

Regione Lombardia, Delib. G.R. 27 gennaio 2010, n. 8/11085, Determinazioni in merito alla rete per le Cure Palliative Pediatriche della Regione Lombardia.

La Giunta regionale

Visto il Piano Sanitario Nazionale 2006-2008 che inserisce tra gli obiettivi di salute le cure palliative ponendo l'attenzione alle esigenze delle stesse in età neonatale, pediatrica e adolescenziale;

Visti gli Accordi sanciti in sede di Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Provincie autonome di Trento e Bolzano, ai sensi dell'articolo 4 del D.Lgs. 28 agosto 1997:

- Rep. Atti n. 138/CSR del 27 giugno 2007 Accordo in materia di cure palliative pediatriche;
- Rep. Atti n. 113/CSR del 20 marzo 2008 Accordo sul «Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche»;

Preso atto che il documento tecnico di cui al citato Accordo del 20 marzo 2008, identifica le cure palliative rivolte ai minori, come peculiari rispetto a quelle dell'adulto in quanto rispondenti ad una tipologia e quantità di bisogni del tutto specifici, che condizionano in modo caratteristico, sia a livello programmatico sia organizzativo, le azioni da intraprendere e i modelli organizzativi da implementare;

Richiamati:

- il Piano Socio Sanitario regionale 2007-2009, approvato con Delib.C.R. n. VIII/257 del 26 ottobre 2006, che delinea la rete delle cure palliative come sistema a matrice che eviti soluzioni di continuità nel percorso clinico assistenziale del malato attraverso l'integrazione di tutti i soggetti coinvolti con la partecipazione dei professionisti delle cure primarie (MMG/PLS);
- la Delib.G.R. n. 8/8501 del 26 novembre 2008 «Determinazioni in ordine alla gestione del servizio sanitario regionale per l'esercizio 2009» (c.d. Regole di sistema 2009), ed in particolare l'allegato 4 «Piani e programmi di sviluppo» nella parte relativa ai Programmi di sviluppo di settore che contempla l'inizio di un percorso tendente alla realizzazione della Rete per le cure palliative pediatriche che risponda alle necessità di provvedere sia ad un'assistenza al domicilio, sia ad un ricovero in ambiente dedicato e protetto;
- la Delib.G.R. n. 8/9645 del 19 giugno 2009 «Presentazione progettualità inerenti al Piano Sanitario Nazionale 2006-2008 co-finanziate dal Ministero del lavoro, della salute e delle politiche sociali ai sensi del D.M. 23 dicembre 2008» che ha inserito, tra gli obiettivi prioritari, le cure palliative pediatriche, quale importante risposta ai minori che si trovino in particolari condizioni di malattia inguaribile e/o terminale;
- la Delib.G.R. n. 8/10804 del 16 dicembre 2009 «Determinazioni in ordine alla gestione del servizio socio-sanitario regionale per l'esercizio 2010» (c.d. Regole 2010) che, in coerenza con il quadro normativo in tema di Cure Palliative pediatriche e, in particolare, nell'ottica di migliorare la qualità di vita del piccolo paziente e della sua famiglia, focalizza l'attenzione allo sviluppo dell'assistenza a domicilio del paziente;

Precisato, in particolare, che la Delib.G.R. n. 8/8501 del 2008, in merito alla gestione del paziente pediatrico, prevede, sulla base di una stima del bisogno assistenziale:

- l'elaborazione di linee di indirizzo che definiscano un modello organizzativo, per la presa in carico integrata sanitaria, socio-sanitaria e sociale, del minore inserito in un programma di cure palliative pediatriche, che assicuri il ricorso alla domiciliatura protetta, quale modalità assistenziale da privilegiare in alternativa al ricovero;
- la definizione di iniziative di formazione rivolte ai professionisti coinvolti, compresi Pediatri/Medici di Famiglia (PLS/MMG);

Considerato che l'OMS definisce 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 (Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children, WHO-IASP, 1998);

Valutato che, allo stato attuale, in Regione Lombardia la risposta ai bisogni assistenziali del paziente che necessita di cure palliative pediatriche è garantita, in genere, in regime di ricovero, talvolta anche in reparti intensivi;

Ritenuto al fine di migliorare la qualità di vita del piccolo paziente e della sua famiglia di definire un modello organizzativo che risponda in maniera integrata e completa ai bisogni e alle necessità del paziente pediatrico e della sua famiglia;

Valutato che, per l'organizzazione e lo sviluppo di un approccio globale, sia necessario:

- assicurare una presa in carico che richiede risposte multi-specialistiche e modulate secondo le necessità del momento, dettate sia dalla patologia che dalla fase di sviluppo psicofisico del bambino;
- assicurare modalità di assistenza al domicilio del piccolo paziente;
- assicurare modalità di ricovero in ambiente dedicato e protetto;
- valorizzare tutte le numerose professionalità coinvolte tra ospedale e territorio, con al centro il pediatra/medico di famiglia (PLS/MMG);
- promuovere una formazione specifica rivolta a tutti i professionisti coinvolti, che attenga non solo agli aspetti clinici e sanitari, ma anche agli aspetti, psicologici, etici, sociali;

Ritenuto, proprio per la peculiarità di questa tipologia di cure, che rispondono ad una molteplicità di bisogni del tutto specifici, non solo dell'area clinica ma anche in quella relazionale, sociale e psicologica, di privilegiare, come modalità assistenziale, la domiciliazione prevedendo, ove necessario, il ricovero in ambiente dedicato e protetto per venire incontro alle esigenze del bambino e della sua famiglia, anche in ragione della provenienza di questi pazienti da altre regioni, ovvero, per fronteggiare condizioni di assistenza altresì difficili e disagiati a domicilio;

Ravvisata, pertanto, l'opportunità di definire un modello organizzativo complesso che tenga in considerazione tutti gli aspetti sopra enunciati ed individui il domicilio del bambino come il luogo ideale dove far convergere tutte le professionalità coinvolte, inserendole in un contesto di rete in cui, in base alle necessità, tutti gli attori del sistema possano fornire il loro contributo, con una logica integrata e coordinata;

Dato atto che, con nota della Direzione Generale Sanità prot. n. H1.2008.57358 del 13 ottobre 2008, è stato costituito un Gruppo di Approfondimento Tecnico (GAT) per le Cure Palliative Pediatriche (CPP) composto da professionisti esperti del settore con il compito di sviluppare proposte tecniche che tenessero conto degli orientamenti contenuti nella citata Delib.G.R. n. 8/8501 del 2008;

Dato atto altresì che il Gruppo di cui al punto precedente, ha elaborato sia un documento tecnico per le Cure Palliative Pediatriche «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» che, sulla base delle categorie di pazienti identificate nell'Accordo del 20 marzo 2008, definisce percorsi organizzativi differenziati assicurando una risposta integrata e globale ai bisogni rilevati, sia un documento di indirizzo per la formazione «Progetto formativo per lo sviluppo della rete regionale della Lombardia di cure palliative pediatriche», volto allo sviluppo della rete di Cure Palliative Pediatriche;

Considerato che:

- il documento tecnico sui percorsi organizzativi «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» individua, tra l'altro:

– le caratteristiche dei pazienti, di età compresa tra 0 e 18 anni, eligibili a cure palliative pediatriche (CPP), prendendo quale riferimento le tipologie individuate dall'Accordo del 20 marzo 2008, che identifica, in accordo con la letteratura scientifica, quattro diverse condizioni cliniche dei bambini con patologie gravi/inguaribili eligibili alle cure palliative, ciascuna delle quali richiede interventi diversificati e specifici ivi delineati;

– i percorsi organizzativi identificati in base alle categorie di cui sopra, i quali tengono in considerazione, oltre alla definizione di diagnosi, soprattutto l'identificazione dei bisogni del bambino e della sua famiglia;

• il documento di indirizzo per la formazione volto allo sviluppo della rete di cure palliative pediatriche, «Progetto formativo per lo sviluppo della rete regionale della Lombardia di cure palliative pediatriche», si propone di fornire linee di indirizzo agli operatori interessati per la crescita delle conoscenze e competenze necessarie alla gestione dei bambini con malattie croniche inguaribili avendo come obiettivo generale quello di assicurare, su tutto il territorio della Lombardia, un sistema di Cure Palliative Pediatriche (CPP) qualificato e in grado di fornire continuità assistenziale, sia in ambito ospedaliero che territoriale, anche al fine di pervenire alla definizione di una rete regionale di assistenza specifica;

Evidenziato che il modello delineato dal «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» definisce i protagonisti del sistema, quali soggetti che, a diverso titolo, intervengono in maniera integrata svolgendo le diverse attività/ funzioni cui sono preposti:

– Strutture sanitarie di ricovero e cura, tra cui i Centri di riferimento per le CPP, identificati in via prioritaria;

– ASL/Distretto;

– Pediatra e Medico di famiglia (PLS/MMG);

– Soggetti erogatori di cure domiciliari;

– Soggetti della Rete dei servizi sociali e sociosanitari;

Considerato che il modello di rete pone il Centro di riferimento per le CPP insieme al Distretto dell'Azienda Sanitaria Locale competente per territorio, quali punti di riferimento organizzativo dei Pediatri/Medici di Famiglia e dei soggetti erogatori di cure domiciliari, in grado di assicurare il coinvolgimento dei diversi protagonisti, nella definizione del piano di assistenza domiciliare, con particolare riguardo alla continuità delle cure tra ospedale e territorio;

Considerato che il modello di rete delineato dal «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» coinvolge direttamente il Sistema di soccorso pre-ospedaliero, attraverso il costante aggiornamento delle Centrali Operative 118 di riferimento per quei pazienti seguiti al domicilio al fine, ove ritenuto necessario, di pre-allertare le strutture preposte dei Centri di riferimento ed applicare eventuali piani terapeutici ed assistenziali concordati;

Ritenuto di individuare, nella prima fase di attuazione relativa allo sviluppo di un modello organizzativo di rete per le cure palliative pediatriche, le seguenti Strutture sanitarie, quali sedi di Centri di riferimento regionale per le Cure Palliative Pediatriche:

– A.O. Riuniti di Bergamo;

– A.O. Civili di Brescia;

– A.O. ICP di Milano;

– A.O. San Gerardo di Monza;

– IRCCS Istituto Nazionale Tumori di Milano;

- IRCCS Istituto Neurologico Besta di Milano;
- IRCCS San Matteo di Pavia;
- IRCCS Medea di Bosisio Parini (CO);

Precisato che le Strutture sanitarie sopra citate assicurano il livello assistenziale di ricovero in ambiente dedicato e protetto e rappresentano il punto di riferimento in tutto il territorio regionale, secondo gli ambiti specialistici di competenza;

Precisato, altresì, che l'assistenza in regime di ricovero in ambiente dedicato e protetto sia assicurata attraverso posti letto individuati presso le Unità Operative che gestiscono la patologia pediatrica con una modalità di utilizzo flessibile degli stessi;

Evidenziato che l'individuazione dei sopracitati posti letto in Cure palliative pediatriche possa essere realizzata attraverso la trasformazione di posti letto con rapporto di 1:1 nell'ambito della dotazione complessiva dei posti letto attivi, accreditati a contratto;

Ritenuto, nella prima fase di attuazione della rete, di impegnare i Direttori Generali ed i Legali rappresentati degli Enti, sedi di Centri di Riferimento regionali per le CPP, ad individuare 2-3 posti letto dedicati alle CPP in funzione della propria organizzazione aziendale, nonché ad attivarli tempestivamente;

Ritenuto di approvare il «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» ed il documento di indirizzo per la formazione «Progetto formativo per lo sviluppo della rete regionale della Lombardia di cure palliative pediatriche», rispettivamente allegati 1 e 2, parti integranti del presente provvedimento;

Ritenuto, altresì, di interessare i Direttori Generali delle Aziende Sanitarie Locali, i Direttori Generali delle Aziende Ospedaliere, il Direttore Generale dell'AREU, nonché i Legali rappresentanti delle Strutture di ricovero e cura che sono coinvolti nel processo di cura dei pazienti eligibili alle CPP, affinché adottino gli atti necessari ed assumano al proprio interno modalità organizzative che consentano l'attuazione delle disposizioni contenute nell'allegato 1);

Ritenuto di impegnare i Direttori Generali delle A.O., degli IRCCS pubblici e delle ASL a promuovere programmi formativi aziendali che, sulla base degli obiettivi e delle tematiche individuati nell'allegato 2, rispondano alle esigenze formative di ciascuna realtà;

Ritenuto di invitare i Legali rappresentanti degli IRCCS privati e delle strutture di ricovero e cura private, coinvolte nella rete delle CPP, a promuovere formazione secondo gli indirizzi forniti nell'allegato 2;

Ritenuto di dare mandato alla Direzione Generale Sanità di:

- mettere in atto tutti i provvedimenti e gli atti necessari per dare concreta operatività al presente provvedimento;
- promuovere una mirata attività di comunicazione per favorire la conoscenza e facilitare l'accesso ai servizi offerti dalla Rete delle Cure palliative pediatriche secondo il modello proposto dal documento tecnico di cui all'allegato 1;

Ritenuto di pubblicare il presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Lombardia e sul sito web della Regione Lombardia – Direzione Generale Sanità (www.sanita.regione.lombardia.it) ai fini della diffusione dell'atto;

Vagliate ed assunte come proprie le predette considerazioni;

A voti unanimi espressi nelle forme di legge;

Delibera

1. Di approvare il «Documento tecnico sulle Cure Palliative pediatriche – Percorsi organizzativi» ed il documento di indirizzo per la formazione «Progetto formativo per lo sviluppo della rete regionale della Lombardia di cure palliative pediatriche», rispettivamente allegati 1 e 2, parti integranti del presente provvedimento.

2. Di individuare, nella prima fase di attuazione relativa allo sviluppo di un modello organizzativo di rete per le cure palliative pediatriche, le seguenti Strutture sanitarie, quali sedi di Centri di riferimento regionale per le Cure Palliative Pediatriche:

- A.O. Riuniti di Bergamo;
- A.O. Civili di Brescia;
- A.O. ICP di Milano;
- A.O. San Gerardo di Monza;
- IRCCS Istituto Nazionale Tumori di Milano;
- IRCCS Istituto Neurologico Besta di Milano;
- IRCCS San Matteo di Pavia;
- IRCCS Medea di Bosisio Parini (CO).

3. Di stabilire che le Strutture sanitarie, sopra citate, assicurano il livello assistenziale di ricovero in ambiente dedicato e protetto e rappresentano il punto di riferimento in tutto il territorio regionale garantendo gli ambiti specialistici di competenza.

4. Di impegnare, nella prima fase di attuazione della rete, i Direttori Generali ed i Legali rappresentati degli Enti, sede di Centri di Riferimento regionali per le CPP, ad individuare 2-3 posti letto dedicati alle CPP in funzione della propria organizzazione aziendale, attraverso la trasformazione di posti letto con rapporto di 1:1 nell'ambito della dotazione complessiva dei posti letto attivi, accreditati a contratto, nonché ad attivarli tempestivamente.

5. Di interessare i Direttori Generali delle Aziende Sanitarie Locali, i Direttori Generali delle Aziende Ospedaliere, il Direttore Generale dell'AREU, nonché i Legali rappresentanti delle Strutture di ricovero e cura che sono coinvolti nel processo di cura dei pazienti eligibili alle CPP, affinché adottino gli atti necessari ed assumano, al proprio interno, modalità organizzative che consentano l'attuazione delle disposizioni contenute nell'allegato 1.

6. Di impegnare i Direttori Generali delle A.O., degli IRCCS pubblici e delle ASL a promuovere programmi formativi aziendali che, sulla base degli obiettivi e delle tematiche individuati nell'allegato 2, rispondano alle esigenze formative di ciascuna realtà.

7. Di invitare i Legali rappresentanti degli IRCCS privati e delle strutture di ricovero e cura private, coinvolti nella rete delle CPP, a promuovere formazione secondo gli indirizzi forniti nell'allegato 2.

8. Di dare mandato alla Direzione Generale Sanità di:

- mettere in atto tutti i provvedimenti e gli atti necessari per dare concreta operatività al presente provvedimento;

– promuovere una mirata attività di comunicazione per favorire la conoscenza e facilitare l’accesso ai servizi offerti dalla Rete delle Cure palliative pediatriche secondo il modello proposto dal documento tecnico di cui allegato 1.

9. Di comunicare l’avvenuta approvazione del presente provvedimento agli Enti interessati, nonché alle ASL competenti territorialmente.

10. Di pubblicare il presente provvedimento sul Bollettino Ufficiale della Regione Lombardia e sul sito web della Regione Lombardia – Direzione Generale Sanità (www.sanita.regione.lombardia.it) ai fini della diffusione dell’atto.

Allegato 1)

Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche

– Percorsi organizzativi –

Introduzione

Con l’Accordo tra Stato e Regioni del 27 giugno 2007 e il successivo del 20 marzo 2008 è stato definito un documento tecnico sulle Cure Palliative Pediatriche (CPP). Il presente documento ne recepisce le indicazioni e le inserisce nel contesto organizzativo della Regione Lombardia.

Per la stesura di questo documento la Direzione Generale Sanità, con la partecipazione della D.G. Famiglia e Solidarietà Sociale, ha costituito un Gruppo di approfondimento tecnico sulle cure palliative pediatriche, a cui sono stati assegnati i seguenti compiti:

- elaborare una stima del bisogno assistenziale compresi i criteri di eleggibilità e la ricognizione delle esperienze in corso;
- redigere linee guida per la preparazione di protocolli organizzativi e percorsi diagnostico-terapeutici;
- studiare iniziative di formazione rivolte ai professionisti coinvolti, compresi Pediatri/Medici di Famiglia;
- definire un programma di cure palliative pediatriche domiciliari, dove il minore è seguito quanto più possibile al proprio domicilio;
- definire modalità di integrazione in un’ottica di efficienza e di sinergia tra la rete delle cure palliative pediatriche e non.

L’obiettivo, così come sostiene l’Organizzazione Mondiale della Sanità, è quello di migliorare la qualità di vita del piccolo paziente e della sua famiglia. Le CPP presentano, rispetto a quelle dell’adulto, alcune peculiarità in quanto devono rispondere ad una molteplicità di bisogni del tutto specifici, non solo dell’area clinica ma anche di quella relazionale, sociale e psicologica. In particolare gli aspetti che caratterizzano le CPP sono:

1. l’assistenza a questi pazienti è, ad oggi, erogata in genere in regime di ricovero, talvolta anche in reparti intensivi;
2. occorre valorizzare tutte le numerose professionalità coinvolte tra ospedale e territorio, con al centro il pediatra di famiglia; ove necessario, occorre formare specificamente, non solo negli aspetti clinici e sanitari, ma anche negli aspetti, psicologici, etici, sociali tutti i professionisti coinvolti;
3. occorre privilegiare come modalità assistenziale la domiciliazione, ma bisogna anche prevedere modalità di ricovero in ambiente protetto per venire incontro alle esigenze del bambino e della sua famiglia, che spesso arrivano da altre regioni e per fronteggiare condizioni di assistenza altresì difficili e disagevoli a domicilio;

4. occorre predisporre linee di indirizzo per assicurare una presa in carico che richiede risposte multispecialistiche e modulate secondo le necessità del momento sia della patologia che della fase di sviluppo psico-fisico del bambino.

L'organizzazione da prevedere è complessa e deve tenere in considerazione tutti questi aspetti. La Regione Lombardia individua il domicilio del bambino come il luogo ideale dove far convergere tutte le professionalità, inserendole in un contesto di rete dove, in base alle necessità, tutti gli attori del sistema possano fornire il loro contributo, con una logica integrata e coordinata in un'ottica di domiciliazione protetta.

Tipologie dei bambini eligibili alle CPP

Al fine di non disperdere risorse e convogliare correttamente l'utilizzo delle stesse, vanno individuate le caratteristiche dei pazienti, di età compresa tra 0 e 18 anni, eligibili a Cure Palliative Pediatriche (CPP). Si prendono come riferimento le tipologie individuate dall'Accordo del 20 marzo 2008, che identifica, in accordo con la letteratura scientifica, quattro diverse condizioni cliniche dei bambini con patologie gravi/inguaribili eligibili alle cure palliative, ciascuna delle quali 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 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 HIV, 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, trisomia 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).

Per ciascuna di queste tipologie l'approccio assistenziale potrà essere differenziato, a seconda per esempio della fase di malattia.

I percorsi organizzativi riportati in questo documento identificano delle categorie che, pur prendendo a riferimento le definizioni sopra riportate, se ne differenziano in alcuni punti; questo perché si è considerato più importante della definizione di diagnosi l'identificazione dei bisogni del bambino e della sua famiglia.

I protagonisti del sistema

Strutture di ricovero e cura, tra cui i Centri di riferimento per le CPP: possono svolgere la loro attività con varie intensità assistenziali:

- reparti per acuti (pediatria, oncologie pediatriche, etc.) con attività di degenza, DH e ambulatoriale;
- terapie intensive ad indirizzo pediatrico;
- reparti di riabilitazione specialistica;
- posti letto, in ambienti dedicati e protetti, per le cure palliative pediatriche.

In base alla categoria patologica le strutture di ricovero e cura e gli specialisti coinvolti si attivano per il livello di competenza. Per la patologia oncologica è chiaramente prevalente il ruolo del reparto specialistico mentre per patologie progressive, dove l'insufficienza respiratoria rappresenta il principale problema da

gestire, le Terapie Intensive (TI) ad indirizzo pediatrico rappresentano il riferimento. Il ricovero presso le TI ad indirizzo pediatrico può avvenire attraverso pronto soccorso, trasferimento da altro Ospedale o tramite il SSUEm118.

La continuità assistenziale di questi pazienti richiede anche un follow-up con visite ambulatoriali e ricoveri in regime di DH per approfondimenti diagnostici (es. RNM in sedazione) e procedure invasive minori (per esempio cambio cannule, PEG, ecc.).

Le dimissioni al domicilio devono comunque garantire la continuità assistenziale in accordo con il Pediatra/Medico di Famiglia e il Distretto, o con trasferimento presso una struttura riabilitativa.

ASL: governano la rete dei servizi territoriali a cui, per le cure palliative pediatriche, concorrono i seguenti protagonisti:

- il Pediatra/Medico di Famiglia (PLS/MMG)
- il Distretto
- i Soggetti erogatori di cure domiciliari
- la Rete dei servizi sociali e socio-sanitari.

Pediatra/Medico di Famiglia: è il medico di fiducia scelto dai genitori dell'assistito e, in tale veste, è l'interlocutore medico dei reparti/centri specialistici per la definizione e la gestione di un piano di assistenza domiciliare. In base alle caratteristiche cliniche dell'assistito, avvalendosi della collaborazione del Distretto e degli erogatori di cure domiciliari e della collaborazione e supervisione del Centro specialistico di riferimento, si fa carico della gestione clinica domiciliare; collabora con il centro ospedaliero, nei casi in cui le condizioni cliniche siano tali da portare ad un mantenimento in carico dell'assistito da parte del Centro di riferimento specialistico.

Distretto rappresenta, insieme al Centro di riferimento per le CPP, il punto di riferimento organizzativo dei Pediatri/Medici di Famiglia e dei soggetti erogatori di cure domiciliari, nonché l'ambito privilegiato per assicurare il coinvolgimento dei diversi protagonisti, nella definizione del piano di assistenza domiciliare, con particolare riferimento alla continuità assistenziale tra ospedale e territorio. E' necessario a tal fine che il Distretto identifichi un unico referente per le varie e complesse problematiche che le famiglie devono affrontare, e per assicurare il raccordo tra il Centro specialistico di riferimento, il Pediatra/Medico di Famiglia, gli erogatori di cure domiciliari e i servizi sociali comunali, assicurando il coordinamento per la definizione del piano di assistenza e l'attivazione di tutte le prestazioni integrative necessarie (es. ausili e protesica). Attraverso il coinvolgimento degli Uffici di Piano dei Comuni, il Distretto può, inoltre, attivare la Rete dei servizi sociali e sociosanitari per forme di intervento sociali domiciliari e residenziali, e per interventi di sostegno alla famiglia e di integrazione sociale del bambino e del suo nucleo familiare, anche attraverso il coinvolgimento delle associazioni dei familiari e di volontariato.

Erogatori di cure domiciliari: comprendono i servizi di assistenza domiciliare integrata (ADI) delle ASL, i soggetti privati accreditati, le équipes dedicate all'ospedalizzazione domiciliare; concorrono alla definizione del piano di assistenza e ad assicurare prestazioni infermieristiche, riabilitative, medico specialistiche, socio assistenziali.

Rete dei servizi sociali e sociosanitari in cui svolgono il proprio ruolo, tra gli altri:

1. Psicologo: ha, tra gli altri, il compito di analizzare e facilitare la verbalizzazione delle paure soggettive nei confronti della morte all'interno di una relazione professionale, empatica con il paziente e la sua famiglia, nonché di verificare il grado di comprensione e consapevolezza dei genitori al fine di instaurare un percorso comunicativo efficace. Nei casi in cui sia possibile, si cerca anche di garantire la frequenza scolastica o comunque ai percorsi educativi anche attraverso interventi a domicilio e/o di formazione a distanza (soprattutto per i bambini della categoria A, indicati a pag. 11).

2. Assistente sociale: attua mediante le proprie competenze professionali un adeguato supporto al paziente nella relazione di aiuto, valutando l'opportunità di altri interventi alla famiglia e alla rete sociale del malato, individuando e sostenendo i familiari più vulnerabili oltre a riconoscere ed affrontare le problematiche delle persone in lutto. Inoltre, individua le strutture del territorio di supporto alla famiglia e identifica le modalità di utilizzo delle stesse secondo le normative vigenti. È riferimento dell'équipe partecipando al programma di assistenza e fornendo alla stessa una descrizione e un'analisi della realtà sociale di provenienza del paziente anche in collaborazione con altri servizi preposti alla gestione del caso.

3. Altre professioni sanitarie: diverse professioni sanitarie possono, secondo le necessità del paziente, essere coinvolte, a seconda della tipologia della situazione.

4. Organizzazioni di volontariato e Associazioni di famiglie: svolgono attività di supporto di vario tipo alla famiglia, laddove l'équipe ne valuti la necessità e quando la famiglia è pronta per accogliere il volontario come supporto.

5. Mediatore culturale: nell'ottica dell'integrazione culturale di soggetti provenienti da altre realtà, per facilitarne l'adesione ai percorsi terapeutici.

I bisogni assistenziali e il percorso di presa in carico domiciliare

I bisogni assistenziali dei minori che necessitano di CPP sono differenziati in base alle diverse tipologie e alle condizioni cliniche correlate all'evoluzione della malattia e all'età del soggetto stesso.

Le caratteristiche di presa in carico dei bisogni assistenziali per le diverse tipologie individuate, indicate nei paragrafi a seguire, sono d'altra parte riconducibili ad un approccio e ad una metodologia comune di presa in carico e gestione del percorso di cura e assistenza.

? Le cure palliative pediatriche si caratterizzano per un modello di rete che pone in relazione i diversi protagonisti coinvolti, al fine di assicurare una continuità tra i diversi livelli assistenziali: ospedalizzazione in regime di ricovero o day hospital, ospedalizzazione a domicilio, assistenza domiciliare.

? Le cure palliative pediatriche prevedono un Centro di riferimento e un' équipe specialistica multidisciplinare che assicuri la definizione e presa in carico dei bisogni assistenziali e il raccordo con i servizi territoriali e i professionisti coinvolti nel livello di assistenza domiciliare.

? Il modello di assistenza deve essere flessibile, utilizzando i diversi livelli assistenziali previsti dalla rete, nell'ambito di questi, prevedendo modalità di presa in carico differenziate, al fine di adattarsi alle mutevoli condizioni cliniche ed esigenze socio/assistenziali del singolo paziente.

? Requisiti imprescindibili per accedere alle cure domiciliari sono la presenza di condizioni abitative e familiari che garantiscano la praticabilità dell'assistenza, il coinvolgimento del pediatra di famiglia e la disponibilità di un' équipe di assistenza domiciliare che preveda le figure professionali necessarie a rispondere ai bisogni clinici, emozionali ed evolutivi del bambino e della famiglia.

? Il Piano di assistenza individualizzato rappresenta lo strumento che definisce gli interventi e i professionisti coinvolti nell'assistenza domiciliare, i rispettivi livelli di impegno e responsabilità e l'attivazione di tutte le azioni integrative necessarie. Il Piano di assistenza deve prevedere gli strumenti e le modalità di relazione tra i diversi protagonisti coinvolti, la periodicità delle rivalutazioni, i percorsi per il passaggio tra i diversi livelli assistenziali.

? È necessario il coinvolgimento attivo della famiglia, prevedendo interventi di sostegno e momenti formativi adeguati al percorso clinico e assistenziale.

I modelli e percorsi assistenziali si fondano su procedure di:

- ospedalizzazione;

- domiciliazione, sia al domicilio, propriamente detto, sia presso case di accoglienza (strutture abitative di supporto alla famiglia, spesso gestite da Associazioni di Volontariato che operano in supporto e appoggio alle strutture sanitarie, in special modo oncoematologiche pediatriche, presenti in Regione Lombardia).

La rete di cure palliative pediatriche sarà orientata a privilegiare, ogni qualvolta possibile, l'assistenza al domicilio del paziente; rimane, comunque, come opzione la possibilità di accesso, qualora si renda necessario, a letti dedicati, che verranno individuati e resi disponibili in Centri di riferimento altamente qualificati che attiveranno programmi specifici nel merito. Appare fondamentale stabilire una stretta rete di collegamento tra operatori dei Centri di riferimento presenti nella Regione, cui spetta anche la supervisione e il coordinamento, e figure sanitarie territoriali (PLS/MMG, infermiere di territorio, assistente sociale, etc.).

L'accesso a letti dedicati di Cure palliative pediatriche in Centri di riferimento altamente qualificati avviene, principalmente, allorché si configurano situazioni tali per cui la gestione domiciliare non garantisce al paziente avviato ad un percorso di cure palliative e alla sua famiglia le migliori condizioni di gestione dei sintomi, disturbi o disagi che derivano dalla terminalità.

Nella Fig. 1 è riportata una flow chart dove è indicato il percorso del paziente con la relativa presa in carico domiciliare. Percorsi assistenziali specifici per particolari classi di tipologia di pazienti possono richiedere adattamenti e modifiche a questo schema generale, e sono riportati in ogni sezione del documento.

A. Cure palliative pediatriche per il paziente onco-ematologico

Eligibili a cure palliative, erogate in funzione di percorsi terapeutico-assistenziali identificati dalle singole strutture di ricovero e cura, secondo le indicazioni provenienti dalla Regione Lombardia, saranno pazienti di età compresa fra 0 e 18 anni, residenti in Regione o ivi domiciliati per trattamenti che ineriscono alla patologia onco-ematologica.

Sono compresi in questa categoria:

- Pazienti affetti da tumori solidi metastatici o plurirecipienti, per i quali non sia più ragionevolmente perseguibile, dal punto di vista clinico-scientifico, secondo giudizio dell'équipe oncologica curante, l'obiettivo della guarigione, e per i quali divenga obiettivo prioritario il controllo dei sintomi e del dolore riferibili alla progressione della patologia oncologica.
- Pazienti affetti da tumori cerebrali non operabili (es. tumori maligni del tronco encefalico) o non responsivi ai trattamenti.
- Pazienti affetti da leucemie acute con ricadute precoci (in terapia o entro 6 mesi dall'interruzione delle cure) o ripetute, ormai non più responsive alle terapie citostatiche di recupero o che abbiano precocemente manifestato una ricaduta di malattia dopo essere stati sottoposti a trapianto di cellule staminali emopoietiche.
- Pazienti affetti da linfomi o patologie istiocitarie non più responsivi a trattamenti di seconda e terza linea o recidivati dopo trapianto di cellule staminali emopoietiche.

Per l'attivazione di un percorso di presa in carico domiciliare, gestito da Centri di riferimento oncologici ed oncoematologici pediatrici, dovranno inoltre essere soddisfatte le seguenti condizioni:

- Condizioni cliniche compatibili con una gestione domiciliare (per esempio assenza di emorragie gravi).
- Adeguatezza del nucleo familiare, opportunamente e preventivamente valutata, anche in funzione dell'attuabilità del servizio stesso.
- Consenso informato dei genitori o di chi esercita legalmente la patria potestà sul minore.

- Eligibilità alla somministrazione di cure palliative, in funzione delle tipologie di patologia precedentemente definite. Verranno inoltre considerate, come elementi di priorità, le seguenti condizioni:

- Bambini in fase terminale.
- Bambini recidivati o resistenti alle cure con un'attesa di sopravvivenza relativamente breve.
- Bambini inguaribili che abbiano, tuttavia, una prospettiva di un periodo di sopravvivenza ancora relativamente lungo (nell'ordine di alcuni mesi).

Definizione delle modalità assistenziali

Le modalità assistenziali del paziente pediatrico oncologico si svilupperanno secondo criteri che facciano riferimento alla creazione di un' équipe multidisciplinare che coinvolga:

- Pediatra Ematologo/Oncologo, chiamato a stabilire la presa in carico del paziente pediatrico oncologico eligibile a cure palliative e a svolgere il ruolo di coordinatore del programma, con particolare riferimento alla definizione, nelle varie fasi evolutive del trattamento palliativo, delle peculiarità della situazione clinica generale, delle prospettive prognostiche a breve termine, e dei bisogni sia del bambino, sia della famiglia.
- Infermieri specificamente formati e dedicati all'assistenza di bambini oncologici con necessità di trattamenti palliativi, talora assistenzialmente complessi, in grado di operare sul territorio e in occasione di accessi alle strutture di Day-Hospital dei Centri onco-ematologici pediatrici di riferimento.
- Pediatra/Medico di Famiglia identificato e contattato dal Centro o richiesto dalla famiglia e/o dal bambino/ragazzo.
- Distretto per organizzare l'assistenza diretta al bambino, per es: autorizzazioni per trasfusioni, per interventi di specialisti a domicilio, per l'utilizzo di presidi-ausili, segnalazioni di situazioni critiche al servizio di Continuità Assistenziale.
- Esperti di terapie palliative in grado di garantire la miglior gestione del sintomo dolore nelle varie situazioni di gestione domiciliare o nei letti dedicati identificati presso i Centri di riferimento altamente qualificati.
- Esperti di nutrizione in grado di identificare le migliori soluzioni di supporto nutrizionale e di idratazione per i pazienti avviati ad un percorso di cure palliative.
- Psicologi con esperienza nel settore specifico, dedicati alla identificazione e gestione delle problematiche di supporto per i pazienti pediatrici e per le loro famiglie nel momento in cui viene a configurarsi una condizione di terminalità.
- Assistenti sociali, insegnanti, persone qualificate nella ludoterapia e volontari dedicati alla valutazione e gestione degli aspetti psico-relazionali e dell'interazione sociale, intrafamiliare e della famiglia con la comunità allargata di riferimento.
- Qualsiasi persona eletta come «importante» dal bambino stesso.

L'équipe multidisciplinare specialistica del Centro di riferimento per le cure palliative pediatriche sarà, inoltre, utile riferimento anche per l' équipe dedicata alla gestione territoriale dell'emergenza/urgenza, mediante un tempestivo e costante aggiornamento alla Centrale Operativa 118 di riferimento sui pazienti in fase terminale in carico alla Rete delle CPP (fase della malattia, terapie in corso, programma terapeutico condiviso con la famiglia).

Nella programmazione dei servizi, andranno garantiti:

- la possibilità di conservare l'accesso a controlli periodici presso le strutture di Day-Hospital dei centri oncoematologici pediatrici, per evitare che si generi la sensazione nel bambino e nella sua famiglia di abbandono;
- la possibilità di immediato contatto telefonico con operatori specializzati in grado di guidare e coordinare la conduzione delle terapie di supporto (es. somministrazione di farmaci, procedure tecniche, etc.), così come di fornire supporto psicologico per tutte le problematiche e dinamiche che ineriscono alla palliazione, terminalità e prospettiva di morte imminente;
- adeguato supporto terapeutico;
- azioni di cura e di sostegno psico-sociale, educativo e spirituale, rispettoso delle diverse appartenenze religiose, per il bambino avviato ad un percorso di cure palliative e per la sua famiglia.

Processo decisionale e percorso assistenziale per il paziente pediatrico oncologico eligibile a terapie palliative

1. Una volta definita da parte dell'équipe curante l'eligibilità di un paziente pediatrico affetto da patologia oncologica ad un trattamento palliativo, si attiveranno tutte le procedure ed i percorsi atti alla realizzazione di un'assistenza domiciliare in una prospettiva di palliazione. Propedeutica e preliminare a questa scelta sarà un'assoluta condivisione del programma di assistenza fra tutti gli operatori coinvolti e i genitori del bambino o adolescente avviato ad un percorso palliativo. La definizione delle modalità e intensità dell'assistenza sarà il risultato di un confronto fra le diverse opzioni considerabili, in funzione delle esigenze di supporto del paziente pediatrico e del luogo dove attuarla, esplicitando il domicilio come sede ideale per il bambino. Il modello per ogni singolo paziente sarà oggetto di periodica e dinamica rivalutazione della storia clinica e di malattia tra i membri dell'équipe curante e gli operatori territoriali, in modo da offrire la massima flessibilità del sistema rispetto alle potenzialmente mutevoli esigenze del singolo paziente. È altamente auspicabile l'utilizzo di una cartella clinica informatica multidisciplinare integrata per l'assistenza domiciliare.

2. Il secondo passaggio farà riferimento alla valutazione delle terapie mediche e di sostegno/supporto psicologico e sociale disponibili, con l'obiettivo di definire e ottimizzare il miglior percorso di cura volto a garantire, sia al bambino sia alla sua famiglia, la migliore qualità di vita possibile. In questa prospettiva, prioritarie saranno la definizione di un programma di adeguata terapia analgesica e, se necessario, sedativa, così come di nutrizione/idratazione. Alla ottimale definizione di questi programmi di supporto anti-dolorifico e nutrizionale concorreranno, in maniera rilevante, le figure professionali competenti presenti in sede di organizzazione ospedaliera e territoriale nei vari distretti.

3. Nella fase di attuazione del trattamento palliativo domiciliare rimarrà disponibile come opzione, ogni qual volta necessario e indicato, la possibilità di conservare l'accesso a controlli periodici presso le strutture di Day-Hospital dei Centri Onco-ematologici Pediatrici Regionali di riferimento. Parimenti disponibile sarà l'accesso a letti dedicati in Centri di riferimento altamente qualificati qualora si vengano a configurare, per svariate ragioni, situazioni tali per cui l'assistenza domiciliare non risponde più all'esigenza di garantire al paziente pediatrico e alla sua famiglia la miglior qualità di vita possibile e il miglior supporto nella difficile, delicata e travagliata fase della terminalità.

4. Definizione dell'equipe medico-infermieristico responsabile dell'attuazione e gestione dell'assistenza domiciliare al paziente pediatrico oncologico in fase di trattamento palliativo:

a. medici: specialisti della struttura di ricovero (oncologi, ematologi, palliativisti), tra cui il medico responsabile del programma, con adeguata qualificazione professionale, coadiuvato eventualmente da altre figure mediche;

b. infermieri: almeno due infermieri dedicati e appositamente formati;

c. pediatra o medico di famiglia: come già ricordato, la sua presenza è fondamentale, ma, per ottimizzarne il contributo e la motivazione a prendersi carico di pazienti anche durante la fase di terminalità, ne è auspicabile il coinvolgimento già all'inizio del percorso di cura;

d. altre figure: psicologo/assistente sociale, specialisti nella terapia del dolore, esperti di supporto nutrizionale, volontari, insegnanti, persone qualificate nella ludoterapia, mediatori culturali.

B. Cure palliative pediatriche per il paziente con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma per il quale cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita

Patologie congenite/danni perinatali

Il 50% delle situazioni che richiedono cure palliative pediatriche originano nel periodo neonatale. Di queste, metà dipendono da sofferenza perinatale o grave prematurità e metà da gravi malformazioni congenite e/o malattie cromosomiche e genetiche, in cui cure appropriate possono prolungare notevolmente la sopravvivenza. Talora la morte sopraggiunge prima della definizione diagnostica (che in questi casi riveste più un interesse per il counselling genetico).

Si tratta, quindi, di una categoria estremamente eterogenea di patologie, non inquadrabili in un'unica categoria nosologica e accomunate dal deficit invalidante e molto precoce delle funzioni cardiaca e/o respiratoria e/o motoria determinato dal grave danno cerebrale o dall'insufficienza d'organo, condizionante un exitus, inevitabile, a breve-medio termine. Non sempre è previsto il deterioramento cognitivo.

Le patologie che concorrono principalmente a costituire questa più vasta categoria clinica sono le seguenti (elenco indicativo, certamente non esaustivo):

1. Cardiopatie congenite e acquisite (non operabili quali ipoplasia ventricolare sinistro);
2. Gravi malformazioni e distrofia toracica;
3. Ipoplasia polmonare;
4. Displasia bronco-polmonare (BPD);
5. Atrofia muscolare spinale (SMA 1), atrofia muscolare spinale con distress respiratorio (SMARD), gravi danni anossici perinatali;
6. Prematurità estrema;
7. Gravi patologie neurodegenerative di natura da determinare.

I modelli di percorsi assistenziali si articolano in più fasi:

La compromissione precoce di funzioni vitali fa sì che questi bambini spesso non lascino la patologia neonatale o vi ritornino dopo poche settimane di vita. I genitori di neonati e lattanti patologici si trovano da subito a dover improvvisamente gestire la loro famiglia «in modo diverso» da quello previsto. Il senso di morte è molto forte e l'atteggiamento di questi genitori è spesso ambivalente. In ogni caso essi non hanno il tempo di elaborare la possibile morte del loro piccolo.

Il percorso di questi bimbi può interrompersi molto precocemente durante la stessa degenza in patologia neonatale, mentre altre volte le condizioni mediche si stabilizzano nella loro gravità e la patologia neonatale si ritrova a dover trasferire il bambino in una terapia intensiva pediatrica o percorrere la via della domiciliazione, con notevoli e prevedibili difficoltà organizzative in entrambe le situazioni.

Vi è la necessità, per la complessità di questi casi, di un' équipe di riferimento specialistica ospedaliera che sappia aiutare la famiglia, fornendo un'adeguata formazione il più precocemente possibile, già durante il periodo della diagnosi. È auspicabile un coinvolgimento «abilitativo precoce» dei genitori, cioè un'attività svolta da operatori sanitari che trasmettono ai genitori le conoscenze necessarie per promuovere le abilità

residue del loro bambino e per gestire le complessità successive che la patologia impone. Anche per questi bambini le opzioni sono:

- cure al domicilio: il trasferimento al domicilio non deve essere in alcun modo ritardato e resta l'obiettivo principale da raggiungere anche in casi con aspettativa di vita molto breve;

- ospedalizzazione: necessaria per

- interventi ambulatoriali o brevi ricoveri ospedalieri, per esempio per episodi intercorrenti e/o messa a punto terapeutica;

- interventi terapeutici ed assistenziali nei casi di grave insufficienza d'organo, nelle terapie intensive pediatriche di riferimento.

Definizione delle modalità assistenziali

Durante il ricovero, l'équipe ospedaliera (in genere intensivista) di riferimento attiva il servizio del territorio (Pediatra/Medico di Famiglia, distretto ASL) concordando, secondo le necessità del bambino, il piano di assistenza. I bisogni si modificano in continuazione; pertanto, il sistema deve essere flessibile e gli interventi vanno individualizzati e monitorati continuamente.

a. La domiciliazione protetta resta l'obiettivo principale da raggiungere anche nei casi con aspettativa di vita molto breve. Anche se adeguatamente formati, con un «coinvolgimento abilitativo precoce», i genitori vanno costantemente supportati, man mano che la patologia evolve, da una adeguata assistenza coordinata. Il team multidisciplinare che assiste il bambino a casa deve essere in grado di rispondere oltre ai bisogni clinici del bambino, anche ai bisogni emozionali della famiglia (assistenti sociali, psicologi).

b. Infermieri e tecnici del territorio, opportunamente formati, controllano le medicazioni, provvedono alla gestione delle terapie (ventilatoria, nutrizione parenterale totale e terapia di supporto), mentre il Pediatra/Medico Famiglia, adeguatamente formato e in costante contatto con l'équipe ospedaliera, gioca un ruolo fondamentale per le necessità mediche, soprattutto durante gli episodi di patologia intercorrenti.

c. Va assicurato un adeguato supporto di tipo sociale per sollevare la famiglia da una parte delle incombenze quotidiane.

d. Restano comunque assicurati interventi ambulatoriali o brevi ricoveri ospedalieri per diagnostica strumentale (es. endoscopie, valutazione funzionalità respiratoria, polisonnografia, RNM) e procedure chirurgiche (es. PEG).

e. Le terapie intensive di riferimento (neonatali/pediatriche/cardio e neurochirurgiche) intervengono nelle fasi acute di insufficienza d'organo e provvedono alla prescrizione delle apparecchiature e dei presidi necessari per la domiciliazione.

f. Anche nelle fasi terminali le cure vanno gestite preferibilmente a domicilio con adeguato supporto da parte di personale esperto, previa condivisione della famiglia di questa scelta.

g. La Centrale Operativa 118 di riferimento deve essere costantemente aggiornata sui pazienti portatori di queste patologie seguiti al domicilio al fine, ove ritenuto necessario, di pre-allertare le strutture preposte dei Centri di riferimento ed applicare eventuali piani terapeutici ed assistenziali concordati.

h. Va prevista una regolare rivalutazione del programma assistenziale fra tutti i membri del team sia ospedaliero che territoriale, sempre insieme alla famiglia.

C. Cure palliative pediatriche per il paziente affetto da patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo

Questa categoria, che comprende soprattutto, ma non esclusivamente, patologie neurodegenerative, non ha un'unica ed omogenea classificazione ma è accomunata dal grave danno cerebrale e/o periferico degenerativo, determinato da diverse malattie metaboliche e genetiche con esiti invalidanti progressivi che si instaurano a medio e lungo termine.

In questa categoria sono comprese, a titolo esemplificativo e non esaustivo:

1. Malattie degenerative neurologiche: encefalopatie, leucodistrofie, amiotrofie spinali congenite, sclerosi laterali amiotrofiche precoci;
2. Malattie della giunzione neuromuscolare: miastenia neonatale, miastenia;
3. Malattie metaboliche: mucopolisaccaridosi;
4. Patologie cromosomiche e genetiche: Prader Willi;
5. Distrofie muscolari: Duchenne, Beker, Emery-Dreyfuss, distrofia muscolare merosino-negativa, distrofia muscolare con sindrome del rachide rigido, distrofia muscolare di Ulrich's, distrofia miotonica congenita;
6. Miopatie: miopatia nemalinica, miopatia centronucleare, miopatia mio tubulare;
7. Patologie mitocondriali;
8. Dermatomiostite giovanile; distrofie in malattie endocrine;
9. Cardiomiopatie che vanno incontro a correzione palliativa parziale; 10. Sclerosi multipla ad insorgenza infantile.

Sono patologie caratterizzate da una elevata variabilità di quadri clinici, di gravità e decorso. In questi pazienti vanno ricercati, quindi, più che quadri clinici uniformi e tipici, spettri di profili clinici e decorsi estremamente ampi e variabili, che conducono in genere ad una compromissione motoria, respiratoria e cardiologica, con progressiva difficoltà di fonazione e deglutizione. Non sempre è presente il deterioramento cognitivo; tutte presentano nelle fasi avanzate di malattia:

- insufficienza respiratoria, che necessita spesso di ventilazione meccanica (invasiva e non-invasiva),
- compromissione cardiocircolatoria,
- disfagia e nutrizione enterale (con necessità di PEG o JPEG o digiunostomia),
- tetraparesi grave.

I modelli di percorsi assistenziali

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 determinano fabbisogni assistenziali estremamente differenziati.

I pazienti inseriti in questo gruppo presentano, quasi sempre, un discreto controllo della malattia a domicilio per mesi, più spesso anni; con l'avanzare della patologia, tuttavia, iniziano ad insorgere problemi che possono essere affrontati in modo graduale con interventi ambulatoriali o brevi ricoveri ospedalieri. In ogni caso i genitori hanno già alle spalle, in questa fase terminale, una storia di malattia e sono stati gradualmente addestrati alla gestione della stessa. La complessità e variabilità dei casi clinici richiedono comunque di avere a disposizione un'équipe specialistica di riferimento. Questi stessi specialisti provvedono, a secondo della intensità assistenziale richiesta, alla prescrizione dei trattamenti necessari per mantenere il

compenso e/o controllo dei sintomi, alla prevenzione del loro peggioramento, al controllo delle complicanze e delle comorbidità, al loro trattamento precoce per la riduzione degli esiti e delle menomazioni conseguenti. Obiettivo prioritario è far sì che il bimbo conduca la propria vita il più possibile a domicilio, ma con un'assistenza domiciliare coordinata, adeguata alle esigenze cliniche. Per questi bambini è necessario, pertanto, creare una rete assistenziale che integri le funzioni svolte dalla rete ospedaliera con quelle fornite dal territorio.

Anche per questi bambini le opzioni sono:

- cure al domicilio: obiettivo comunque principale, nell'ambito del programma assistenziale;
- ospedalizzazione: necessaria per
 - interventi ambulatoriali o brevi ricoveri ospedalieri, per esempio per episodi intercorrenti, per diagnostica strumentale e/o messa a punto terapeutica;
 - i casi di grave insufficienza d'organo, e per tutti gli episodi di adeguamento delle terapie di ventilazione e alimentazione, nelle terapie intensive pediatriche di riferimento.

Tutti gli interventi, compresi quelli in terapia intensiva, vanno realizzati nella maniera meno traumatica (garantendo, ove possibile, la presenza costante del genitore durante ogni tipo di degenza e procedura), meno invasiva (preferenza alle modalità di ventilazione non-invasiva rispetto a quella invasiva) e più protetta dal dolore e nel rispetto della persona nella sua globalità e dignità.

Definizione delle modalità assistenziali

- Durante il ricovero, l'équipe ospedaliera di riferimento attiva il servizio del territorio (Pediatra/Medico di Famiglia, Distretto ASL) concordando, secondo le necessità del bambino, il piano di assistenza. I bisogni si modificano in continuazione, pertanto il sistema deve essere flessibile e gli interventi vanno individualizzati e monitorati continuamente.
- La domiciliazione protetta resta l'obiettivo principale da raggiungere anche in questi casi. I genitori vanno costantemente supportati, man mano che la patologia evolve, da una adeguata assistenza coordinata. Il team multidisciplinare che assiste il bambino a casa deve essere in grado di rispondere ai bisogni clinici, emozionali ed evolutivi del bambino e della famiglia (assistenti sociali, psicologi, fisioterapisti). Possono inoltre essere attivati interventi di supporto ai genitori e/o ai care-giver, riferiti sia all'ambito del nucleo familiare o, su indicazione dei genitori, all'ambito della rete parentale o informale (amici, vicinato,...), in conformità con la legge n. 405/1975 istitutiva dei Consultori Familiari e della successiva legge regionale n. 44/1976 che ne regola l'attività.
- Infermieri e tecnici del territorio (dei servizi ASL e dei soggetti accreditati), opportunamente formati, controllano le medicazioni, provvedono alla gestione delle terapie (ventilatoria, nutrizionale e di supporto), mentre il Pediatra/Medico di Famiglia, adeguatamente formato e in costante contatto con l'équipe ospedaliera, gioca un ruolo fondamentale per le necessità mediche, soprattutto durante gli episodi di patologia intercorrenti.
- Va assicurato un adeguato supporto di tipo sociale per gli aspetti psicorelazionali e per l'integrazione sociale del bambino e di chi lo accudisce.
- Restano comunque assicurati interventi ambulatoriali o brevi ricoveri ospedalieri per diagnostica strumentale (es. endoscopie, valutazione funzionalità respiratoria, polisonnografia, RNM) e procedure chirurgiche (es. PEG); i ricoveri in ospedale/riabilitazione sono anche l'occasione per la formazione e verifica, da parte del personale di assistenza, del care-giver per la gestione delle apparecchiature.
- Le terapie intensive di riferimento (pediatriche/cardio e neurochirurgiche) intervengono nelle fasi acute di insufficienza d'organo, sia nei casi di episodi acuti (es. polmoniti), sia per aggiustamenti della ventilazione e

delle terapie di supporto. Il Centro di riferimento regionale per le CPP deve inoltre garantire un consulenza telefonica per le situazioni di emergenza sia ai caregiver che ai medici impegnati nell'assistenza al bambino.

- Anche nelle fasi terminali le cure vanno gestite preferibilmente a domicilio con adeguato supporto da parte di personale esperto, previa condivisione della famiglia di questa scelta.
- La Centrale Operativa 118 di riferimento deve essere costantemente aggiornata sui pazienti portatori di queste patologie seguiti al domicilio al fine, ove ritenuto necessario, di pre-allertare le strutture preposte dei Centri di riferimento ed applicare eventuali piani terapeutici ed assistenziali concordati.
- Va prevista una regolare rivalutazione del programma assistenziale fra tutti i membri del team sia ospedaliero che territoriale, sempre insieme alla famiglia.
- Fanno parte della rete assistenziale anche le Organizzazioni di volontariato e le Associazioni delle famiglie che possono quindi partecipare, su richiesta della famiglia, ai programmi di formazione.

D. Cure palliative pediatriche per il paziente affetto da cerebrolesioni acquisite (CLA)

La categoria clinica delle CLA, non ha un'unica ed omogenea classificazione nosografica, ma presenta il dato Comune del grave danno cerebrale acquisito, con esiti invalidanti a medio e lungo termine. Le patologie che concorrono principalmente a costituire questa categoria clinica sono le seguenti:

1. traumi cranici (rappresentano la maggiore causa di morte ed una delle più importanti cause di invalidità in età evolutiva), midollari e politraumi;
2. danni anossici;
3. emorragie (malformazioni artero-venose, rottura di aneurismi...);
4. encefaliti, meningoencefaliti;
5. danni encefalici conseguenti a trapianti d'organo (anossici-tossici-metabolici);
6. esiti invalidanti di malattie in remissione.

Come conseguenza del miglioramento delle tecniche mediche e chirurgiche disponibili per la gestione della fase acuta, sta aumentando il tasso di sopravvivenza dei bambini con danno cerebrale acquisito. L'aumento del tasso di sopravvivenza si associa, però, ad un incremento del tasso di morbilità e, quindi, del numero di bambini con disabilità significative.

Sono, quindi, compresi in questa categoria (a titolo esemplificativo, e non esaustivo):

- pazienti che versano in uno stato vegetativo;
- pazienti con insufficienza respiratoria che necessitano di ventilo-terapia, cannula tracheostomica, fisioterapia respiratoria (Pep-Mask o in-exsufflator);
- pazienti con disfagia e nutrizione enterale (portatori di PEG o JPEG o digiunostomia);
- pazienti con tetraparesi gravi.

I modelli di percorsi assistenziali

- ospedalizzazione nella fase acuta: terapia intensiva, neurochirurgia pediatrica o altri reparti per acuti;

- riabilitazione specialistica;
- domiciliazione;
- altre strutture assistenziali.

Tutti i bambini, alla stabilizzazione delle condizioni cliniche, hanno diritto ad un trattamento riabilitativo specialistico che ricerchi il massimo recupero possibile motorio e cognitivo e lo svezzamento da presidi non più indispensabili (catetere vescicale, catetere venoso centrale, tracheotomia, SNG/PEG) per semplificare la gestione del bambino. Contemporaneamente è necessario provvedere al sostegno psicologico dei genitori (rielaborazione degli eventi occorsi, gestione dei sensi di colpa) e, infine, provvedere al loro addestramento per la gestione del bambino.

Al termine di questo periodo i bambini tornano normalmente a domicilio, o, molto più raramente, in strutture assistenziali.

Definizione delle modalità assistenziali

Le modalità assistenziali del paziente con CLA vengono concordate con il servizio del territorio in tempi utili per assicurare l'attivazione dei servizi domiciliari e la fornitura dei presidi necessari.

Quasi sempre la famiglia chiede di essere seguita dall' équipe specialistica che ha conosciuto nei lunghi mesi della riabilitazione. Tale riferimento dà sicurezza e rimane importante per mantenere limitati i danni secondari e terziari del danno neurologico (aspetti clinici, trattamenti farmacologici per terapia e prevenzione delle complicanze, fornitura di ausili/protesi). I riferimenti vengono mantenuti tramite brevi ricoveri in day hospital o con accessi ambulatoriali, oppure fornendo indicazioni tramite contatto telefonico con i servizi del territorio. Tuttavia anche in queste situazioni appare irrinunciabile il contributo di:

- a. il Pediatra/Medico di famiglia, per le necessità mediche intercorrenti (principalmente infezioni);
- b. infermieri e personale sanitario per controllo medicazioni, gestione e cambio cannula tracheostomica, PEG, gestione della terapia ventilatoria;
- c. assistenza domiciliare per sollievo alla famiglia nelle incombenze quotidiane;
- d. fisioterapisti ed eventualmente logopedisti in base a progetto riabilitativo dell' équipe;
- e. assistenti sociali, per la valutazione e la gestione degli aspetti psicorelazionali e dell' integrazione sociale;
- f. associazioni delle famiglie e associazioni di volontariato;
- g. mediatore culturale, qualora necessario.

Percorso assistenziale per il paziente pediatrico affetto da CLA con necessità di domiciliazione protetta

1. Una volta definita da parte dell' équipe riabilitativa la dimissibilità di un paziente pediatrico affetto da CLA si attivano tutte le procedure ed i percorsi atti alla realizzazione di un' assistenza domiciliare «protetta». Propedeutica e preliminare a questa scelta sarà la condivisione del programma di assistenza fra tutti gli operatori coinvolti e i genitori del bambino o adolescente avviato a domicilio. Modalità e intensità dell' assistenza dipendono dalle esigenze di supporto del paziente e dal luogo dove verrà attuata. Il percorso riabilitativo di ogni paziente sarà oggetto di periodica rivalutazione tra i membri dell' équipe curante e gli operatori territoriali, in modo da offrire la massima flessibilità rispetto alle mutevoli esigenze del paziente. È altamente auspicabile l' utilizzo di una cartella clinica informatica multidisciplinare integrata per l' assistenza domiciliare.

2. Va assicurata la fornitura di terapie mediche e di sostegno/supporto psicologico e sociale, con l'obiettivo di offrire al bambino e alla sua famiglia, la migliore qualità di vita possibile. Sono prioritarie una adeguata terapia per le problematiche legate al danno cerebrale (utilizzo di farmaci miorilassanti, antiepilettici, antireflusso e protettori gastrici, antidolorifici), la nutrizione, l'idratazione e la terapia antidolorifica.

3. Anche nel corso del trattamento domiciliare rimane disponibile, ogni qual volta indicato, l'accesso a controlli periodici presso le strutture di day hospital o ricovero ordinario per problematiche non gestibili a domicilio (quali, a titolo di esempio: epilessia, tossina botulinica, valutazione posturale, problematiche urologiche, ortopediche, fisiatriche, respiratorie), oppure per modifiche del quadro clinico anche in senso migliorativo.

L'équipe responsabile dell'attuazione e gestione dell'assistenza domiciliare al paziente pediatrico affetto da CLA è di norma formata da:

a. specialisti ospedalieri della struttura di ricovero e/o riabilitativa: sono di riferimento per la stesura o revisione del piano terapeutico;

b. pediatra o medico di famiglia: costantemente coinvolto, fin dalle fasi della riabilitazione, è il riferimento della famiglia per la gestione ordinaria del paziente;

c. infermieri e altre figure sanitarie (psicologi, fisioterapisti, logopedisti, dietisti): ciascuno per le sue competenze, assicurano al paziente il costante supporto tecnico e relazionale;

d. altre figure di supporto sociale e sociosanitario: assistenti sociali, insegnanti, persone qualificate nella ludoterapia, volontari, mediatori culturali.

Gruppo di approfondimento tecnico

Balza Savarino Maria Elena - D.G. Sanità

Bosio Marco - IRCCS S. Matteo (PV)

Corsini Giuseppe - D.G. Famiglia e Solidarietà Sociale

Cossolini Gianbattista - A.O. Ospedali Riuniti (BG)

Di Cosimo Maria Elisabetta - Pediatra di gruppo

Fossati Bellani Franca - Istituto Nazionale Tumori (MI)

Jankovic Momcilo - A.O. S. Gerardo - Monza

Locatelli Franco - IRCCS S. Matteo (PV)

Merlino Luca - D.G. Sanità

Morgutti Marina - D.G. Sanità

Peduzzi Paolo - ASL Milano 3

Plantamura Annamaria - D.G. Famiglia e Solidarietà Sociale

Podestà Alberto - A.O. S. Carlo (MI)

Salvo Ida - A.O. ICP/Buzzi (MI)

Strazzer Sandra - IRCCS Medea Bosisio Parini

Tridico Caterina - D.G. Sanità

Allegato 2)

Progetto formativo per lo sviluppo della rete regionale di cure palliative pediatriche della Lombardia

Premessa e contesto

L'obiettivo generale del progetto formativo è quello di sviluppare, su tutto il territorio della Lombardia, le conoscenze e le competenze in materia di Cure Palliative Pediatriche (CPP), al fine di implementare un sistema in rete sempre più qualificato ed in grado di fornire continuità assistenziale, sia in ambito ospedaliero sia in ambito territoriale, ai bambini con malattie croniche inguaribili e alle loro famiglie.

L'organizzazione di una rete di ampie dimensioni permette di offrire competenze di gestione pur a fronte della estrema specificità ed eterogeneità dei casi e dell'ampia distribuzione sul territorio regionale.

Punto di riferimento della rete saranno i Centri di CPP, individuati a livello regionale, che coordinano, formano e supportano, su un ampio bacino di utenza, i nodi principali della rete, ovvero i servizi ospedalieri, territoriali, sociosanitari e assistenziali, nonché le Unità Operative di Cure Palliative dedicate anche all'area pediatrica.

In questa prospettiva, è evidente che nel percorso di formazione si dovranno proporre dei programmi adeguati alle esigenze ed al ruolo dei diversi operatori attraverso specifici programmi di qualificazione dedicati al personale medico, infermieristico e sociosanitario interessato.

La possibilità di utilizzare nell'esperienza pratica i contenuti formativi ricevuti deve essere integrata con esperienze dirette nelle strutture già attive nelle diverse aree di interesse.

Pertanto gli obiettivi formativi dovranno essere differenziati a seconda che si parli di approccio palliativo e formazione di base generale o di cure palliative pediatriche ad indirizzo specialistico.

Alcuni di questi obiettivi possono essere raggiunti attraverso specifici corsi d'aula; altri, relativi anche alla costruzione della rete, possono essere raggiunti attraverso approcci differenti, che coinvolgano gli operatori del territorio nel loro contesto operativo.

Per tale motivo, le iniziative formative da sviluppare nel territorio regionale sono da realizzarsi attraverso:

- Corsi d'aula.
- Incontri, a livello territoriale, con le ASL e le Strutture erogatrici che coinvolgano gli operatori attivi nell'ambito delle cure palliative pediatriche.
- Workshops plenari.
- Corsi teorico-pratici secondo le diverse aree di competenza.

Considerato che i principali aspetti di interazione con i quali ogni operatore impatta quotidianamente nella pratica clinica vedono coinvolti fondamentalmente i seguenti soggetti:

- il paziente minore,

- la famiglia/i caregivers/il contesto relazionale,
- l' équipe assistenziale,

gli obiettivi formativi specifici possono essere sviluppati secondo le tematiche di seguito elencate:

1. Definizione delle CPP e competenze clinico/assistenziali

- definizione di CPP: concetti di cronicità e terminalità;
- epidemiologia della terminalità nel minore;
- criteri di esigibilità;
- la specificità di approccio al minore inguaribile e alle problematiche di fine vita;
- obiettivo di gestione delle CPP: integrazione tra Istituzioni e domicilio;
- le aree di competenza: le patologie croniche e/o terminali del bambino affetto da malattia (neurologica/metabolica; cardiorespiratoria; emato-oncologica;);
- identificazione, diagnosi differenziale e gestione terapeutica dei sintomi di cronicità/terminalità.

2. Approccio terapeutico e assistenziale multidisciplinare

- Problematiche neurologiche/motorie:
 - trattamento medico e chirurgico della spasticità, deformità e delle problematiche posturali nelle patologie neurologiche (gravi cerebropatie congenite-degenerative, acquisite e nelle patologie neuromuscolari);
 - trattamento ortesico e chirurgico delle gravi deformità scheletriche e della colonna;
 - trattamento medico-chirurgico delle epilessia non trattabili;
 - trattamento riabilitativo nel paziente neurologico grave;
 - la comunicazione/relazione con il paziente in Stato Vegetativo e di Minima Coscienza;
 - la comunicazione alternativa nel paziente motorio grave e l'inserimento scolastico a distanza.
- Problematiche cardio-respiratorie:
 - terapia medica cardiologica e ossigenoterapia;
 - terapia riabilitativa;
 - supporto ventilatorio invasivo e non-invasivo.
- Altre problematiche:
 - gastroenterite: terapie mediche, chirurgiche e nutrizionali;
 - metaboliche: terapia medica;
 - urologiche/Renali: le procedure dialitiche e di rieducazione minzionale;

- la chirurgia urologica.

- Aspetti legislativi della prescrizione farmacologica e dei presidi

3. Il dolore e la morte

- Dolore acuto e cronico: aspetti farmacologici e clinici;
- Sedazione terminale e gestione della morte del bambino;
- Competenza psicologica (rapporto con gli operatori, rapporto con il bambino, rapporto con la famiglia, la gestione del lutto, il burn-out degli operatori);
- Aspetti etici (i diritti del minore, l'abbandono terapeutico, l'accanimento terapeutico);
- Aspetti multietnici.

4. Il lavoro d'equipe

- ruolo e responsabilità dei diversi membri d'équipe;
- lavoro in rete, metodologie di lavoro con altri specialisti ed altre équipe;
- sapere come lavorano le istituzioni nella rete;
- sapere valutare l'efficacia dell'intervento assistenziale, degli aspetti gestionali, organizzativi e dei costi.

5. Elementi di ricerca e di didattica nelle CPP

- saper impostare e condurre un progetto di ricerca clinica, di base o di valutazione dei servizi;
- conoscenza dei criteri costruttivi di una rete di dati, condivisa nella rete da strutture diverse.

Attraverso lo sviluppo delle tematiche sopra enunciate, gli operatori coinvolti nella rete delle CPP, per far fronte alle specifiche responsabilità di cura e di assistenza, acquisiscono la necessaria consapevolezza e attitudine ad affrontare i problemi di salute del minore e del suo contesto familiare esprimendo:

- capacità tecniche consolidate;
- rispetto, tutela e valorizzazione dei desideri del minore e del suo contesto relazionale;
- attitudine all'analisi dei problemi del minore e del suo contesto e conseguente lavoro secondo un progetto;
- valutazione e scelta di priorità tra i problemi di salute e, coerentemente, formulazione di obiettivi di salute raggiungibili;
- progettazione congiunta e condivisa tra tutti gli operatori di piani assistenziali personalizzati;
- valorizzazione delle risorse offerte dalla rete dei servizi alla persona e delle risorse informali (personale volontario);
- attenzione particolare alle implicazioni e ricadute etiche delle decisioni, secondo il rispetto della autonomia della persona, il diritto al bene possibile e l'accesso alle cure necessarie;
- valutazione dell'assistenza, dell'efficacia assistenziale e del funzionamento dell'équipe.