

Le cure palliative nei bambini medicalmente complessi

Elisabetta Bignamini

Già Direttore SC Pneumologia Pediatrica, AOU Regina Margherita, Torino

E-mail: elisabetta.bignamini@gmail.com

INTRODUZIONE

Le Cure Palliative Pediatriche (CPP), già nella definizione riportata dal documento WHO-IASP del 1998, “attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino, che comprende il supporto attivo alla famiglia”, includevano il concetto di complessità, implicito nella descrizione della connessione, relazioni, tra i diversi bisogni della persona presa in carico.

La complessità può infatti essere definita come composta da diversi elementi, che tessono relazioni tra loro, costituendo così una nuova realtà, differente dai singoli elementi che la costituiscono, che risultano però determinanti nel definirla (Bellavite e M Zatti. Il paradigma della complessità nelle scienze e in Medicina Salute 1996.)

Si è quindi passati, negli ultimi anni, sempre più da una medicina che si occupava di patologie “complicate” a quella attuale, ove emerge la complessità della persona assistita, che assorbe elevate risorse cliniche, sociali, assistenziali ed economiche.

COMPLESSITÀ CLINICA E CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

La complessità clinica assistenziale è descritta dai bisogni globali e complessi della persona, minore di età, eleggibile alle CPP e della sua famiglia e dalle interazioni tra questi, l'equipe multidisciplinare e interdisciplinare, la società civile e religiosa e, in generale, il contesto in cui vive.

Oggi un esempio di bambino/a con patologia complessa, può essere rappresentato, da una persona con patologia non guaribile, come una sindrome genetica o metabolica grave, una insufficienza respiratoria in ventilazione attraverso tracheostomia o per via non invasiva, una paralisi cerebrale o patologia neurologica epilettogena.

Questo bambino/a richiede le cure di più specialisti, un coordinamento delle cure stesse e della “care” da parte di una figura sanitaria, programmi di riabilitazione, terapie farmacologiche continue, sostegno nutrizionale, assistenza da parte di un caregiver esperto H24, 7/7, il coinvolgimento dei servizi territoriali sanitari sociali e scolastici, il sostegno psicologico ai fratelli, il sostegno ai caregiver familiare per impedire il burn out...

Nella Figura 1 sono rappresentate le caratteristiche dei bambini medicalmente complessi (*Children with Medical Complexity, CMC*).

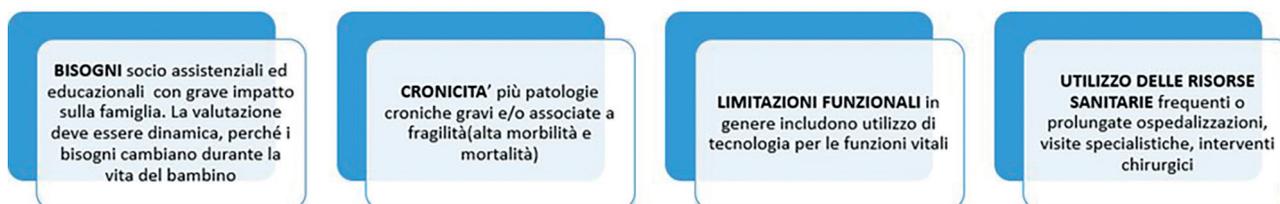


Fig. 1: CMC (mod da Cohen E., *et al.* Children with medical complexity: an emerging population for clinical and research initiatives. *Pediatrics*. 2011;127(3):529-38.).

Si è cercato, negli anni, di ricondurre in classificazioni le patologie croniche complesse, raggruppandole per caratteristiche, con l'evidente scopo di fornire strumenti trasversali, per l'identificazione di questa popolazione nei diversi setting assistenziali.

La *Complex Chronic Condition (CCC)* (Feudtner C., *et al.* *BMC Pediatr*. 2014;14(1):199.), per esempio, include diagnosi di situazioni cliniche che si ritiene perdurino almeno nei 12 mesi successivi, che coinvolgono diversi organi o apparati oppure anche solo 1, ma che richiede alta specializzazione ed ospedalizzazione in sedi di terzo livello.

Il *Pediatric Medical Complexity Algorithm* (PMCA) (Simon T.D., *et al*, Acad. Pediatr. 2018;18(5):577.) valuta invece, come criterio di inclusione uno dei seguenti:

- significativa patologia cronica che coinvolge 2 o più organi/apparati;
- patologia progressiva, associata a deterioramento dello stato di salute e della aspettativa di vita;
- patologia associata con dipendenza da tecnologia che perdura da almeno 6 mesi;
- patologia metastatica o tumorale progressiva (esclusi pazienti in remissione da >5 anni).

PRINCIPALI STRUMENTI DI RACCOLTA DEI BISOGNI ASSISTENZIALI IN CPP

Le CPP offrono degli strumenti di raccolta “sistematica” dei differenti bisogni, in modo da non correre il rischio di far prevalere uno spontaneismo assistenziale, che non porta ad una risposta efficace e rischia di trascurare aspetti importanti della cura e della “care”.

I due principali strumenti a disposizione per la raccolta dei bisogni in CPP, sono riportati di seguito

AccaPed:Scala di Accertamento dei Bisogni Clinico Assistenziali Complessi in Pediatria.

AccaPed è una scala validata, introdotta da centro di CPP e Terapia del dolore di Padova.

È composta da dieci aree cliniche: respirazione, alimentazione, crisi convulsive o alterazione dello stato di coscienza, cute e integrità tissutale, stato di mobilità, comunicazione, sonno e riposo, continenza ed evacuazione, somministrazione di farmaci. Una ulteriore area contiene la valutazione della probabilità di eventi che possano minare la vita del bambino.

L'attribuzione dei vari punteggi definisce i bisogni, la gravità degli stessi, la loro importanza nella gestione e l'eleggibilità del bambino e della bambina alle CPP di Base, Generali o Specialistiche.

Un minore, indipendentemente dalla età è idoneo alle CPP Specialistiche se il punteggio finale della scala $> / = 50$ (Lazzarin, P. *et al*. “A Tool for the Evaluation of Clinical Needs and Eligibility to Pediatric Palliative Care: The Validation of the ACCAPED Scale.” *Journal of Palliative Medicine*. 2021;24 (2) : 205-210.)

Papas Scale: *Paediatric Palliative Screening Scale*

La PaPaS scale è una scala numerica in corso di validazione in lingua italiana, introdotta dalla University Children Hospital di Zurigo nel 2013, che permette di valutare i bambini, le bambine e gli adolescenti in età compresa tra 1 e 19 anni, che presentino una patologia inguaribile.

È suddivisa in 5 campi, che vengono definiti domini;

- la traiettoria della malattia e l'impatto sullo stile di vita, con attenzione alla limitazione nelle attività quotidiane e ai ricoveri ospedalieri;
- gli effetti terapeutici e collaterali delle terapie somministrate per la patologia di base;
- l'analisi della sintomatologia complessiva : difficoltà di gestione , invalidità, sintomi refrattari e stress indotto nei familiari;
- i bisogni del paziente e della famiglia;
- la stima della aspettativa di vita (“non sarei sorpreso se questo paziente morisse entro i 6 mesi”).

Un punteggio ≥ 25 , pone l'indicazione all'inserimento del bambino/a/adolescente e della sua famiglia in un programma di cure palliative pediatriche specialistiche.

L'analisi dei bisogni complessivi del nucleo familiare, in CPP, si rivolge, ovviamente, anche ai genitori/caregiver. Esistono test specifici finalizzati a valutare lo stress derivante dalla cura e dalla care ed anche l'empowerment dei caregiver e dei pazienti stessi. A mero titolo di esempio, ricordiamo il *Parenting Stress Index* (PSI) e *Family Empowerment Scale* (FES) (Lazzarin P., *et al*. “Strumenti per l'analisi dei bisogni assistenziali in cure palliative pediatriche” *Riv. It. Cure Palliative* 2021;23(1):36-40.)

Molto risalto, in CPP, nei CMC, si dà alla valutazione dell' “empowerment” considerato nella accezione letterale “La conquista della consapevolezza di sé e del controllo sulle proprie scelte, decisioni e azioni, sia nell'ambito delle relazioni personali sia in quello della vita politica e sociale.” (Oxford Languages dizionario)

COORDINAMENTO DELLA CARE

Le CPP hanno l'obiettivo di assicurare la migliore qualità della vita al minore ed alla sua famiglia, attuando piani di assistenza precoce nei pazienti eleggibili, ossia con malattia inguaribile e bisogni complessi. È stato riportato come il coordinamento della “care” sia uno dei capisaldi per la gestione di CMC in CPP.

Una risposta coordinata della care in CPP, è stata descritta migliorare la qualità della vita del paziente e della sua famiglia, in quanto porta ad una riduzione della gravità e del numero delle riacutizzazioni,

del dolore misurati e del “burden” del caregiver, aumentando il tempo trascorso fuori dall’ospedale e migliorando lo stato funzionale generale.

Il coordinamento della care deve coinvolgere la famiglia, richiede che l’equipe curante sia solida e ben strutturata, con identificazione di ruoli e responsabilità e comporta un processo di apprendimento progressivo, da un lato dei bisogni del bambino e della famiglia, che possono quindi modificarsi nel tempo, dall’altro dei percorsi da seguire, nell’ambito del sistema socio-sanitario, per rispondere ai bisogni stessi (de Banate M.A., *et al.* Curr. Opin. Pediatr. 2019, 31:575–582. e Jacobs S., *et al.* BMJ Paediatrics Open. 2023;7:e001866.).

IN CONCLUSIONE

Le CPP costituiscono un approccio globale all’assistenza del minore con patologia inguaribile, inclusivo della valutazione e presa in carico di aspetti fisici e di patologia, emozionali, sociali e spirituali, focalizzandosi sul miglioramento della qualità della vita del bambino/a e della sua famiglia.

I due elementi fondamentali per la presa in carico, nell’ambito delle CPP di un minore con patologia complessa, sono rappresentati da una attenta analisi dei bisogni e dal coordinamento della care.

Abbiamo il «dovere» di affrontare questo tema e proporre soluzioni, che siano sistematiche, eque e ripetibili.