

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

Antonino Cartabellotta<sup>1\*</sup>, Silvia Varani<sup>2</sup>, Raffaella Pannuti<sup>2</sup>  
1 Medico, Fondazione GIMBE, 2 Fondazione ANT Onlus, Bologna

I bambini e i giovani possono essere affetti da varie patologie disabilitanti, che talora si prolungano per molti anni. Per questi pazienti l'assistenza di fine vita dovrebbe essere gestita come un processo a lungo termine che inizia al momento della diagnosi (a volte prima della nascita), rappresenta parte integrante dell'assistenza insieme ai altri trattamenti attivi della malattia sottostante<sup>1</sup> e include aspetti legati all'assistenza terminale. Questa linea guida (LG) mira a standardizzare l'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani affetti da patologie disabilitanti concentrandosi su alcuni importanti temi: coinvolgere bambini e giovani, insieme a familiari e caregiver, nelle decisioni relative all'assistenza; agevolare l'assistenza nel setting preferito (verosimilmente al domicilio); pianificare un'assistenza H24.

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

## 1. Pianificare l'assistenza

• Riconoscere che bambini e giovani con patologie disabilitanti e i loro genitori e caregiver hanno un ruolo centrale nel processo decisionale e nella pianificazione dell'assistenza. [Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG].

• Spiegare a bambini, giovani e ai genitori o caregiver che il loro contributo nelle decisioni assistenziali

è importante, ma che non saranno lasciati soli nel prendere le decisioni grazie al coinvolgimento di un team multidisciplinare. [Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG].

## 2. Pianificare l'assistenza in anticipo

• Sviluppare in anticipo, nel momento più appropriato, un piano assistenziale per l'assistenza attuale e futura di ciascun bambino o giovane affetto da una patologia disabilitante (box 1). In alcuni casi il piano assistenziale può essere definito prima della nascita. [Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG].

• Condividere il piano assistenziale con il bambino o il giovane e con i suoi genitori o caregiver (se opportuno), e considerare quali figure professionali e servizi coinvolgere tra: medici di medicina generale, medici ospedalieri, hospice, case di cura, servizi infermieristici, scuola e altri servizi educativi, servizi di ambulanza. [Raccomandazione basata su evidenze di qualità da molto bassa a moderata da studi qualitativi e sull'esperienza e l'opinione del GDG].

## 3. Team multidisciplinare

• In relazione alle necessità del bambino o del giovane, il team multidisciplinare può includere:

o professionisti sanitari dei servizi primari, secondari

**Citazione.** Cartabellotta A, Varani S, Pannuti R. Linee guida per l'assistenza al fine vita di neonati, bambini e giovani con patologie disabilitanti.

Evidence 2018;10(5): e1000182.

Pubblicato 24 maggio 2018

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

**Fonti di finanziamento.** Nessuna.

**Conflitti d'interesse.** Nessuno dichiarato.

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

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

### Box 1: Componenti del piano assistenziale anticipato di bambini e giovani affetti da una patologia disabilitante

- Informazioni demografiche sul bambino o sul giovane e sulla sua famiglia.
- Recapiti aggiornati di:
  - o genitori o caregiver;
  - o professionisti di riferimento coinvolti nell'assistenza.
- Atto di delega a terzi per firmare il consenso.
- Sintesi della patologia.
- Approccio condiviso per comunicare e fornire informazioni al bambino o al giovane e ai suoi genitori e caregiver.
- Obiettivi di vita e desideri del bambino o del giovane relativamente a:
  - o famiglia e altre relazioni;
  - o attività e partecipazione sociale;
  - o formazione;
  - o modalità per includere convinzioni e valori religiosi, spirituali e culturali all'interno del piano assistenziale.
- Report delle conversazioni significative avute con il bambino o con il giovane e con i suoi familiari e caregiver.
- Piani ed obiettivi terapeutici condivisi.
- Piani di studio, se rilevante.
- Report di eventuali conversazioni e decisioni su:
  - o luogo privilegiato dove ricevere le cure di fine vita e dove morire;
  - o donazione di organi e tessuti (cfr. raccomandazione 1.1.19 delle LG integrali<sup>2</sup>);
  - o gestione degli eventi avversi potenzialmente fatali, incluse le volontà di rianimazione o di supporto vitale;
  - o desideri specifici, come ad esempio l'organizzazione del funerale e la cura del corpo.
- Elenco dei destinatari ai quali consegnare le direttive anticipate di trattamento. [Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG]

o terziari, tra cui gli specialisti che si occupano della malattia disabilitante del bambino, quelli dell'hospice e gli specialisti in cure palliative (cfr. raccomandazioni 1.5.4 della LG integrale<sup>2</sup>);

- o assistenti sociali;
- o insegnanti;
- o assistenti spirituali;
- o altri professionisti sanitari: es. fisioterapisti, terapisti occupazionali e psicologi).

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

• A ciascun bambino o giovane affetto da una patologia disabilitante dovrebbe essere assegnato un medico specialista con il ruolo di case manager. Spiegare al bambino o al giovane e a genitori e caregiver che tale figura potrebbe cambiare relazione ai bisogni assistenziali o al setting di cura. [Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG].

## 4. Supporto emotivo e psicologico

• Parlare regolarmente del benessere emotivo e psicologico con il bambino o il giovane e con genitori e caregiver, in particolare in momenti specifici tra cui:

- o diagnosi;
- o peggioramento delle condizioni cliniche;
- o cambiamenti delle circostanze personali;
- o cambiamenti organizzativi in ambito scolastico o lavorativo;
- o eventuali cambiamenti terapeutico-assistenziali (es. se l'assistenza si sposta dal trattamento attivo della condizione patologica alle cure del fine vita).

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

## 5. Supporto pratico e sociale

• Essere consapevoli che gli altri componenti della famiglia (es. nonni) e le persone importanti per il bambino o per il giovane (es. amici, partner) potrebbero aver bisogno di supporto di tipo sociale, pratico, emotivo, psicologico e spirituale. [Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG].

• Essere consapevoli che i fratelli e le sorelle avranno bisogno di supporto per affrontare:

- o malattia e morte dei loro fratelli/sorelle;
- o effetti del lutto sui genitori e caregiver.

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

• Essere consapevoli che bambini e giovani affetti da una patologia disabilitante e i loro genitori e caregiver hanno varie necessità di supporto che possono modificarsi lungo il decorso della malattia:

- o supporto materiale: es. essere alloggiati oppure adattare il domicilio e predisporlo per la somministrazione di specifiche terapie;
- o supporto pratico: es. accesso alle cure di supporto;
- o supporto tecnico: es. formazione e aiuto nella somministrazione di terapie infusionali al domicilio;
- o supporto educativo: es. servizi scolastici ospedalieri;
- o supporto economico.

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

## 6. Affrontare il fine vita

• Quando un bambino o un giovane si avvicina al fine vita, discutere con genitori e caregiver cosa potrebbe



essere per loro di aiuto e conforto, come:

- o riti importanti;
- o raccogliere o conservare ricordi (es. fotografie, ciocche di capelli, impronte delle mani);
- o pianificare i contenuti dei social media.

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

- Concordare con il bambino o il giovane e con genitori e caregiver il luogo dove essere assistiti nel fine vita, tenendo conto di:

- o desideri personali e individuali;
- o valori religiosi, spirituali e culturali;
- o indicazioni di professionisti sanitari e operatori socio-sanitari esperti;
- o sicurezza e praticità.

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

- Spiegare che potrebbe essere necessario modificare il luogo del fine vita, ad esempio:

- o se il bambino o il giovane e i genitori e caregiver cambiano idea, e/o;
- o per motivi clinici, e/o;
- o per problemi organizzativi.

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

- Per i bambini e i giovani affetti da patologie disabilitanti assistiti al domicilio che si avvicinano al fine vita, i servizi dovrebbero garantire quando necessario:

- o consulenza (anche telefonica) H24 da parte di uno specialista in cure palliative pediatriche;
- o assistenza infermieristica pediatrica H24;
- o visite domiciliari eseguite da uno specialista in cure palliative pediatriche (cfr. raccomandazione 1.5.4 della LG NICE completa 2), ad esempio per la gestione dei sintomi;
- o supporto pratico e attrezzature per i trattamenti incluso ossigeno, nutrizione enterale e terapie sottocutanee ed endovenose;
- o prescrizioni anticipate per bambini e giovani che hanno maggiori probabilità di sviluppare alcuni sintomi.

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

- Coinvolgere il team di cure palliative pediatriche se un bambino o un giovane presenta sintomi non risolti durante il fine vita che ne aumentano il grado di sofferenza. [Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG].

- Considerare interventi non-farmacologici per il controllo del dolore, come:

- o cambiamenti che possono facilitare il rilassamento, come modulazioni ambientali (es. riduzione dei rumori), musica o contatto fisico (es. tocco, tecniche di

contenimento o massaggi);

- o applicazioni calde o fredde nella sede del dolore;
- o altre misure consolatorie, come il saccarosio per i neonati.

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

- Fornire analgesia continua e prescrivere dosi aggiuntive per eventuali picchi di dolore.

- Oltre all'analgesia di base, considerare la somministrazione anticipata di analgesici per bambini e giovani che hanno dolore in momenti specifici (es. quando si cambiano i vestiti o vengono spostati o manipolati). Nel calcolare la dose giornaliera di analgesici non includere le dosi anticipatorie.

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

- Quando un bambino o un giovane si avvicina al fine vita, confrontarsi con lui e con i suoi genitori e caregiver e con i professionisti sanitari coinvolti rispetto a:

- o tutti i trattamenti invasivi disponibili che potrebbero essere utili;
- o tutti i trattamenti attualmente in uso e che potrebbero non essere più appropriati.

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

- Tentare di rianimare bambini e giovani in fine vita a meno che non esista una volontà espressa di "non tentare la rianimazione". [Raccomandazione basata sull'esperienza e l'opinione del GDG].

## 7. Raccomandazioni per la ricerca futura

- Nella pianificazione e gestione dell'assistenza al fine vita, quali fattori aiutano bambini e giovani affetti da patologie disabilitanti e i loro genitori e caregiver a decidere dove vorrebbero ricevere l'assistenza di fine vita e dove preferirebbero morire?

- Che impatto ha l'offerta tempestiva di cure palliative perinatali sul vissuto di lutto delle famiglie? Di quale supporto emotivo hanno bisogno i bambini e i giovani affetti da patologie disabilitanti e i loro genitori e caregiver e come vorrebbero soddisfatte le loro necessità?

- Quali sono il gradimento, la sicurezza e l'efficacia dell'analgesia ottenuta dai diversi tipi di oppioidi per il trattamento del dolore episodico intenso nei bambini e nei giovani in fase avanzata di malattia che affrontano il fine vita in setting non ospedalieri?

- Quali sono i segni e i sintomi che indicano che un bambino o un giovane in fase avanzata di malattia potrebbe morire nell'arco di ore o giorni?

### BIBLIOGRAFIA

1. World Health Organization. Cancer pain relief and palliative care in children. WHO, 1998.
2. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. December 2016. Disponibile a: [www.nice.org.uk/guidance/NG61](http://www.nice.org.uk/guidance/NG61). Ultimo accesso: 24 maggio 2018