza, di minori con necessità di Cure palliative pediatriche, i dati della letteratura propongono delle stime anche 10 volte la mortalità, pari quindi a 10 per 10.000 minori 0-17 anni.

La stima dei bisogni assistenziali, risente logicamente dal target di bisogno che si valuta.

4. Proposte attuative

La stima della popolazione pediatrica candidata alle cure palliative e le esperienze attualmente in corso a livello nazionale ed internazionale (*in Allegato 2.*), suggeriscono, come risposta alle esigenze assistenziali di cure palliative rivolte al minore, l'attivazione di un Centro di riferimento

di Cure Palliative Pediatriche (CPP), con personale specificatamente formato e dedicato alle cure palliative pediatriche e un ampio bacino di utenza (anche regionale o sovraregionale), che sostiene una rete di cure palliative pediatriche (composta, dai servizi ospedalieri e dai servizi territoriali sanitari, sociosanitari e socio-assistenziali), prevenendo, ove necessario, la residenzialità in ambiente dedicato e protetto, anche attraverso l'istituzione di un Centro Residenziale di Cure palliative pediatriche.

Il Ministero della Salute e le Regioni condividono la tutela completa del minore con malattia inguaribile e della sua famiglia, avendo come obiettivo principale la permanenza del bambino nel luogo abituale di vita e laddove la situazione clinica e/o il contesto familiare non lo consentano, di proseguire le cure anche in regime residenziale.

5. Criteri di accesso

La presa in carico da parte del CPP di un minore, viene definita sulla base di strumenti condivisi di valutazione clinico-assistenziale e di analisi/valutazione del contesto familiare e sociale.

Tale valutazione può essere attribuita alla pertinenza della Unità di valutazione multidimensionale e pluriprofessionale, coadiuvata dal medico del Centro di riferimento di Cure palliative pediatriche.

6. Formazione

La limitata numerosità dei pazienti, l'ampia distribuzione e la complessità di gestione, pongono alcuni problemi sulla modalità di fornire formazione in cure palliative pediatriche.

Infatti, se da un lato l'approccio palliativo, deve far parte di un bagaglio formativo comune a tutti gli operatori della salute e richiede pertanto una formazione di base continua all'interno dei programmi specifici per professionalità, le cure palliative pediatriche generali, interessano un numero più limitato di operatori chiamati alla presa in carico, sia livello residenziale che domiciliare. Per questi operatori, che nel loro percorso professionale vedono un numero limitato di pazienti con patologie diverse difficilmente omologabili per sintomi, evoluzione e bisogni, gioca un ruolo preminente la formazione sul caso specifico.

Il personale esperto in cure palliative pediatriche, che lavora presso i Centri di riferimento di Cure palliative pediatriche richiede una preparazione specifica nei diversi ambiti di professionalità che, inguaribilità e morte definiscono (clinico, psicologico, sociale, organizzativo, spirituale, etico).

La condivisione di programmi, obiettivi e modalità di gestione, fra il personale esperto in cure palliative pediatriche ed i professionisti di tutta la rete, diventa lo strumento insostituibile per la immediata ricaduta della formazione sulla qualità della assistenza e quindi della vita del paziente e della sua famiglia.

Il Ministero della Salute e le Regione si impegnano, a promuovere programmi di formazione permanente in Cure palliative e terapia antalgica in ambito pediatrico e, ad implementare l'integrazione, fra territorio, ospedale e Centro di riferimento di Cure palliative pediatriche, in un percorso continuo di abilitazione, tutoraggio e delega condivisa.

7. Aspetti sociali

Essere bambino con malattia inguaribile, pone alle volte molti limiti sulle possibilità che il piccolo ha nel fare quello che normalmente un bambino di pari età fa, ma certamente non toglie né modifica i diritti che in quanto persona, in quanto bambino gli debbono essere riconosciuti.

Questi minori infatti presentano il diritto di continuare a crescere per quanto possibile, e di confrontarsi con le diverse fasi di sviluppo psicologico, relazionale, emozionale e sociale che l'età pediatrica ed adolescenziale comportano.

Regioni e il Ministero della Salute si impegnano ad attivare programmi assistenziali socio-sanitari, che favoriscano l'integrazione sociale del bambino, sia a livello scolastico che ludico, promuovano interventi di counselling socio-assistenziale di supporto, anche con rivalutazione dei riconoscimenti economici alla famiglia.

8. Ricerca

La ricerca rappresenta una fase indispensabile nella proposta di un programma di sviluppo delle Cure Palliative. Per quanto riguarda la rete pediatrica molti sono i campi che tuttora necessitano di indagine e ricerca: i temi principali riguardano gli ambiti clinici ed organizzativi.

E' importante che Regioni e Ministero della Salute, individuino, nei propri ambiti di ricerca, uno spazio per le Cure palliative pediatriche.

9. Informazione

Nel nostro contesto culturale, malattia grave e morte di un bambino sono percepiti come qualcosa di iniquo e profondamente ingiusto, e l'informazione a riguardo è quanto mai carente e negata.

Questo silenzio, è un fattore limitante lo sviluppo delle cure palliative in generale e pediatriche in particolare. Il non sapere, il non conoscere, limita e blocca la richiesta da parte di chi ne ha bisogno e diritto, e condiziona lo scarso sviluppo (a tutti i livelli) di professionalità competenti e riconosciute.

L'attuazione condivisa fra Ministero della Salute e Regioni, di programmi di informazione/formazione sul tema, per cittadini ed operatori, rappresenta uno strumento

inderogabile per promuovere e mantenere quel cambiamento culturale necessario per la realizzazione delle cure palliative pediatriche.

10. Aspetti economici

L'organizzazione di una rete di cure palliative pediatriche, necessaria per rispondere correttamente ad un vero bisogno di salute e ad un pieno diritto di una fascia di cittadini, può essere economicamente sostenibile attraverso una adeguata riallocazione delle risorse.

Ciò è tanto più vero per il paziente pediatrico rispetto all'adulto, 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 familiari; ciò a causa di un intreccio di condizioni, che vanno dalla difficoltà di accettare inguaribilità e morte di un minore ed alle carenze legislative e normative al riguardo.

Pertanto un adeguato riorientamento dell'uso dei servizi e dell'allocazione delle risorse potrebbe rendere il progetto di rete di cure palliative pediatriche economicamente sostenibile, fermo restando l'investimento iniziale per la realizzazione delle strutture e per l'avvio del programma di cure palliative domiciliari.

È importante che le Regioni promuovano, studi e valutazioni per l'ottimizzazione d'uso delle risorse, e nel contempo si impegnino ad usare almeno il 20% dei fondi previsti per le cure palliative all'art. 2, comma 280, lettera b) della Legge n. 244 del 24 dicembre 2007, per l'area pediatrica.

11. Monitoraggio

Nella prima fase, di implementazione della rete, si conviene di utilizzare come sistema di monitoraggio, il primo degli indicatori proposti nel Documento tecnico sulle cure palliative rivolte al neonato, bambino ed adolescente del dicembre 2006.

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).

Bibliografia.

1. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. Geneva: WHO, 1998
2. Goldman A, Hain R, Liben S. Oxford Textbook of Palliative Care for Children. Oxford University Press, New York, 2006
3. Graig F, Abu-Saad H, Benini F, Kuttner L, Wood C, Zernikow B. IMPaCCT: standars for paediatric palliative care in Europe. EJPC 2007; 14 (3): 109-114
4. American Academy of Pediatrics. Palliative care for children. Pediatrics 2000; 106: 351-357
5. When children die : improving palliative and end of life care for children and their families. Institute of Medicine of the National Academies, 2003
6. Goldman A. ABC of palliative care: special problems of children. Br Med J 1998; 316: 49-52.
7. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Heath (RCPCH), 2003, Bristol, UK
8. Department of Health and Children (2005) A Palliative care needs assessment for Children. Stationery Office: Dublin
9. Department of Health and Children (2001) Report of the National Advisory Committee on Palliative Care, Stationery Office: Dublin
10. McCallum D E, Byrne P, Bruera E. How children die in hospital. J Pain Syntom Manage 2000; 20: 417-432.
11. Maguire, H (2000) Assessment of Need Of Life-limited Children in Northern Ireland. Northern Ireland Hospice Children's Service: Belfast
12. Soutter J, Bond S and Craft A. (1994) Families of Misfortune: Proposed strategy in the Northern Region for the care of children with life threatening illnesses, and their families, Department of Child health and centre for Health Services Research, University of Newcastle upon Tyne
13. Breau LM, Camfield CS, McGrath PJ, Finley GA. The incidence of pain in children with severe cognitive impairments. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157:1219-26
14. Wolfe J, Grier HE, Klar N, Levin SB, Ellenbogen JM, Salem-Schatz S, Emanuel EJ, Weeks JC. Symptoms and suffering at the end of life in children with cancer. N Engl J Med 2000; 342:326-33
15. Zernikow B, Schiessl C, Wamsler C, Janssen G, Griessinger N, Fengler R, Nauck F. Practical pain control in pediatric oncology. Recommendations of the German Society of Pediatric Oncology and Hematology, the German Association for the Study of Pain, the German Society of Palliative Care, and the Vodafone Institute of Children's Pain Therapy and Palliative Care. Schmerz 2006; 20:24-39

16. A guide to the development of children's palliative care services. London: Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families, Royal College of Paediatrics and Child Health, 2003.
17. Himmelstein B, Hilden J, Boldt A, Weissman D. Pediatric palliative care. N Engl J Med 2004; 350:1752-62.



Allegato 1: I Bisogni

La letteratura internazionale evidenzia da più parti, che il numero di minori eleggibili alle cure palliative è in incremento. Il progresso medico e tecnologico ha infatti 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. Si è creata pertanto una nuova tipologia assistenziale, con bisogni complessi e necessità di risposte integrate multispecialistiche ed interistituzionali

Per stimare l'utenza potenziale di minori che necessitano di Cure palliative, si richiamano i seguenti studi.

- L'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, che ha evidenziato una mortalità annuale da patologie inguaribile pari a 1 su 10.000 bambini da 1 a 17 anni, ed una prevalenza di patologie inguaribili, nella stessa fascia d'età, pari a 10 su 10.000 minori. Il 30% di questi bambini sono oncologici, il restante 70% è costituito da una miscellanea di patologie, dove un ruolo preminente giocano le malattie neurodegenerative, metaboliche e genetiche.

- Studio del Ministero della Salute, in fase di pubblicazione, eseguito in collaborazione con l'ISTAT, ha evidenziato che in Italia muoiono ogni anno circa 1.100 - 1.200 bambini (0-17 anni) con malattia inguaribile - terminale. (1 su 10.000) . Di questi il 40% muore a casa, la percentuale è lievemente maggiore in caso di patologia oncologica (41%) rispetto a quella non oncologica (38%). Notevole la variabilità di percentuale di morte a domicilio a seconda della regione Italiana di appartenenza: dal 60-70% nelle regioni del Sud al 10-15 % nelle regioni del Nord.

Riguardo alla prevalenza, un'analisi eseguita sulle Schede di Dimissione Ospedaliera di tre anni (2002- 2004), ha confermato la presenza sul territorio nazionale di 11.000 bambini eleggibili alle Cure Palliative pediatriche, confermando peraltro, i dati presenti in letteratura internazionale (10 bambini /10.000).

Studio sulla prevalenza di malattia inguaribile pediatrica eleggibile a CPP (definizione condivisa con la letteratura di ICD9) eseguito in Veneto sulle SDO di 5 anni (2001-2005) ha evidenziato un dato pari a 10 su 10.000 minori di età compresa fra 0-17 anni. Lo stesso dato è stato confermato da un'analisi eseguita sulle Schede di Dimissione Ospedaliera di tre anni di tutta l'Italia (2002- 2004).

- Studio della Regione Emilia-Romagna effettuato su un'analisi della mortalità come possibile indicatore di fabbisogni e utenza potenziale di cure palliative rivolte ai minori (0-17 anni). Lo

studio è stato condotto su un periodo di 5 anni, in modo da evitare per quanto possibile, le variazioni dovute all'esiguità del numero dei casi. Sono stati analizzati i dati relativi ai decessi nel periodo 2002/2006, per tutte le grandi cause di morte, escludendo i traumatismi e le malattie infettive. Nel quinquennio in esame i decessi sono stati 230 con un tasso medio annuale pari a 0,76/10.000. Nello stesso periodo la mortalità per tumore con 112 casi nel quinquennio rappresenta il 49% (112/230) dei casi, le malattie non oncologiche che possono dar luogo alla fase terminale comprendono le malattie del sistema nervoso, le malformazioni congenite e altre patologie. Laddove l'analisi dell'Emilia-Romagna comprende anche le cause perinatali il tasso si aggira attorno al valore di 1,2/10.000 con una mortalità proporzionale per tumore pari al 30% .

Attualmente, in Italia, nella maggior parte dei casi, l'assistenza a questi pazienti è erogata in regime di ricovero ospedaliero in reparti per acuti, frequentemente in reparti intensivi. Se a domicilio, la gestione spesso ricade per gran parte, sulla famiglia. Pochissime le esperienze pilota di reti di cure palliative pediatriche, modellate specificatamente per dare risposte ai bisogni dei bambini con malattia inguaribile e delle loro famiglie.

In realtà la possibilità di accedere a servizi di cure palliative pediatriche, da parte di un minore malato, è quanto mai limitata e disomogenea sul territorio nazionale, legata alla patologia in causa, all'età del paziente ed al luogo di residenza.

Riguardo alla tipologia dei bisogni presentati dai minori eleggibili alle cure palliative e dalle loro famiglie, negli ultimi anni, alcune indagini, a livello internazionale e nazionale, hanno fornito importanti informazioni, riguardo ai bisogni del bambino e della sua famiglia in cure palliative pediatriche, dell'equipe sanitaria di riferimento e delle istituzioni, mostrando, nonostante le diversità geografiche, culturali, organizzative e sociali, una sorprendente omogeneità di risultati:

- Le famiglie vogliono che il loro bambino sia curato a casa e vi rimanga fino alla morte
- Il bambino vuole rimanere a casa
- Le risorse dedicate attualmente alle cure palliative pediatriche sono inadeguate
- La disponibilità di servizi di "sollievo" è essenziale e per ora inadeguata
- L'accessibilità ad eventuali servizi di cure palliative pediatriche è spesso determinata dal luogo dove il bambino vive e dal tipo di patologia
- La comunicazione fra i vari professionisti che seguono un bambino con malattia inguaribile è povera e deve essere implementata
- Vi è un urgente bisogno di formazione per i professionisti e volontari coinvolti nella presa in carico del Bambino e della sua famiglia.

Pochi e limitati come ambito di ricerca (gruppi specifici di patologia) sono le ricerche relative all'impatto sociale (familiare ed extrafamiliare) della malattia inguaribile pediatrica, tuttavia alcuni dati sono quanto mai indicativi: più del 70% delle madri smettono di lavorare, nel 30% dei casi il padre è costretto a cambiare lavoro, in un terzo dei casi la famiglia si rompe e nel 50% la famiglia è costretta a cambiare progetti e programmi futuri. Importante e confermato da più parti in letteratura, è l'alto prezzo pagato dai fratelli del minore malato: problemi relazionali, scolastici, sociali che durano lungo tempo anche a distanza dal decesso.



Allegato 2. Alcune esperienze assistenziali attualmente in corso a livello internazionale ed in Italia

Varie esperienze sono state condotte in diversi Paesi e in alcune realtà italiane, per dare risposta organizzata e continua, ai bisogni di Cure Palliative Pediatriche. Tutte si fondano sulla attuazione e/o diversa integrazione di quattro diverse risposte assistenziali, due residenziali e due domiciliari:

1. *Cure palliative pediatriche residenziali*, effettuate in strutture specifiche per bambini inguaribili, (hospice o home in hospital, case dedicate a pazienti con patologie specifiche e situate vicino ai reparti ospedalieri di degenza per acuti), o nei reparti di degenza per acuti,
2. *Cure palliative pediatriche domiciliari* dove il minore è seguito a domicilio da una équipe ospedaliera (ospedalizzazione a domicilio), o da una équipe territoriale o mista (ospedale-territorio) (Assistenza Domiciliare Integrata - ADI).

Nessuno fra questi è il modello ideale, tutti presentano nella realtà applicativa, vantaggi e problemi. Proprio perché nessuna delle opzioni organizzative teoriche è scevra di limiti, quasi tutti i modelli assistenziali di cure palliative pediatriche attualmente in corso, hanno utilizzato una combinazione delle quattro opzioni sopra descritte, considerandole quasi moduli organizzativi da utilizzare congiuntamente in una rete assistenziale, dove le diverse Istituzioni sanitarie e non, si integrano in momenti diversi del decorso del paziente, privilegiando a seconda delle condizioni e delle situazioni specifiche, ora l'una forma ora l'altra.

Molte esperienze internazionali, propongono l'organizzazione di un Centro di eccellenza di riferimento e di una rete di cure palliative pediatriche su macroaree. La rete è costituita dal centro specialistico coordinatore che lavora in stretta collaborazione e condivisione alle più ampie reti assistenziali ospedaliere e territoriali. Questo permette di affrontare in maniera competente, rispettosa dei bisogni del paziente e della famiglia, realistica e concreta nelle possibilità di attuazione, le problematiche (quali la rarità delle situazioni, l'ampia distribuzione sul territorio, la disomogeneità dei casi, la complessità di gestione e la molteplicità dei bisogni), insite nella inguaribilità/terminalità pediatrica.

Valida è l'esperienza della rete di hospice integrati e legati ad assistenze domiciliari satellite, che si sta svolgendo attualmente negli *Stati Uniti*, in un ambito territoriale molto vasto che comprende una serie di Stati e che copre una ampia popolazione.

Analogamente l'*esperienza Australiana* ha evidenziato come, i centri di riferimento per cure palliative pediatriche specialiste, con sedi generalmente in pochi hospice pediatrici, lavorando in stretto contatto con medici pediatrici territoriali, ospedali e servizi periferici, riescano a gestire a domicilio malati molto complessi, richiedenti cure palliative 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.

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 **Lombardia** possono essere citate, a titolo esemplificativo, alcune esperienze in atto: presso l'Università Milano-Bocconi, sede ospedale S. Gerardo di Monza, si sta conducendo un'esperienza di cure palliative pediatriche rivolte a minori con patologia ematologica terminale. La gestione domiciliare del minore avviene attraverso un sistema di consulenza e reperibilità telefonica. L'area coperta da tale servizio comprende la città di Monza e le zone limitrofe per un raggio di 50 km. All'Ospedale dei Bambini Buzzi di Milano è in fase di implementazione una collaborazione tra intensivisti di area pediatrica e la rete di Cure Palliative per adulti, supportate dall' ASL milanese per quanto concerne fornitura di apparecchiature e tecnici a domicilio. Il programma prevede la dimissione "protetta" di bambini con gravi patologie irreversibili e quindi con bisogni complessi quali ventilazione invasiva e non-invasiva, terapia del dolore, alimentazione enterale/parenterale, fisioterapia, ecc. Le patologie seguite sono molteplici: malattie neurodegenerative, metaboliche, genetiche, paralisi cerebrali, displasie polmonari ed altre insufficienze d'organo connessi alla aumentata sopravvivenza di neonati gravemente pretermine. L'Ospedale dei Bambini Buzzi di Milano offre una risposta multi disciplinare specialistica ai numerosi bisogni di questi bambini (anestesisti/intensivisti, terapisti del dolore, pediatri, neurologi, ortopedici, cardiologi, radiologi tutti di area pediatrica). La continuità assistenziale avviene attraverso brevi ricoveri, ambulatori dedicati, reperibilità telefonica, consulenze specialistiche ma soprattutto assistenza a domicilio.

Presso gli Ospedali Riuniti di Bergamo all'interno dell'attività di "routine" della USC di Cure palliative e Terapia del Dolore è presente una micro-équipe: 1 medico e 2 infermiere professionali che dal maggio 2005 rivolge la propria attenzione sia lavorativa che formativa in ambito di cure palliative pediatriche. Il medico partecipa settimanalmente alle riunioni di équipe dell'Oncologia pediatrica e collabora strettamente con la Terapia Intensiva Pediatrica, prestando inoltre consulenza medico palliativi sta per l'ASL di Bergamo specificamente per il settore pediatrico per tutta la provincia. L'attività è finalizzata a sostenere la domicili azione senza escludere, laddove ci sia un bisogno, l'accoglienza di bambini e delle loro famiglie presso l'Hospice per adulti, adibendone una parte al bisogno e personalizzando al massimo in base alle specifiche esigenze.

Presso la Struttura di Oncologia Pediatrica della Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori annualmente sono effettuate 180-200 nuove diagnosi di tumore solido dell'infanzia e dell'adolescenza. Il 60% dei pazienti risiede in Lombardia. Gli attuali programmi di cura

consentono una lunga sopravvivenza e il 70-75% dei pazienti è vivo a 5 anni dalla diagnosi. Le percentuali di sopravvivenza sono in relazione all'istotipo (90% sopravvivenza nel nefroblastoma, 30% per neuroblastoma stadio IV).

Nell'esperienza INT i pazienti vengono seguiti in tutte le fasi della progressione di malattia, compresa la fase della terminalità.

Dal 2002 sono disponibili i dati di mortalità annua della casistica per le differenti patologie oncologiche e le modalità di gestione della palliazione e della terminalità dei pazienti in cura presso la Fondazione.

Nel 2006 29 su 47 bambini e adolescenti in fase terminale (61% del totale) sono stati presi in carico con approccio multidisciplinare dalla équipe (pediatri oncologi, chirurghi, radioterapista, psicologi, équipe infermieristica) della se Pediatria. Dodici pazienti su 47 (26%) sono stati curati presso il domicilio, in collaborazione con i servizi di cure palliative/assistenza domiciliare del territorio e 4 sono stati affidati a hospice dell'adulto. La maggior parte dei pazienti (23/47 - 49%) è deceduta a domicilio, il 43% (20/47) in altre strutture ospedaliere, 4 presso INT e 4 presso hospice. Rispetto agli anni precedenti in cui l'exitus avveniva nel 30% dei casi presso INT, la percentuale dell'evento è stata nettamente inferiore.

La SC Pediatria è impegnata a sostenere una maggiore integrazione e collaborazione con le strutture disponibili sul territorio.

In *Campania* è attiva da molti anni l'assistenza domiciliare dei bambini con insufficienza respiratoria prestata dai medici e gli infermieri della Rianimazione dell'AORN "Santobono-Pausilipon" di Napoli. Questi pazienti, una volta dimessi dalla Rianimazione, dove sono spesso a lungo degenti, vengono seguiti a domicilio in regime di Assistenza Domiciliare Integrata secondo una convenzione stipulata con le strutture territoriali competenti. Tale assistenza viene prestata prevalentemente nella provincia di Napoli. Inoltre il Servizio di Terapia del Dolore e Cure Palliative della stessa Azienda offre ai bambini che necessitano di Cure Palliative: attività di consulenza ambulatoriale ed assistenza telefonica, ricovero ospedaliero in regime ordinario, ricovero in Day Hospital, con possibilità di eseguire consulenze specialistiche e trattamenti diagnostico-terapeutici. In alcuni casi è stata prestata attività specialistica di tipo palliativo ad integrazione della assistenza offerta dalle strutture territoriali.

In *Emilia-Romagna* si sono diffusi a partire dall'ambito delle oncoematologie pediatriche, modelli assistenziali attenti alla multidimensionalità dell'intervento e a prendersi cura del bambino e della famiglia con percorsi di integrazione con i servizi di assistenza territoriale.

In ambito pediatrico, per l'assistenza al bambino cronico si è attuato il modello di presa in carico multidisciplinare e multiprofessionale con percorsi integrati tra i diversi servizi territoriali e ospedalieri, in particolare per quanto attiene la valutazione multidimensionale dei bisogni, la continuità assistenziale e la facilitazione dell'accesso alle prestazioni socio-sanitarie.

Nel *Lazio* sono in atto due esperienze di "Home in Hospital" per l'erogazione di Cure Palliative Pediatriche a bambini con bisogni complessi. Sono stati attrezzati all'interno dell'Ospedale Grassi di Ostia e dell'Ospedale di Fondi, ambienti dedicati, completamente indipendenti dall'Ospedale, ma amministrativamente dipendenti dal CAD del territorio di appartenenza, che stanno fornendo risultati estremamente soddisfacenti sia per il bambino che per la famiglia.

L'equipe multiprofessionale di Cure Palliative Pediatriche è fornita da Cooperative accreditate, mentre il Case Manager è il direttore responsabile del CAD.

In *Liguria*, nella città di Genova, si sta conducendo un'esperienza di ospedalizzazione domiciliare per pazienti emato-oncologici, gestita da un'equipe specialistica medico-infermieristica dell'Istituto G. Gaslini. L'area coperta da tale servizio comprende tutta la città di Genova e le zone limitrofe per un raggio di 50 km circa.

In *Piemonte* si sta conducendo un'esperienza di Rete per l'assistenza domiciliare dei bambini con insufficienza respiratoria. Tale Rete, a diffusione regionale, si basa sul principio della presa in carico globale e continua dell'individuo e consente l'ottimizzazione delle risorse umane e materiali dedicate all'insufficienza respiratoria, contribuendo a migliorare gli standard dei servizi erogati e ad agevolare i percorsi di diagnosi e cura. Questa Rete si espande in tutto il territorio coinvolgendo i Centri di Riferimento Regionali (ASO OIRM/S. Anna, ASO S. Giovanni Battista di Torino e ASO CTO-CRF-Maria Adelaide di Torino), gli Ospedali Provinciali e Periferici, il 118 e la Medicina del Territorio (Pediatri di Libera Scelta, Medici di Medicina Generale, Cure Domiciliari). In questo ambito le diverse figure professionali hanno aderito e sono state formate ad una prassi operativa concordata che è stata in seguito approvata a livello regionale. Sono state così adottate le "Linee Guida per la Ventilazione Meccanica Domiciliare e le Dimissioni Protette del Paziente Pediatrico con Insufficienza Respiratoria Cronica". Attualmente si sta lavorando per fornire un appoggio sociale alle famiglie con queste situazioni e alla cartella sanitaria individualizzata.

Il modello *Toscano* fa riferimento alla rete di cure palliative dell'adulto che, di volta in volta si integra con i centri pediatrici. Il collegamento tra palliativisti dell'adulto e bambino sono il pediatra di famiglia e il centro ospedaliero di Terapia del dolore e Cure palliative dell'AOU Meyer di Firenze che coordina l'attività dalla presa in carico fino alle fasi finali della vita del piccolo paziente sia in ospedale che a domicilio.

In *Veneto* è stata invece privilegiata la strutturazione di una Rete regionale di Cure Palliative Pediatriche, che vede in un hospice pediatrico, localizzato a Padova, il Centro di riferimento specialistico regionale. L'equipe multiprofessionale di Cure Palliative Pediatriche del centro, offre reperibilità continuativa, supervisione, formazione e presa in carico integrata con i servizi territoriali ed ospedalieri, dei minori con patologia oncologica e non oncologica bisognosi di cure palliative in tutta la Regione.

Solo due Regioni attualmente in Italia, hanno una normativa relativa alle Cure Palliative Pediatriche; in una (*Veneto*), si trova l'unico Hospice pediatrico italiano, specificatamente dedicato al minore.

