



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

Corso di Laurea in Infermieristica

**GESTIONE DEL DOLORE NELLE
CURE PALLIATIVE
PEDIATRICHE IN FASE
TERMINALE DI MALATTIA:
STATO DELL'ARTE**

Relatore: Chiar.mo
**LOMBARDI FORTINO
DOMENICO**

Tesi di Laurea di:
MONTELLI SERENA

A.A. 2019/2020

INDICE

<i>INTRODUZIONE</i>	1
<i>MALATTIA ONCOLOGICA NEI MINORI</i>	2
Generalità sui tumori	2
Quadro epidemiologico, dati AIRTUM.....	5
Bambino e genitori in oncologia pediatrica.....	12
<i>CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE</i>	14
Generalità sulle cure palliative	17
<i>IL DOLORE</i>	23
Dolore e cancro.....	23
La valutazione del dolore	29
<i>TRATTAMENTO DEL DOLORE</i>	33
Trattamento non farmacologico	33
Tecniche fisiche	35
Psicoterapie	36
Trattamento farmacologico	38
<i>OBIETTIVI</i>	41
<i>QUESITO DI RICERCA</i>	42
<i>MATERIALI E METODI</i>	42
<i>CAMPIONAMENTO</i>	43
<i>RISULTATI</i>	47
<i>DISCUSSIONE</i>	49
<i>RINGRAZIAMENTI</i>	51
<i>BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA</i>	52

INDICE DELLE FIGURE

Figura 1 – Tassi di incidenza dei tumori infantili per sesso e Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008).....	7
Figura 2 – Tasso di sopravvivenza a tumori infantili a 5, 10, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008).....	8
Figura 3 – Tasso di incidenza dei tumori in età adolescenziale per sesso e Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008).....	9
Figura 4 – Tasso di sopravvivenza al tumore in età adolescenziale a 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008).....	10
Figura 5 – Tasso di incidenza dei tumori in età infantile e adolescenziale per sesso ed Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008).....	11
Figura 6 – Tasso di sopravvivenza al tumore in età infantile e adolescenziale a 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008).....	12
Figura 7 – Scala di autovalutazione PCT.....	30
Figura 8 – Scala di autovalutazione FPS-R.....	31
Figura 9 – Scala di autovalutazione VAS.....	31
Figura 10 – Scala di autovalutazione WBFPRS.....	32
Figura 11 – Scala di autovalutazione NRS.....	32
Figura 12 – Oggetto di discussione degli articoli.....	48
Figura 13 – Tipologia di Studio.....	48

ABSTRACT

Introduzione: per malato in fase terminale si intende una persona affetta da una patologia evolutiva in fase avanzata, per la quale non esistono terapie che possano stabilizzare la malattia o prolungare in maniera significativa la vita. La quotidianità ci conferma che anche i minori possono avere una malattia inguaribile, con tutte le problematiche cliniche e psicologiche che essa comporta. Le cure palliative sono la risposta adeguata in quanto prendono in carico globalmente il bambino e la sua famiglia, offrendo un supporto attivo.

Scopo/problema: lo scopo dello studio è di descrivere la gestione del dolore nei bambini affetti da malattia oncologica terminale, facendo chiarezza sulle informazioni che sono presenti in letteratura.

Materiali e metodi: è stata eseguita una revisione della letteratura, ricercando gli articoli riguardanti la malattia oncologica pediatrica e selezionandone i più pertinenti dalle principali banche dati, in particolare da PubMed.

Risultati: Gli studi mostrano che ad oggi il dolore oncologico rimane un grave problema per la sanità mondiale e necessita di una complessa pianificazione assistenziale per ottenere la sua risoluzione parziale o totale.

Discussione e conclusioni: La malattia oncologica in età evolutiva rappresenta un evento critico, evocatore di sofferenza, di angosce e paure; è quindi necessario, accanto al bisogno primario di cure fisiche, un affiancamento e sostegno sul piano psicologico. In particolare, la gestione del dolore richiede numerose competenze da parte dell'infermiere, che dovrà prendere in carico il paziente globalmente. Per poter garantire un'efficacia del trattamento occorre offrire al nucleo familiare la possibilità di partecipare attivamente alle cure del bambino.

INTRODUZIONE

Questo lavoro di ricerca nasce dalle esperienze di tirocinio effettuate durante il corso di Laurea triennale. Il primo approccio con la malattia terminale è avvenuto nel secondo anno del mio percorso di studi durante il tirocinio clinico presso l'Hospice di Macerata, struttura che accoglie esclusivamente pazienti affetti da malattia oncologica. Ricordo di aver notato negli operatori sanitari un'assistenza, basata sul totale coinvolgimento del paziente di fronte alla consapevolezza del decesso imminente. Durante i tirocini del terzo anno, svolti presso il reparto di oncoematologia all'ospedale pediatrico "Salesi" (Ospedale Riuniti Ancona) e presso l'ADO-IOM (Assistenza Domiciliare Oncologica) di Jesi, ho vissuto esperienze parzialmente diverse rispetto all'Hospice, che mi hanno permesso di consolidare le conoscenze già acquisite riguardo la malattia oncologica terminale. Il tirocinio al Salesi ha avuto un forte impatto emotivo da cui è nata la volontà di dedicare la ricerca alle cure palliative nell'ambito dell'oncologia pediatrica.

L'assistenza al minore necessita di un approccio che tenga conto delle sue particolarità biologiche, sociali e cliniche, che la condizionano totalmente, a prescindere dall'evoluzione della patologia. Difficilmente si associa il bambino ad una malattia inguaribile e questo fa sì che l'impatto emotivo per gli operatori sanitari sia piuttosto elevato; non farsi coinvolgere emotivamente è indispensabile per poter garantire l'assistenza che il minore necessita.

La fase terminale è una condizione irreversibile in cui la malattia non risponde più alle terapie che hanno come scopo la guarigione. E' caratterizzata da una progressiva perdita di autonomia da parte del paziente e dalla manifestazione di sintomi sia fisici che psichici; il controllo dei sintomi assume la principale importanza ed è qui che intervengono le cure palliative.

Il termine cure palliative deriva dal latino "pallium", ovvero nascondere con un pallio, telo di lana che, nell'Antica Grecia e nell'Antica Roma, si poggiava su una spalla e avvolgeva il corpo di chi lo indossava.

L'Organizzazione Mondiale della Sanità ha definito le Cure Palliative Pediatriche come *"l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia, hanno come obiettivo la qualità della vita del"*

piccolo paziente e della sua famiglia e il domicilio rappresenta, nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo scelto e ideale di assistenza e cura.” (OMS, 1998)

Il loro scopo non è quello di accelerare o ritardare la morte, ma di preservare la migliore qualità di vita possibile fino al decesso, andando ad agire sui sintomi stessi che la malattia provoca per dare un sollievo al paziente. Si rivolgono alla persona giunta alla fase terminale della malattia e consentono di avere la massima qualità di vita possibile, accompagnando il paziente ad una morte dignitosa nel rispetto delle sue volontà.

I bambini eleggibili a cure palliative vengono individuati mediante quattro categorie, ciascuna delle quali richiede specifici interventi:

- Condizioni a rischio di vita, per i quali i trattamenti curativi sono possibili ma potrebbero fallire. È il caso delle prognosi incerte o del fallimento di eventuali trattamenti effettuati.
- Condizioni di persistenza di lunghi periodi di trattamento intensivo mirato a prolungare la sopravvivenza e permettere la partecipazione alle attività infantili.
- Bambini con malattie degenerative, cromosomiche e genetiche in cui l’approccio è esclusivamente palliativo sin dalla diagnosi.
- Bambini con gravi patologie irreversibili, che causano disabilità severa e morte prematura.

MALATTIA ONCOLOGICA NEI MINORI

Generalità sui tumori

Per tumori, o meglio dette neoplasie, si intende un insieme di malattie caratterizzate dalla proliferazione incontrollata di cellule che hanno perso le caratteristiche del tessuto di appartenenza. Il nostro organismo normalmente è in grado di controllare i processi di trasformazione delle cellule, ma, quando questa capacità viene meno, si può verificare la crescita incontrollata di cellule che possono invadere i tessuti circostanti e ogni altro organo, e quindi determinare alterazioni della funzione che l’organo stesso svolge. Le cellule tumorali, per poter sopravvivere, influenzano l’ambiente cellulare ed extracellulare circostante, composto da vasi sanguigni, cellule del sistema immunitario e

connettivali; inoltre riescono a eludere il sistema immunitario “nascondendosi” dalle cellule immunitarie che eliminano le cellule danneggiate.

Il tumore è causato da cambiamenti nei geni che controllano il funzionamento delle cellule e il modo in cui si riproducono. I cambiamenti genetici vengono trasmessi raramente dai genitori alla prole, quindi generalmente non è una malattia ereditaria, infatti nella gran parte dei casi tali cambiamenti compaiono durante la vita dell'individuo per via di errori durante la divisione cellulare o a causa di danni a carico del DNA.

I tumori possono essere solidi o liquidi, benigni o maligni. Quelli solidi sono masse di tessuto, quelli liquidi sono i tumori del sangue, che possono distinguersi in leucemie e linfomi, a seconda che le cellule tumorali si trovino nel sangue o negli organi linfatici. I tumori benigni sono costituiti da cellule che si riproducono in maniera controllata, ma non si diffondono in altre parti del corpo, quelli maligni (cancro) possono avere origine in un particolare organo e diffondersi ad altri organi, dando origine alle metastasi. Per metastasi si intende il processo attraverso il quale le cellule tumorali si diffondono ad altre parti del corpo, distanti dal tumore primitivo, dando origine a formazione neoplastiche secondarie. La metastasi può avvenire per contiguità (estensione continua), attraverso il flusso sanguigno o il sistema linfatico. Per via linfatica le cellule infiltrano il circolo linfatico e sono trasportate ai linfonodi, i così detti linfonodi sentinella sono quelli che si trovano più vicino alla massa tumorale e drenano la linfa proveniente dal distretto corporeo colpito dalla malattia; possono risultare ingrossati per infiltrazione e crescita tumorale o per metaplasia (stato pre-tumorale) dovuta alla risposta immune tumore-specifica. Per via ematica principalmente vengono interessate le vene, quindi le metastasi attaccano i punti di arrivo del circolo venoso, come il fegato o i polmoni. Affinché si sviluppi la metastasi è necessario che le sue cellule siano in grado di invadere la membrana basale, muoversi attraverso la matrice extracellulare, penetrare e sopravvivere nel circolo linfatico o vascolare, fuoriuscire dalla circolazione, penetrare in un nuovo sito e sopravvivere. Non tutti i cambiamenti che si verificano nei tessuti sono un tumore: iperplasia, displasia e carcinoma in situ ne sono la prova.

I fattori di rischio di sviluppare un tumore sono molteplici, ma con delle buone abitudini nello stile di vita possono essere ridotti al minimo o eliminati. In particolare l'alimentazione, oltre a costituire un fattore di rischio può essere anche un fattore

protettivo: assumere alimenti come frutta, verdura e cereali contribuisce alla prevenzione del cancro; andrebbero invece evitati gli alimenti altamente energetici che contengono acidi grassi saturi, come i prodotti industriali, bevande zuccherate e alcool. Anche il fumo, l'esposizione prolungata ai raggi solari UV o a radiazioni ionizzanti costituiscono dei fattori di rischio.

La terapia del cancro può essere:

- chirurgica, mediante l'asportazione del tumore solido
- chemioterapica, mediante l'impiego di particolari farmaci detti antineoplastici, in grado di distruggere o impedire la proliferazione delle cellule tumorali
- radioterapica, mediante l'impiego di radiazioni.

La chemioterapia prevede la somministrazione di farmaci, detti antiblastici, che distruggono le cellule tumorali o ne rallentano la loro riproduzione, evitando la diffusione di metastasi e alleviando il dolore causato dalla presenza della massa tumorale. I farmaci chemioterapici colpiscono tutte le cellule che si riproducono velocemente (midollo osseo, bulbi piliferi e mucosa dell'apparato digerente), non soltanto quelle tumorali, causando una lunga serie di effetti collaterali. Questo comporta che la caratteristica principale di un buon farmaco chemioterapico è la capacità di colpire le cellule tumorali e preservare quelle che non sono malate. La scelta del tipo di farmaco dipende da quanto è esteso al momento della diagnosi e dalle caratteristiche del paziente.

Gli effetti collaterali variano in base al tipo di farmaco somministrato e ogni paziente risponde in maniera differente: non tutti sviluppano gli stessi effetti collaterali, alcuni pazienti possono svilupparne pochi o addirittura non averne. I principali sono: nausea, vomito e diarrea, anemia, neutropenia, astenia, alopecia e mucosite orale. Tutti questi effetti menzionati sono reversibili e alcuni sono efficacemente contrastati da cure di supporto. La somministrazione della chemioterapia avviene nella maggior parte dei casi per via endovenosa e può durare da pochi minuti a diverse ore.

La radioterapia consiste nella somministrazione di radiazioni in grado di distruggere le cellule tumorali, ma che sono tossiche anche per le cellule sane dell'organismo. Gli effetti collaterali più frequentemente riscontrati sono: affaticabilità, nausea e inappetenza. Il trattamento radiante, quando comprende una zona in cui è presente il midollo osseo, può causare anche una diminuzione delle cellule del sangue. Localmente la cute della regione irradiata appare irritata e secca come quella scottata dal sole. Successivamente si potrà

avere una colorazione più scura della pelle che nel tempo diminuirà gradatamente. Durante il trattamento radiante delle zone della testa, del collo e del torace si possono verificare: mucosite del cavo orale, dell'esofago e della trachea, con difficoltà e dolore alla deglutizione, secchezza della bocca, alterazione del gusto e tosse. Durante l'irradiazione dell'addome invece si può manifestare mucosite dell'intestino, con dolori addominali e diarrea. L'irradiazione del cranio provoca sempre la perdita dei capelli, parzialmente reversibile dopo la sospensione del trattamento.

L'irradiazione del cervello potrà comportare la comparsa di mal di testa e vomito. In questo caso potranno essere utili farmaci che riducono l'infiammazione delle aree del cervello irradiate. È noto, inoltre che la radioterapia è un fattore di rischio per lo sviluppo di secondi tumori nell'area irradiata.

Per la maggior parte dei tumori solidi il trattamento prevede l'asportazione chirurgica completa della massa o nella maggior quantità possibile. In alcuni casi la chirurgia viene eseguita all'inizio del trattamento o, in altri casi, si preferisce eseguire prima la chemioterapia per rendere l'intervento chirurgico più sicuro e radicale. Dopo la chirurgia è quasi sempre necessario proseguire la chemioterapia in modo da distruggere le cellule non visibili rimaste a livello della sede del tumore primitivo o presenti nel sangue, evitando che diano luogo a una ricaduta tumorale.

Quadro epidemiologico, dati AIRTUM

Tutti i dati che verranno riportati sono tratti da un rapporto pubblicato dall'AIRTUM¹ che, in collaborazione con i registri oncoematologici dell'AIEOP², ha effettuato una panoramica dei bambini e degli adolescenti affetti da neoplasia nel periodo 2003-2008, mediante 31 registri attivi sul territorio italiano, con una copertura di circa il 45% della popolazione. La rete AIEOP tratta oltre il 90% dei casi attesi in Italia da 0 a 14 anni.

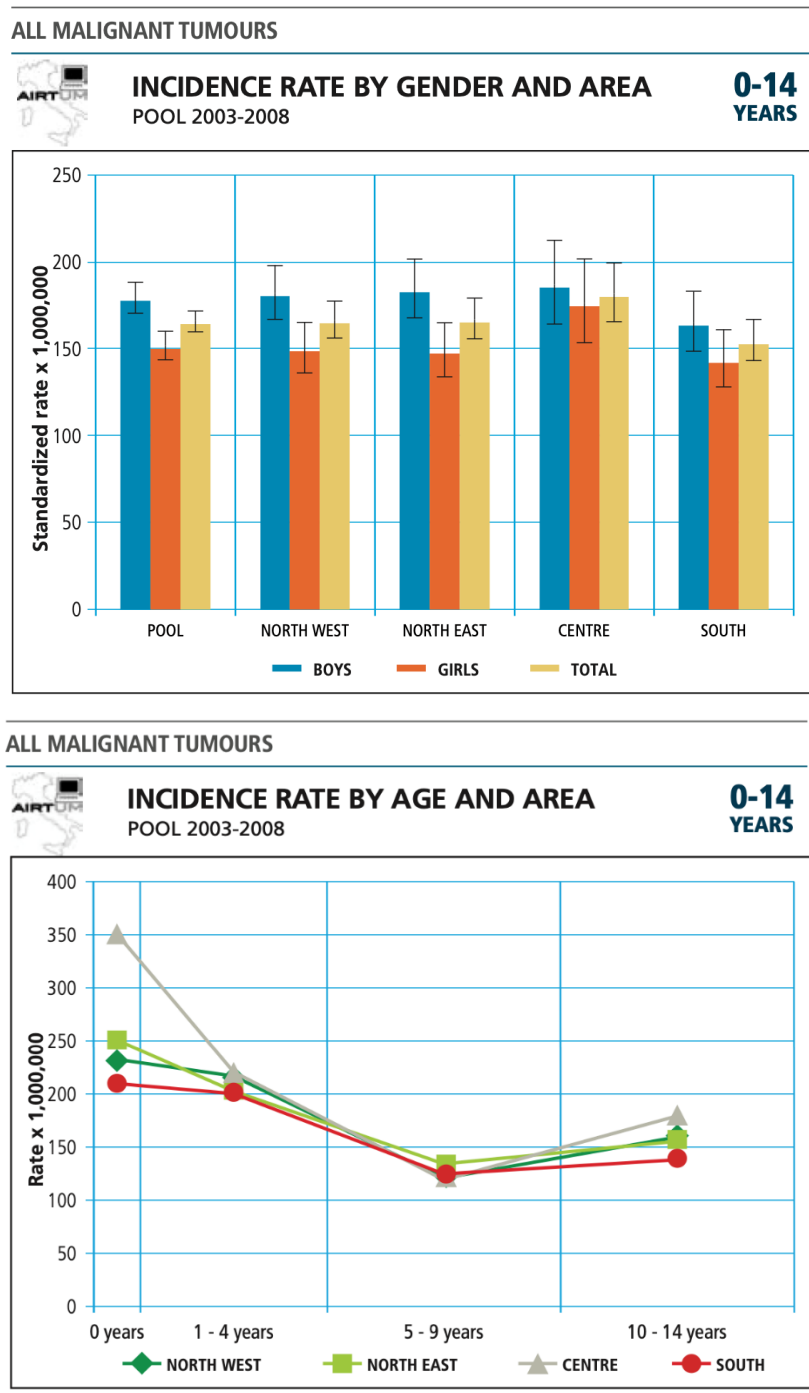
I casi di tumore maligno diagnosticato in età pediatrica (0-14 anni) nel periodo sopra indicato sono stati complessivamente 2.868 con un tasso di incidenza per età sulla popolazione europea, di 164 casi per milione di bambini per anno (158-170) (figura 1). I quattro tipi di tumore più frequenti, nei quali ricade il 71% dei casi nei bambini e il 67% nelle bambine, sono: leucemie, linfomi, tumori del sistema nervoso centrale (SNC) e

¹ Associazione Italiana Registri Tumori

² Associazione Italiana Ematologia Oncologia Pediatrica

tumori del sistema nervoso simpatico. Nelle bambine i tumori del SNC sono però al secondo posto e i linfomi al terzo. Il rischio di sviluppare una neoplasia maligna entro i 14 anni di età è pari al 2,42% (2,34-2,51). I tassi di incidenza per macroarea sono pari a 165 nel Nord-Ovest, 165 nel Nord-Est, 180 nel Centro e 153 nel Sud. Nessuna area mostra differenze significative rispetto alla media dei registri inclusi nello studio. L'incidenza è significativamente superiore nei bambini, che presentano tassi pari a 178 casi per milione, rispetto alle bambine, con tassi pari a 150. In entrambi i sessi, i tassi sono massimi nel primo anno di vita (262 maschi, 228 femmine, 245 in totale), decrescono nella classe d'età 1-4 anni (225 maschi, 184 femmine, 205 in totale) e ancor più nella classe 5-9 anni (134 maschi, 107 femmine, 121 in totale); aumentano nella classe 10-14 anni (159 maschi, 143 femmine, 151 in totale). Nel primo anno d'età l'incidenza è superiore al Centro (346 per milione) rispetto alle altre aree (Sud: 206, Nord-Ovest: 229, Nord-Est: 247); la differenza è molto più contenuta nella classe 10-14 anni (Centro: 175, Sud: 134, Nord-Ovest: 155, Nord-Est: 151). Nelle altre classi d'età le differenze tra le aree sono trascurabili. Nel complesso dei Registri col più lungo periodo di osservazione di registra un incremento percentuale medio annuo dello 0,9% nei bambini e dello 0,5% nelle bambine. Considerando i registri con un più breve periodo di osservazione per entrambi i sessi non emergono trend significativi e i dati sono sovrapponibili a quelli del pool con più lungo periodo di osservazione.

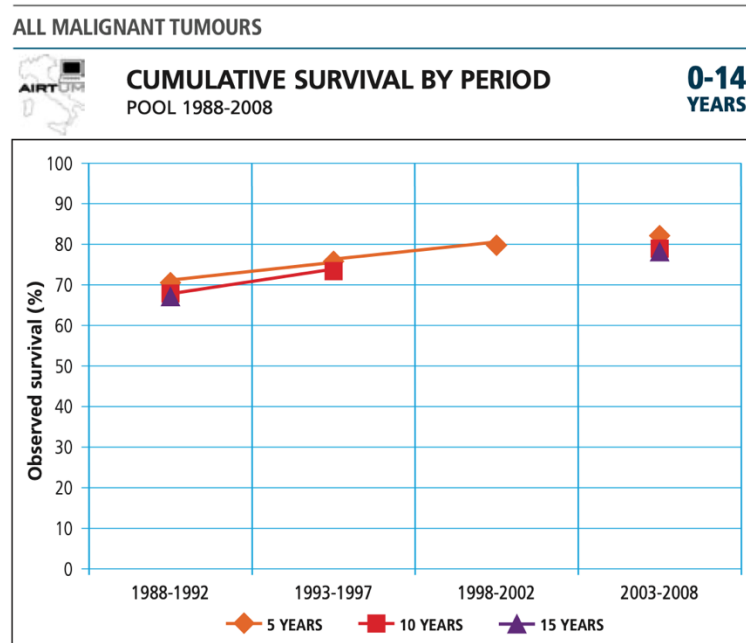
Figura 1 – Tassi di incidenza dei tumori infantili per sesso e Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008)



La sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni dalla diagnosi è simile in tutte le aree italiane, con valori intorno all'81% al Nord e al Sud e vicini all'83% al Centro. Le sopravvivenze cumulative per periodo a 5 e 10 anni dalla diagnosi mostrano un miglioramento, passando la prima dal 71% al 79% tra 1988-1992 e 1998-2002, la seconda dal 68% al 72% tra 1988-1992 e 1993-1997. Le rispettive stime di periodo 2003-2008

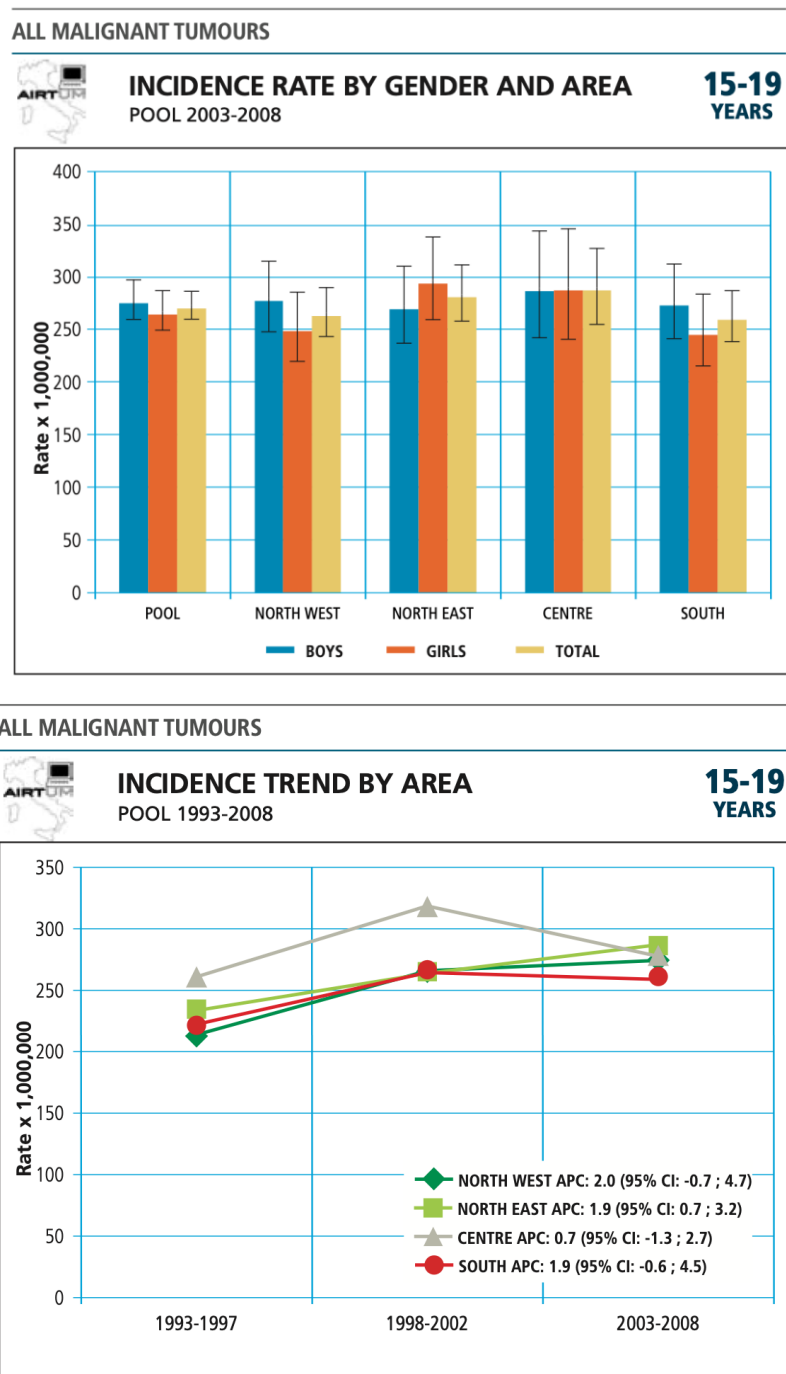
sono pari all'81% e 79%. La sopravvivenza a 15 anni dalla diagnosi è pari al 67% ed è stimata in sensibile aumento al 78% per i casi diagnosticati nel 2003-2008 (figura 2).

Figura 2 – Tasso di sopravvivenza a tumori infantili a 5, 10, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008)



I casi di tumore maligno diagnosticati in età adolescenziale (15-19 anni) nello spazio temporale 2003-2008, sono complessivamente 1.621 con un tasso di incidenza di 269 casi per milione di ragazzi per anno (figura 3). I quattro tipi di tumore più frequenti, nei quali ricade il 75% dei casi nei ragazzi e l'85% dei casi di ragazze sono: linfomi, altri tumori epiteliali, leucemie, e, nei maschi, i tumori delle cellule germinali e altri tumori gonadici, nelle femmine i tumori del sistema nervoso centrale. I tassi per macroarea sono pari a 263 nel Nord-Ovest, 280 nel Nord-Est, 286 nel Centro nel Sud, da questo si deduce che non ci sono differenze significative fra le varie aree italiane. L'incidenza non differisce significativamente tra i due sessi, il tasso nei maschi è pari a 274 casi per milione di ragazzi, ed è pari a 264 casi per milione di ragazze. L'andamento temporale mostra una crescita: tra le ragazze l'incremento percentuale medio annuo è del 3,0%, mentre nei ragazzi non è significativo. L'andamento per periodo nelle singole macroaree italiane per i registri con periodo di osservazione breve non appare omogeneo. L'incremento percentuale medio annuo per il Nord-Est è pari all'1,9%, mentre nelle altre aree l'incidenza appare stabile.

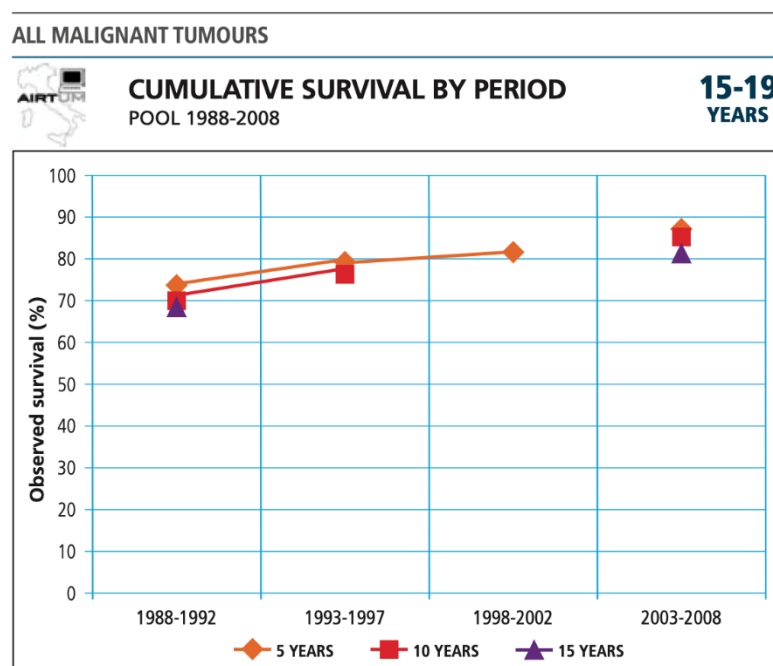
Figura 3 – Tasso di incidenza dei tumori in età adolescenziale per sesso e Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008)



La sopravvivenza osservata in 5 anni dalla diagnosi è pari all'86%, risulta significativamente inferiore nei maschi (83%) rispetto alle femmine (89%). Appare significativamente più elevata al Centro (90%) rispetto al Sud (82%), mostra livelli intermedi al Nord: Nord-Ovest 84%, Nord-Est 87%. Le sopravvivenze cumulative per

periodo a 5 e 10 anni dalla diagnosi mostrano un miglioramento (figura 4), passando la prima dal 74% all'81% tra 1988-1992 e 1998-2002, la seconda dal 70% al 76% tra 1998-1992 e 1993-1997. Le rispettive stime per il periodo 2003-2008 sono pari all'87% e 84%. La sopravvivenza a 15 anni, calcolabile solo per i casi del 1988-1992 è pari al 69% ed è stimata all'82% nel 2003-2008, quindi in notevole aumento.

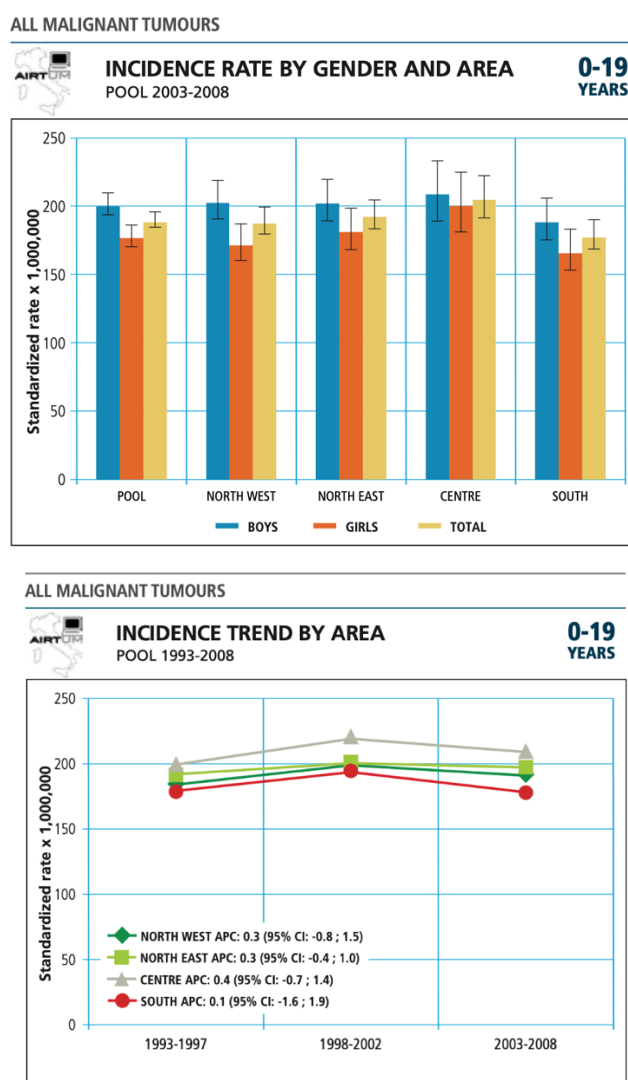
Figura 4 – Tasso di sopravvivenza al tumore in età adolescenziale a 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008)



I casi di tumore maligno di bambini e adolescenti registrati nel 2003-2008 nella banca dati AIRTUM sono stati complessivamente 4.489 con un tasso di incidenza di 190 casi per milione per anno (figura 5). I quattro tipi di tumore più frequenti, nei quali ricade il 67% dei casi nei ragazzi e il 73% nelle ragazze, sono: leucemie, linfomi, tumori del sistema nervoso centrale (SNC) e altri tumori epiteliali. Il rischio di sviluppare neoplasia maligna fino a 19 anni è pari al 3,77%. I tassi per macro-area sono pari a 189 nel Nord-Ovest, 193 nel Nord-Est, 206 al Centro e 178 al Sud. L'incidenza è superiore nei maschi, che presentano un tasso pari a 201 casi per milione, rispetto alle femmine, che presentano un tasso pari a 178 casi per milione. I tassi sono massimi nella classe di età 15-19 anni (274 maschi, 264 femmine, 269 in totale), assumono valori poco inferiori nel primo anno di vita (262 maschi, 228 femmine, 245 in totale) e presentano il minimo nella classe di

età 5-9 anni (134 maschi, 107 femmine, 121 in totale). La differenza tra i sessi si riduce a partire dalla classe 5-9 anni. Nessuna area mostra differenze significative rispetto alla media dei registri inclusi nello studio. La distribuzione per il Centro, a differenza di quella delle altre aree, presenta il massimo nel primo anno di vita, anziché in età adolescenziale. Quanto all'andamento per periodo, nei registri con periodo di osservazione lungo si registra un incremento percentuale medio annuo pari all'1,0% tra i maschi e pari all'1,1% tra le femmine.

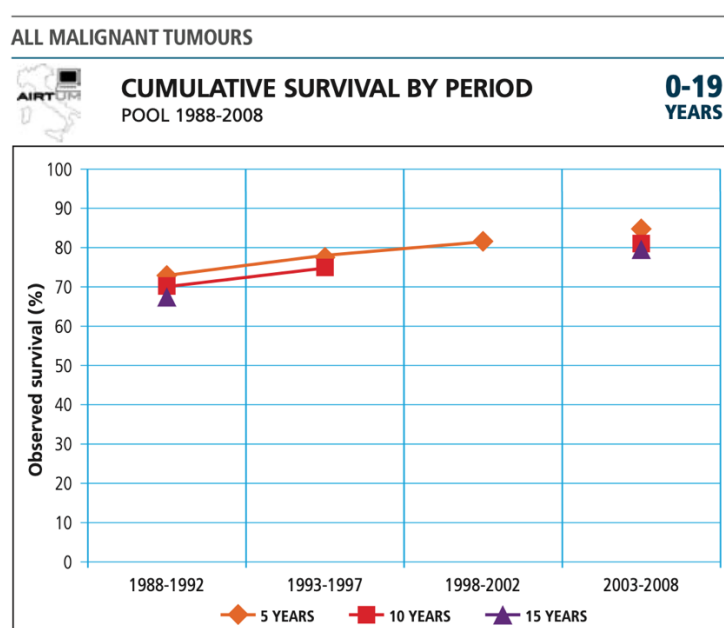
Figura 5 – Tasso di incidenza dei tumori in età infantile e adolescenziale per sesso ed Area geografica (Dati AIRTUM 2003-2008)



La sopravvivenza cumulativa osservata a 5 anni dalla diagnosi risulta peggiore per i casi diagnosticati nel primo anno di vita e tra 5-9 anni (79%), migliore per gli adolescenti (86%), assume valori intermedi nei casi 1-4 anni (83%) e 10-14 (83%); la sopravvivenza

tra i casi nel primo anno di vita (74-83%) è significativamente inferiore a quella registrata in casi adolescenti (84%-87%) (figura 6). Le sopravvivenze cumulative per periodo a 5 e 10 anni dalla diagnosi mostrano un miglioramento, passando la prima dal 72% all'80% tra 1988-1992 e 1998-2002, la seconda dal 69% al 73% tra 1988-1992 e 1993-1997. Le rispettive stime per il periodo 2003-2008 sono pari all'83% e 81%. La sopravvivenza a 15 anni, calcolabile solo per i casi del 1988-1992, è pari al 67% ed è stimata in lieve aumento (79%) nel 2003-2008.

Figura 6 – Tasso di sopravvivenza al tumore in età infantile e adolescenziale a 5, 10 e 15 anni dalla diagnosi (Dati AIRTUM 2003-2008)



Bambino e genitori in oncologia pediatrica

La diagnosi di malattia oncologica in pediatria e potenzialmente mortale, comporta ricoveri più o meno prolungati, il ricorso a terapie spesso associate a numerosi effetti collaterali e l'isolamento dai contesti sociali in relazione all'immunodeficienza. A tenere le redini del nucleo familiare è la coppia genitoriale che prova un forte senso di inadeguatezza scaturito dall'impossibilità di proteggere il bambino dalla malattia. Durante il percorso il paziente sviluppa un particolare vissuto che si articola con quello dei familiari più intimi, a seconda delle fasi cliniche e terapeutiche che si devono affrontare, dovendo quotidianamente fare i conti con l'eventualità della morte. Il gruppo familiare è coinvolto nel mantenimento dell'integrità psicofisica del piccolo, una figura

del nucleo parentale può assistere il minore fin dal primo momento, in modo da mantenere la stabilità della relazione di accudimento, partecipando alla gestione della cura. In questo modo si facilita nei pazienti, soprattutto nei più piccoli, l'accettazione del ricovero e delle terapie e la comprensione emotiva dell'evento malattia.

La malattia oncologica implica, nel piccolo paziente, vissuti psichici così gravosi da richiedere, da parte degli operatori che si occupano di lui, una continua valutazione delle proprie attività. L'intervento immediato del medico e dello psicologo diventa perciò necessario, nonostante poi i due operatori procedano separatamente nella definizione della diagnosi e delle terapie.

Tale malattia comporta un'improvvisa interruzione della propria quotidianità a livello emozionale, cognitivo e sociale: è sottoposto a indagini diagnostiche continue, interventi chirurgici, terapie e prova dolore fisico, nausea, vomito e tutti i sintomi che la malattia oncologica reca.

Si impone un doloroso isolamento dal contesto sociale, a volte addirittura da quello familiare. Di solito la madre abbandona il lavoro, il padre utilizza permessi, aspettative, malattia, ferie, mentre i nonni si occupano dei fratelli sani. La famiglia in ospedale si riforma come triade, dove il paziente funziona da figlio unico. All'esperienza nuova di sofferenza i bambini più piccoli tentano di reagire con numerose crisi di rabbia. Si rifiutano di giocare e interrompono il normale flusso vitale che li unisce ai fratelli. L'angoscia è quella relativa all'abbandono, all'essere lasciati in un mondo sconosciuto e da soli. I bambini si trovano a vivere atmosfere di incertezza e, talvolta, si sentono costretti a nascondere i propri sentimenti e dubbi per tutelare l'adulto dalla tristezza. I disturbi evidenziati in preadolescenti più immaturi sono quelli fobici e ossessivi, con comportamenti che aiutano a controllare un'angoscia continuamente esistente. L'adolescente tace, invece, tutta la sua angoscia di morte ed esaspera difese psichiche intorno a segnali di sofferenza psicologica grave con l'evidente bisogno di non sapere tutta la gravità della situazione, come se il non detto autorizzasse spazi di speranza e guarigione. I pazienti fuori terapia potrebbero aver bisogno di ulteriori interventi di aiuto e di sostegno che li tutelino nella crescita, indipendentemente dall'età.

Durante le prime fasi dell'iter diagnostico e terapeutico al malato oncologico in età pediatrica il fratello quasi sempre scompare dalle cure parenterali, concentrate invece a proteggere il paziente nel momento del ricovero e nei suoi moti di paura e sconforto. I

fratelli sviluppano modalità difensive per sopportare l'emergenza di tali timori e giungono all'osservazione dell'equipe quando il fratello malato sospende la terapia, perché clinicamente guarito. Le sue difficoltà sono per lo più irritabilità a scuola, aggressività verso i genitori e somatizzazioni come enuresi, insonnia e dermatosi. Il fratello che è anche donatore di midollo osseo ha un diverso coinvolgimento nella storia familiare, svolgendo un ruolo ben preciso, da protagonista, insieme al fratello malato. Partecipando in direttamente al suo piano terapeutico con un evento concreto quale la donazione, riesce a risolvere positivamente una serie di tensioni emotive e può contemporaneamente usufruire di gratitudine e riconoscenza da parte dei genitori. Il risultato della guarigione in oncologia pediatrica esprime il lavoro di tanti professionisti, l'impegno fondamentale dei familiari e l'enorme carico di fiducia che impegna il paziente per venirne fuori.

CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

Legislazione italiana

Il quadro normativo che disciplina le Cure Palliative in Italia prende avvio con il Piano Sanitario Nazionale³, in cui tra gli obiettivi di salute veniva citato il miglioramento dell'assistenza alle persone che devono affrontare la fase terminale della vita, privilegiando le azioni volte al potenziamento di interventi di terapia palliativa e antalgica per il miglioramento della qualità della vita dei pazienti oncologici in fase critica. In attuazione del PSN 1998-2000 è stato emanato il Decreto legislativo n. 450 del 28 dicembre 1998 con il quale si stabiliva lo stanziamento di finanziamenti per l'implementazione del "programma nazionale per la realizzazione delle cure palliative" che viene definitivamente adottato con il Decreto ministeriale del 28 settembre 1999: con tali atti si stabiliva di prevedere, la realizzazione, in ciascuna Regione e Provincia Autonoma, di un numero adeguato di strutture residenziali per l'assistenza ai pazienti non guaribili, da ubicarsi sul territorio in modo da consentire un'agevole accessibilità da parte dei pazienti e delle loro famiglie.

Con il Decreto ministeriale del 29 novembre 2001 c'è stato il riconoscimento delle cure palliative nei Livelli Essenziali di Assistenza (L.E.A.), per cui lo Stato e le regioni hanno

³ PSN 1998-2000

fornito un modello assistenziale in rete, per garantire la qualità della vita e la dignità della persona.

Nel PSN 2006-2008 viene distinta definitivamente la terapia del dolore dalle cure palliative che ha posto le basi per la promulgazione della legge n. 38. del 15 Marzo del 2010, *“Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore”* (Gazzetta Ufficiale n. 65 del 19 Marzo 2010), che include anche l’età pediatrica e neonatale. Si tratta di una legge tramite cui, per la prima volta, viene sancito e tutelato il diritto delle persone alle cure palliative e, in particolare, viene garantito l’accesso da parte del malato alle cure palliative inserite nell’ambito dei L.E.A., al fine di assicurare il rispetto della dignità della persona umana, il soddisfacimento del bisogno di salute attraverso la tutela e la promozione della qualità della vita, l’equità nell’accesso all’assistenza, la qualità delle cure e la loro appropriatezza riguardo alle specifiche esigenze.

All’articolo n. 1 (finalità) la legge recita:

“1. La presente legge tutela il diritto del cittadino ad accedere alle cure palliative e alla terapia del dolore.

2. E’ tutelato e garantito, in particolare, l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore da parte del malato, come definito dall’articolo 2, comma 1, lettera c) (...) al fine di assicurare il rispetto della dignità e dell’autonomia della persona umana, il bisogno di salute, l’equità nell’accesso dell’assistenza, la qualità delle cure e la loro appropriatezza riguardo alle specifiche esigenze.

3. (...) le strutture sanitarie che erogano cure palliative e terapia del dolore assicurano un programma di cura individuale per il malato e per la sua famiglia, nel rispetto dei seguenti principi fondamentali:

- a) tutela della dignità e dell’autonomia del malato, senza alcuna discriminazione;*
- b) tutela e promozione della qualità della vita fino al suo termine;*
- c) adeguato sostegno sanitario e socio-assistenziale della persona malata e della famiglia.*

All’articolo n. 2 la legge dà delle definizioni precise sulla materia di cui si occupa. Si intende per:

a) «**cure palliative**»: l'insieme degli interventi terapeutici, diagnostici e assistenziali, rivolti sia alla persona malata sia al suo nucleo familiare, finalizzati alla cura attiva e totale dei pazienti la cui malattia di base, caratterizzata da un'inarrestabile evoluzione e da una prognosi infausta, non risponde più a trattamenti specifici;

b) «**terapia del dolore**»: l'insieme di interventi diagnostici e terapeutici volti a individuare e applicare alle forme morbose croniche idonee e appropriate terapie farmacologiche, chirurgiche, strumentali, psicologiche e riabilitative, tra loro variamente integrate, allo scopo di elaborare idonei percorsi diagnostico-terapeutici per la soppressione e il controllo del dolore;

c) «**malato**»: la persona affetta da una patologia ad andamento cronico ed evolutivo, per la quale non esistono terapie o, se esse esistono, sono inadeguate o sono risultate inefficaci ai fini della stabilizzazione della malattia o di un prolungamento significativo della vita, nonché la persona affetta da una patologia dolorosa cronica da moderata a severa;

d) «**reti**»: la rete nazionale per le cure palliative e la rete nazionale per la terapia del dolore, volte a garantire la continuità assistenziale del malato dalla struttura ospedaliera al suo domicilio e costituite dall'insieme delle strutture sanitarie, ospedaliere e territoriali, e assistenziali, delle figure professionali e degli interventi diagnostici e terapeutici disponibili nelle regioni e nelle province autonome, dedicati all'erogazione delle cure palliative, al controllo del dolore in tutte le fasi della malattia, con particolare riferimento alle fasi avanzate e terminali della stessa, e al supporto dei malati e dei loro familiari;

e) «**assistenza residenziale**»: l'insieme degli interventi sanitari, socio-sanitari e assistenziali nelle cure palliative erogati ininterrottamente da *équipe* multidisciplinari presso una struttura, denominata «*hospice*»;

f) «**assistenza domiciliare**»: l'insieme degli interventi sanitari, socio-sanitari e assistenziali che garantiscono l'erogazione di cure palliative e di terapia del dolore al domicilio della persona malata, per ciò che riguarda sia gli interventi di base, coordinati dal medico di medicina generale, sia quelli delle *équipe* specialistiche di cure palliative, di cui il medico di medicina generale è in ogni caso parte integrante, garantendo una continuità assistenziale ininterrotta.

All'articolo 3, comma 3, la legge individua le Regioni come responsabili all'accesso integrativo del Servizio Sanitario Nazionale a carico dello Stato, mentre nell'articolo 5, comma 1 stabilisce l'attivazione da parte del Ministero della Salute di una rilevazione sui presidi ospedalieri e territoriali e sulle prestazioni assicurate in ogni regione dalle strutture del Sistema Sanitario Nazionale, in modo da verificare l'effettiva integrazione tra il livello regionale e quello nazionale per garantire prestazioni omogenee in tutto il territorio.

All'articolo 5, comma 2, vengono individuate le figure professionali con specifiche competenze, nonché medici di medicina generale, medici specialisti in anestesia e rianimazione, geriatria, neurologia, oncologia, radioterapia, pediatria, medici con almeno tre anni di esperienza nel campo della terapia del dolore e delle cure palliative, infermieri, psicologi, assistenti sociali e altre figure professionali che possono essere coinvolte, ad esempio gli Operatori Socio Sanitari.

L'articolo 7 al comma 1 prevede l'obbligo di riportare all'interno della cartella clinica le caratteristiche del dolore rilevato, la sua evoluzione nel corso del ricovero, la terapia antalgica con i relativi dosaggi e il risultato ottenuto.

Il 4 Aprile del 2012 il Ministero dell'istruzione dell'Università e della ricerca ha decretato l'istituzione del Master universitario di I livello in "*Cure palliative e terapia del dolore*" per professioni sanitarie.

Generalità sulle cure palliative

Sin dall'infanzia ci viene insegnato che tutti gli esseri viventi nascono, crescono, si riproducono e muoiono: queste sono le fasi del ciclo della vita. La morte è quindi un evento naturale, ma ancora rappresenta qualcosa di ignoto. Oggigiorno rimane sempre un evento che genera dolore sia in chi parte, sia in chi resta. Anche nei casi in cui si tratta di morte prevista, viene comunque vissuta come inaccettabile, non solo per chi è vicino al morente, ma anche per gli operatori sanitari che hanno in cura il deceduto: molto spesso gli operatori sanitari vivono la morte dell'assistito come un fallimento dal punto di vista professionale. Tutto queste sensazioni sono accentuate se la morte si riferisce ad un minore, in particolare per l'intensità della sofferenza e per l'aspettativa che ricade sui sanitari. La comunicazione di una malattia infausta, anche se effettuata nei modi migliori, non corrisponde automaticamente alla consapevolezza e ancor più all'accettazione della

situazione da parte dei genitori che necessitano di avere informazioni dettagliate sulla situazione clinica e sull'evoluzione della malattia.

L'Organizzazione Mondiale della Sanità definisce le cure palliative pediatriche come *“l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino, comprendendo un supporto attivo rivolto alla famiglia.”* (OMS, 1998) Questo approccio di cura si pone come obiettivo primario il mantenimento di un'ottimale qualità di vita del piccolo e del suo nucleo familiare, offrendo un'assistenza a 360° dell'infante: il sintomo fisico non diventa l'unico oggetto di cura, ma vengono considerate tutte le manifestazioni psicologiche, sociali e spirituali. Parallelamente al pensiero comune della società di considerare le Cure Palliative Pediatriche esclusivamente come l'atto di accompagnamento alla morte, il vero significato di palliazione implica la considerazione del morire come processo naturale, abolendo qualsiasi forma d'induzione al decesso o di prolungamento alla vita. Il loro scopo, infatti, non è quello di accelerare o ritardare la morte, ma di preservare la migliore qualità di vita possibile fino al decesso, andando ad agire sui sintomi stessi che la malattia provoca per dare un sollievo al paziente. Quindi hanno la finalità di garantire una morte dignitosa con un controllo dei sintomi adeguato. In Italia, per molti anni, il termine palliativo veniva utilizzato con un'accezione negativa, qualcosa che non permette di raggiungere i risultati che erano stati prefissati, in questo caso la guarigione del paziente. Negli ultimi anni l'approccio è cambiato a causa della crescente consapevolezza dell'importanza delle cure palliative e il maggior bisogno del loro intervento. Questo cambiamento è anche dovuto dalla riconoscenza degli operatori sanitari che il benessere del paziente in fase terminale è fondamentale, anche se non ci sono più soluzioni per la malattia, così il termine “curare” viene liberato dalla prospettiva di “guarigione” e si fonde con il concetto di “prendersi cura”. Le cure palliative sono quindi un approccio olistico della medicina ai suoi pazienti, in quanto affrontano tutti gli aspetti della sofferenza umana e per questo prevedono un supporto psicologico, sociale e spirituale per il malato e per le persone che lo circondano, siano essi parenti o amici. I progressi nel campo della medicina hanno permesso una maggiore sopravvivenza a neonati, bambini ed adolescenti affetti da una malattia con prognosi infausta e questo ha incrementato il numero dei minori che necessitano di cure palliative.

Uno studio del Ministero della Salute, in fase di pubblicazione, eseguito in collaborazione con l'ISTAT⁴, ha evidenziato che in Italia muoiono ogni anno circa 1.100 – 1.200 bambini (0-17 anni) con malattia inguaribile (1 su 10.000). Di questi il 40% muore a casa, la percentuale è lievemente maggiore in caso di patologia oncologica (41%) rispetto a quella non oncologica (38%). Notevole la variabilità di percentuale di morte a domicilio a seconda della regione italiana di appartenenza: dal 60-70% nelle regioni del Sud al 10-15% nelle regioni del Nord.

L'approccio a questa categoria di pazienti deve tener conto delle loro variabilità psicologiche, sociali e cliniche, che determinano la modalità di assistenza e rendono necessarie competenze specifiche per soggetti molto differenti, in quanto l'età pediatrica comprende pazienti molto diversi per strutture biologiche di base, metabolismo, crescita e sviluppo: la fisiologia di un neonato è ben diversa da quella di un adolescente o da un bambino in età scolare.

Il minore con patologia oncologica in fase avanzata è un paziente elettivo per le cure palliative al fine di garantire un adeguato controllo dei sintomi e per poterlo accompagnare ad una morte serena, ma queste cure riguardano un ampio spettro di patologie, non soltanto quelle oncologiche, ovvero anche i pazienti affetti da patologie cronico-degenerativo, malattie respiratorie croniche con insufficienza respiratoria, malattie epatiche e renali in fase avanzata e nell'AIDS.

Nella fase terminale di un paziente con tumore, i sintomi più comuni sono il dolore, la difficoltà a respirare, la tosse, il vomito, i disturbi del sonno, la stanchezza, la perdita di appetito e peso. Il controllo di questi sintomi richiede delle competenze strettamente mediche che si configurano in una branca della medicina, nonché palliativa.

Vengono distinte in 3 categorie di cure in base ai bisogni del paziente:

- **Primo livello di cura** – “approccio palliativo” in caso di bisogni di bassa/media entità, che richiedono cure palliative pediatriche di base. Tali interventi devono essere assicurati da tutti i professionisti della salute formati in materia.
- **Secondo livello di cura** – “cure palliative pediatriche generali” – in caso di bisogni moderati/elevati, che richiedono interventi di professionisti che si occupino della patologia in causa, ma che abbiano anche competenze per le cure palliative

⁴ Istituto Nazionale di Statistica

pediatriche. Le cure palliative pediatriche generali possono richiedere supporto e supervisione anche da parte di una équipe specialistica in cure palliative pediatriche.

- **Terzo livello di cura** – “cure palliative pediatriche specialistiche” in caso di bisogni di cura elevati; queste situazioni richiedono l’intervento continuativo di professionisti esclusivamente dedicati alle cure palliative pediatriche operanti in équipe multiprofessionali e multidisciplinari specifiche.

Le cure palliative pediatriche vengono erogate in apposite strutture, che prendono il nome di hospice. Hospice è una parola inglese che deriva dal termine latino “hospitium”, che in Italia viene tradotta con “luogo di accoglienza e ricovero per malati verso il termine della vita, in particolare, ma non esclusivamente, malati di cancro”. L’hospice designa quindi una struttura socio-sanitaria residenziale per malati terminali, luogo di accoglienza e ricovero temporaneo dove il paziente, per il quale non è più possibile svolgere un’adeguata assistenza a domicilio, viene accompagnato nelle ultime fasi della sua vita con un sostegno medico e psicologico.

L’hospice pediatrico rappresenta un punto fondamentale della Rete di Cure Palliative Pediatriche e si configura come un “ponte” ideale tra l’ospedale e il domicilio. Sia da un punto di vista strutturale che organizzativo, una struttura ad elevata complessità assistenziale, ma a dimensione del bambino, con luoghi, arredi adeguati all’età, per ricreare un ambiente simile alla casa del bambino. Gli spazi, in cui l’assistenza medica e infermieristica sono continue, sono concepiti per facilitare il bambino la socializzazione e riuscire a fargli vivere momenti di vita normali.

In questa struttura vengono accolti bambini che necessitano di cure palliative generali e specialistiche, perciò che hanno subito una diagnosi di malattia inguaribile, ma che possono avere aspettative di vita variabile, a volte anche di molti anni.

Sono quattro le tipologie di ricovero dei bambini nell’hospice:

- Ricovero di abilitazione del caregiver.

Il caregiver è il familiare che si prende cura del bambino malato, lo assiste, lo supporta e partecipa all’esperienza della malattia. Quando il minore è stabile può essere dimesso da un reparto di cure intensive, semintensive o per acuti, è possibile accoglierlo nell’hospice pediatrico per completare l’abilitazione dei genitori all’utilizzo di tutti i dispositivi di cui necessita il bambino.

- Ricovero di follow-up.

È possibile accogliere in hospice pediatrico il bambino e genitori in condizioni di stabilità clinica per una valutazione periodica di tutti i bisogni del piccolo paziente e della famiglia.

- Ricovero di terminalità.

Qualora non sia possibile garantire un'adeguata assistenza dei giorni del fine vita a domicilio, l'hospice accoglie la famiglia e cerca di rispondere a tutti i loro bisogni e del bambino, compresi quelli psicologici, spirituali e relazionali con parenti e amici.

- Ricovero di sollievo.

Su richiesta i genitori, è possibile accogliere in hospice il bambino per consentire ai genitori, fratelli e sorelle di avere un breve periodo di sollievo, per alcuni giorni.

Qualità della vita

Le scienze mediche dalle origini si occupano dei sintomi come indicatori di una malattia che deve essere diagnosticata e trattata. La conseguenza di ciò comporta che ci si occupi più spesso della malattia che del paziente. L'approccio totale alla cura, focalizzata sulla qualità della vita, sulla dignità del paziente e sulla sua famiglia, prevale nelle cure palliative per il paziente di ogni età quando è affetto da patologie non trattabili e che ha prospettive di vita limitate. I sintomi sono considerati come elementi di patologia da lenire, per dare sollievo al paziente per la sua quotidianità e non soltanto in prossimità della morte. Un sintomo che compare in più del 50% dei casi di malattia oncologica inguaribile nel minore è il dolore, che insieme ad altrettanti sintomi rendono povera la qualità della vita; il concetto di dolore nel bambino non è solo quello puramente fisico, ma è anche la privazione del gioco che provoca sofferenza.

I bambini bisognosi di palliazione appartengono a fasce di età molto differenti, dal neonato all'adolescente, e ognuno di loro manifesta i sintomi in modo adeguato all'età, alla patologia e al contesto in cui vive. A volte il bambino con crisi dolorosa si esprime con poche parole e con atteggiamenti molto soggettivi. Ciò comporta la necessità di un'attenzione molto differente da quella che i professionisti dedicano al paziente adulto, specie se in grado di definire il suo stato e le sue scelte.

Un valore nell'interpretazione di tutti i sintomi, in particolare della sofferenza e del dolore (accanto agli strumenti codificati e validati dalle scale) è riconosciuto ai genitori che, osservando costantemente il proprio bambino, sono in grado di definire gli elementi che

compromettono il livello di benessere e i suoi bisogni. Complesso e coinvolgente è pensare ad un bambino con dolore: l'immagine della sofferenza del bambino e della sua famiglia, quando è presente il dolore, è molto intensa e richiede che si metta in atto rapidamente un trattamento ottimale.

L'esperienza dolorosa di un bambino ha come accompagnamento principalmente il dolore della famiglia che lo vede soffrire, ma anche quello dei professionisti che si occupano di lui. Fortunatamente, il dolore, se riconosciuto correttamente, ha molte opportunità terapeutiche efficaci e sicure che vengono descritte successivamente. Esiste, se pur meno frequentemente, la necessità di affrontare il dolore intrattabile. In tal caso occorrerà avere memoria documentata del percorso di valutazione e trattamento del dolore per evidenziare le criticità di possibili valutazioni inadeguate e conseguenti trattamenti o di terapie di sollievo già proposte nel tempo e in seguito divenute inefficaci, per stabilire la reale intrattabilità del dolore. Dopo verifica dell'inefficacia terapeutica di corrette strategie farmacologiche attraverso le comuni vie di somministrazione, occorre considerare il ricorso a tecniche invasive (anestesia loco-regionale, neuroablazione e altre. Se anche questi trattamenti dovessero fallire si potrebbe considerare il ricorso alla sedazione che, pur limitando la coscienza del bambino, lo pone nelle condizioni di evitare la percezione di un dolore non diversamente trattabile, specie se in prossimità della morte. La letteratura non fornisce molti dati sul tema della sedazione, se non quelli che si riferiscono alle procedure attuate nelle aree intensive pediatriche, ove c'è esperienza in tal senso anche di pazienti critici non in condizioni di fine vita.

Durante la pianificazione si rende necessario coinvolgere anche il nucleo familiare nel percorso di palliazione, facendo sviluppare la consapevolezza della malattia del proprio congiunto e fornendo sostegno nel far accrescere il senso di convivenza con la malattia stessa, facendo aumentare la consapevolezza che purtroppo la prospettiva di vita è breve; creare un'alleanza con i genitori è fondamentale per realizzare un approccio assistenziale efficace volto a migliorare la qualità di vita residua. Questo, di fatto non è facile: spesso i genitori, pur avendo condiviso il piano terapeutico di cure palliative, mantengono un'incredulità rispetto all'inguaribilità del proprio bambino, anche di fronte all'avvicinarsi della morte. Nell'evoluzione della malattia, e in prossimità della morte, la condizione di analgesia deve essere mantenuta costantemente controllata sia con approcci terapeutici non farmacologici che farmacologici. Questo atteggiamento profondamente

etico viene riportato nella *Carta dei diritti del Bambino Morente*, che sottolinea il rispetto della dignità, dei valori e dei desideri del bambino. Accanto al trattamento antalgico, quello di sedazione deve essere proposto per soddisfare a pieno i bisogni del bambino anche al fine di alleviare il percorso di sofferenza alla famiglia.

Il miglior trattamento medico possibile è un diritto fondamentale per ogni essere umano, ma è nel prestare la miglior terapia che occorre includere ogni ragionevole sforzo per garantire e rispettare i diritti dei bambini ospedalizzati.

IL DOLORE

Dolore e cancro

L'*International Association for the Study of Pain* definisce il dolore come “un’esperienza sensoriale ed emotiva spiacevole associata a (o simile a quella associata a) un danno tissutale potenziale o in atto.” (IASP, 1986)

La gestione del dolore è considerata una parte così importante dell’assistenza, che l’*American Pain Society* ha definito il dolore come il quinto parametro vitale, per enfatizzare il suo significato e aumentare la consapevolezza fra i professionisti sanitari dell’importanza dell’efficacia della sua gestione. Ciò suggerisce che l’accertamento del dolore dovrebbe essere un comportamento routinario tanto quanto la misurazione della pressione arteriosa.

L’esperienza sensoriale di dolore dipende dall’interazione fra il sistema nervoso e l’ambiente. La sensazione dolorosa è mediata da un sistema che si estende dalla periferia con i nocicettori, fino alla corteccia cerebrale, passando attraverso il corno posteriore del midollo spinale. La nocicezione dà avvio ad un’esperienza che, attraverso il Sistema Nervoso Centrale, viene configurata nella sua componente di emozioni e sentimenti, sino a definire lo stato psichico soggettivo che si associa a tale esperienza. Lo stimolo del dolore è, quindi, causa di uno stress psico-fisico significativamente importante: nel neonato, come nel più piccolo prematuro, la reazione caratterizzata da un’iperalgisia corrisponderebbe ad una risposta di emergenza analoga a quella sostenuta dallo stress. La ripetizione della sensazione dolorosa predisporrebbe, in età adulta, allo sviluppo di dolore cronico.

Il dolore è classificato in tre macro-aree: dolore acuto, dolore cronico e dolore oncologico. Tali categorie differiscono nella loro durata, eziologia, fisiopatologia, funzione biologica,

diagnosi e terapia. Questa differenziazione è propria di ciascuna malattia e induce ad un comportamento terapeutico diverso nel fine e nella gestione.

Nonostante gli enormi progressi nel campo dell'oncologia pediatrica, il dolore di origine neoplastica continua ad essere un problema di enorme importanza sanitaria e sociale; rappresenta, infatti, il sintomo più frequente di ogni tipo di malattia oncologica.

Il dolore di origine neoplastica è stato più volte denominato dolore totale, ad indicare la somma di componente fisica, effetti collaterali delle terapie, perdita di capacità fisica, sofferenza psicologica e affettiva. Quello oncologico è un dolore slegato da qualsiasi finalità: non serve a innescare comportamenti protettivi e diventa malattia vera e propria, in grado di interferire gravemente con le abitudini di vita del bambino, minandone la qualità di vita e compromettendo quella dell'intera famiglia. Dal punto di vista fisiopatologico, il dolore dei bambini affetti da cancro è suddiviso in dolore tumore-correlato e dolore trattamento-correlato. Ad essi può aggiungersi una componente non fisica che aggrava la sofferenza legata al dolore puramente fisico, o creare grave sofferenza anche in assenza di un dolore fisico vero e proprio.

Il dolore correlato al tumore è il risultato del coinvolgimento diretto delle ossa, degli organi cavi o dei nervi. Tale coinvolgimento si manifesta rispettivamente nel dolore nocicettivo e neuropatico.

- Il dolore nocicettivo è determinato dalla stimolazione dei nocicettori a livello della cute, tessuti molli, ossa e visceri che hanno la funzione di percepire il danno tissutale derivante da stimoli meccanici, chimici o termici. Include il dolore somatico e viscerale. Il dolore somatico è ben localizzato ed è tipico della malattia ossea primaria o metastatica. Quello viscerale è, invece, il risultato dell'infiltrazione, compressione o distensione dei visceri addominali o toracici a causa di tumori primari o metastatici.
- Il dolore neuropatico è il risultato dell'infiltrazione o compressione tumorale dei nervi periferici o del midollo spinale. Le caratteristiche cliniche includono un'anormale sensazione, dolore per uno stimolo di norma non doloroso e dolore percepito in una regione anestetica.

Il dolore tumore-correlato predomina nella diagnosi ed è presente durante le fasi precoci di trattamento o può ripresentarsi al momento della recidiva o quando la neoplasia diviene resistente alla terapia e assume un rilievo piuttosto importante durante la fase terminale della malattia.

Con lo sviluppo di trattamenti multimodali e il miglioramento della prognosi dei pazienti pediatrici affetti da tumore, l'epidemiologia del dolore si è modificata da tumore-correlata a trattamento-correlata.

- Dolore correlato alle procedure
 - Puntura d'ago: richieste per ottenere campioni ematici e accessi venosi. Sono una delle maggiori fonti di stress per i bambini, che devono essere adeguatamente preparati prima per minimizzare la loro paura. Sono utilizzati diversi trattamenti topici per l'analgesia delle punture da ago.
 - Puntura lombare: il dolore è causato dalla puntura della cute o dal contatto con l'osso nel caso in cui l'ago non riesca a passare direttamente tra le apofisi spinose. Contribuiscono anche la postura richiesta e la necessità di mantenerla dopo il termine della procedura. Occasionalmente tale puntura può determinare un'importante perdita di liquido cerebrospinale, con abbassamento della pressione intracranica e cefalea spinale.
 - Aspirato midollare: il dolore è il risultato dell'inserzione di un ago attraverso il periostio della cresta iliaca o di un altro sito e della sensazione avvertita durante l'aspirazione. Il ricorso a sedazione o anestesia generale ha dimostrato efficacia nell'alleviare il dolore e il distress di questi bambini.
 - Rimozione Cateteri Venosi Centrali (CVC): l'aumento dell'utilizzo di CVC tunnellizzati in bambini con cancro ha creato la necessità di ricorrere a sedazione o brevi anestesia generali per il tempo della procedura.
 - Iniezione di fattori di crescita granulocitari: l'effetto collaterale principale associato alla somministrazione di questa terapia di supporto è il dolore midollare osseo provocato dall'eccessiva crescita del tessuto midollare.
- Mucosite: infiammazione della mucosa orale che ostacola la masticazione, la deglutizione e la capacità di parlare. La mucosite che occorre dopo la terapia di condizionamento per trapianto di midollo osseo è piuttosto intensa e prolungata. Per i pazienti con mucosite severa sono appropriati gli oppioidi per via parenterale, in infusione continua.
- Infezioni: cause comuni di dolore nel bambino immunocompromesso includono le infezioni periorali, perianali e cutanee. La risoluzione del dolore è associata con la

risoluzione dell'episodio infettivo e, pertanto, il trattamento dovrebbe essere rivolto alla terapia dell'infezione.

- Dolore associato a terapie antineoplastiche: l'iniezione venosa periferica di chemioterapici può essere associata a dolore locale, in alcuni casi a tromboflebite nella vena periferica. Lo stravasamento di agenti antineoplastici è oggi meno problematico per l'aumentato utilizzo di CVC totalmente o parzialmente impiantati. Infondere chemioterapici da catetere venoso periferico significa esporre il bambino a rischio di stravasamento particolarmente dannoso, in quanto tali farmaci sono irritanti e/o vescicanti. La chemioterapia intratecale è stata associata a aracnoidite e sindrome da irritazione meningeale.
- Dolore post-operatorio: la gestione del dolore post-operatorio è simile, in molti aspetti, a quella del paziente non affetto da neoplasia. In un paziente in terapia con oppioidi prima dell'intervento, la dose giornaliera di oppioidi dovrebbe essere calcolata e utilizzata come base a cui aggiungere oppioidi per il controllo del dolore post-operatorio.
- GVHD⁵: complicanza del trapianto di midollo in cui le cellule immunitarie nel tessuto donato riconoscono il destinatario come estraneo, attaccando le cellule del corpo dell'ospite. Le manifestazioni gastrointestinali della GVHD possono essere associate a dolore addominale severo. Dopo la mucosite è la seconda causa più comune di dolore dopo trapianto di midollo osseo allogenico e frequentemente richiede la somministrazione di oppioidi.
- Sindrome dell'arto fantasma: sensazione anomala di un arto, comune nei bambini, dopo amputazione di un'estremità per cancro; il paziente che ne è affetto avverte la posizione, accusa sensazioni moleste, movimenti come se questo non fosse stato amputato e dolore. L'incidenza e la severità del dolore fantasma tendono a diminuire col trascorrere del tempo dall'intervento.

⁵ *Graft Versus Host Disease*

Il trattamento guidato dalla valutazione

Il dolore pediatrico e in particolare il dolore persistente, è un problema di sanità pubblica di grande importanza in tutto il mondo.

Le linee guida della WHO⁶ del 2012 illustrano il trattamento farmacologico del dolore persistente, incluso il dolore da cancro. Il principio fondamentale della versione attuale delle raccomandazioni della WHO è l'universalità del trattamento: è raccomandato che tutti i bambini debbano essere trattati, indipendentemente dal fatto che la causa del dolore sia stata identificata.

Una gestione ottimale del dolore inizia con una valutazione completa. Dopo la valutazione si sviluppa un piano di trattamento, che comprende interventi farmacologici e non farmacologici. Il piano di trattamento dovrà essere implementato alla luce delle frequenti rivalutazioni del dolore. Il processo di valutazione del dolore coinvolge il bambino, i genitori o il caregiver e i professionisti sanitari ed è necessario un approccio globale nella sua valutazione.

La valutazione inizia da un attento riconoscimento dei segni comportamentali e comprende anamnesi ed esame obiettivo. La raccolta dell'anamnesi prevede la valutazione della storia familiare, patologica remota e prossima, con domande direttamente rivolte al bambino (quando possibile per età) e/o ai genitori. L'anamnesi guida il successivo esame obiettivo. L'esame obiettivo dovrà essere sia generale (aspetto generale, parametri vitali, presenza di manifestazioni oggettive di dolore), che relativo alla sede del dolore (ispezione, palpazione).

Elemento fondamentale della valutazione del dolore è la sua misurazione, ovvero rendere possibile, attraverso strumenti adeguati, una quantificazione del sintomo, così da riuscire a valutare il dolore basale, gli episodi di dolore acuto, analizzarne l'andamento nel tempo e, in presenza di una terapia, di valutare l'efficacia di quest'ultima.

La misurazione del dolore può essere effettuata tenendo conto della dimensione soggettiva, di quella comportamentale e di quella fisiologica. La dimensione soggettiva è considerata il gold standard, a meno che limiti di età, fisici o intellettivi non ne impediscano l'applicazione. Le dimensioni comportamentali e fisiologica si rivelano essenziali nelle situazioni in cui non si può ricorrere all'autovalutazione del dolore. La

⁶ World Health Organization

scelta varia in rapporto a fattori diversi, quali età, fase di sviluppo cognitivo, comportamentale e relazionale, situazione clinica, farmacologica e emozionale. Nell'età pediatrica si hanno quindi a disposizione quattro gruppi di metodi algometrici: scale di autovalutazione ed etero valutazione, metodi fisiologici e metodi comportamentali. La WHO con la più recente versione delle raccomandazioni offre un approccio basato sull'evidenza che prende in considerazione gli analgesici oppioidi e non oppioidi e i farmaci adiuvanti, al fine di migliorare la gestione del dolore nei neonati, nei bambini e negli adolescenti che soffrono di dolore persistente.

Gli interventi non farmacologici, come la terapia cognitivo-comportamentale, fanno parte di un piano di gestione integrato del dolore.

L'uso corretto di farmaci analgesici è in grado di dare sollievo alla maggior parte dei bambini con dolore persistente. L'approccio a *due gradini* rappresenta la novità più importante e significativa rispetto alla precedente versione. In tal senso, Paracetamolo e Ibuprofene rappresentano i farmaci di scelta nel primo step per il trattamento del dolore lieve. Nel secondo step, per il trattamento del dolore severo, i farmaci indicati sono gli oppiacei maggiori, suggerendo come prima scelta la Morfina. La WHO raccomanda che gli oppioidi deboli, Codeina e Tramadolo, precedentemente indicati per il dolore moderato, non vengano più usati nei bambini. Gli effetti collaterali della Codeina sono imprevedibili, a causa delle differenze metaboliche tra gli individui. Per quanto riguarda il Tramadolo, attualmente, non vi è evidenza disponibile sull'efficacia e la sicurezza comparative nei bambini. Gli analgesici oppioidi, come la Morfina, e i servizi per la gestione del dolore devono essere disponibili nei livelli di cura primaria, secondaria e terziaria. Pertanto, la WHO raccomanda che la competenza di prescrivere farmaci controllati non sia limitata ad un ridotto numero di medici specialistici. Devono essere prese in considerazione alcune limitazioni per ciò che riguarda l'aumento giornaliero massimo e l'importanza della riduzione graduale del farmaco prima della sospensione completa.

La valutazione del dolore

La valutazione del dolore è un processo complesso, fondamentale ai fini della scelta terapeutica più appropriata e per evitare che il dolore stesso venga sottovalutato.

Le prime fasi della valutazione comprendono: raccogliere la storia del dolore, ipotizzare i meccanismi patogenetici che lo sottendono ed eseguire un accurato esame fisico. Per procedere in modo ordinato sono stati proposti metodi sequenziali come il PQRS. Ogni lettera di questo acronimo, facile da ricordare perché è uguale alla sequenza delle onde dell'elettrocardiogramma, corrisponde ad un aspetto da valutare:

- P = Provocation, raccoglie informazioni su cosa ha provocato il dolore, cosa lo peggiora e cosa lo migliora;
- Q = Quality, descrive la qualità del sintomo, a cosa assomiglia;
- R = Radiation, definisce la sede del dolore e dove si irradia;
- S = Severity, definisce l'intensità del dolore;
- T = Time, informa sul tempo di comparsa e durata del dolore.

Un analogo è l'OLDCART:

- O = Onset
- L = Location
- D = Duration
- C = Characteristics
- A = Aggravating
- R = Relieving
- T = Treatment

La capacità di descrivere le caratteristiche del dolore e di quantificarlo è limitata nelle prime fasce di età e nel bambino più grande che presenta disabilità cognitive. Nel neonato e nel lattante le reazioni comportamentali in risposta allo stimolo nocicettivo sono espresse con il linguaggio corporeo e tra loro differiscono sia quantitativamente che qualitativamente; solo alla comparsa del linguaggio verbale del bambino potrà definire meglio, dapprima, la localizzazione, poi, l'intensità e quindi le caratteristiche. Le espressioni di dolore nel neonato coinvolgono prevalentemente il volto, si accompagnano al pianto e all'allontanamento della fonte del dolore. Nel lattante, alla reazione di

allontanamento si aggiunge la resistenza attiva, ovvero una modalità di risposta all'esperienza e all'acquisizione dell'anticipazione dell'evento e del suo contesto.

Le prime espressioni verbali di dolore sono: “Ahi”, “Bua”. I piccoli pazienti non sono però ancora in grado di dare indicazioni precise sulla sede e sull'intensità. A 2-3 anni il bambino distingue tre livelli d'intensità: poco, un po', molto. A 7 anni associa correttamente il concetto di grandezza ai numeri. Le manifestazioni comportamentali non sono sempre direttamente proporzionali alla severità del dolore. Talvolta il bambino mette in atto strategie comportamentali e non mostra le reazioni attese o addirittura nega il dolore, per paura di ricevere trattamenti ancora più dolorosi.

Le scale algometriche sono state sviluppate come risposta alla necessità di rilevazione dell'oggettività dell'intensità del dolore e vanno scelte tra quelle validate. Si devono prediligere quelle più semplici, di facile riproduzione e di rapida esecuzione, appropriate non solo per l'età, ma anche per il livello di sviluppo cognitivo raggiunto dal paziente, oltre che in rapporto allo stato patologico in cui si trova.

Raccomandazioni sulla scelta delle scale di autovalutazione suggeriscono l'uso della *Poker Chip Tool* (PCT) (figura 7) tra i 3 e i 4 anni di età, la *Faces Pain Scale-Revised* (FPS-R) (figura 8) tra i 4 e i 12 anni e la *Visual Analogue Scale* (VAS) dagli 8 anni.

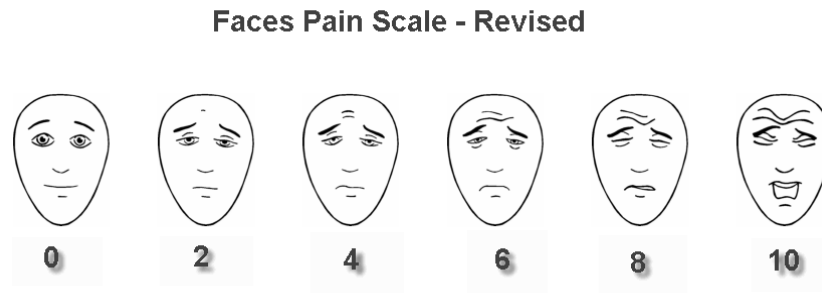
La PCT consiste in una serie di 4 chip di plastica rossi da poker, ognuno dei quali utilizzato per indicare un “pezzo di dolore”. Al bambino viene chiesto di scegliere “quanti pezzi di dolore” ha in quel momento. I bambini senza dolore diranno che non hanno pezzi di dolore, il primo chip corrisponde a “un po' male”, il secondo indica “un po' più male”, il terzo significa “più male” e il quarto equivale al “il maggior male che si possa avere”.

Figura 7 – Scala di autovalutazione PCT



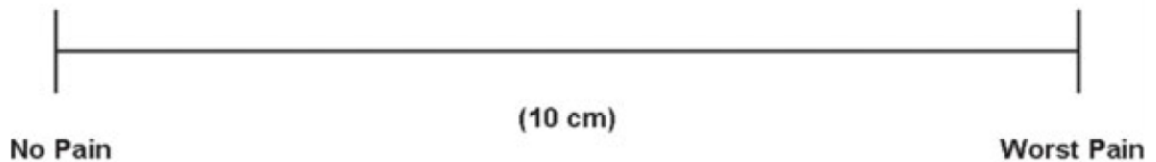
Nella FPS-R (figura 8) si chiede al bambino di indicare la faccia che corrisponde al male che prova in quel momento.

Figura 8 – Scala di autovalutazione FPS-R



Nella VAS (figura 9) viene chiesto al bambino di indicare quanto dolore prova segnando con il dito.

Figura 9 – Scala di autovalutazione VAS



La *Wong-Baker Faces Pain Rating Scale* (WBFPRS) (figura 10) è diffusissima, ma la presenza nei disegni di sorrisi e lacrime è considerata elemento di potenziale confondimento. Le espressioni facciali sono l'indicatore di dolore più immediato e sensibile nel neonato; in particolare sono specifici: l'aggrottamento delle sopracciglia, lo strizzamento degli occhi, l'approfondimento del solco naso-labiale, lo stiramento verticale o orizzontale della bocca.

Figura 10 – Scala di autovalutazione WBFPRS



La scala numerica, *Numeric Rating Scale* (NRS) (figura 11), clinicamente molto utilizzata, è stata solo recentemente sottoposta a processo di validazione per il dolore acuto post-operatorio in età pediatrica.

Figura 11 – Scala di autovalutazione NRS



La presentazione della scala al bambino e ai genitori esige un linguaggio semplice, adeguato all'età del paziente e la somministrazione deve seguire semplici regole codificate, tra cui quella di non suggerire risposte. Di fronte al dubbio che il bambino, pur di età adeguata, non sia in grado di eseguire correttamente l'autovalutazione può essere utile associare una scala osservazionale. Durante la somministrazione della scala osservazionale, l'esaminatore osserva per un tempo prestabilito il paziente e alcuni comportamenti che si associano in maniera affidabile alla presenza di dolore e assegna loro un punteggio. Gli indicatori comportamentali di dolore acuto valutati dalle scale sono: espressioni del volto, posizione e movimento degli arti e del dorso, tono muscolare, espressioni vocali, pianto e lamento.

Nelle scale multidimensionali, insieme agli indicatori comportamentali, sono analizzati indicatori fisiologici tra cui frequenza cardiaca, frequenza respiratoria, pressione arteriosa, saturazione, che non sono però indicatori esclusivi del dolore.

TRATTAMENTO DEL DOLORE

Trattamento non farmacologico

La gestione farmacologica del dolore è un termine ampio e comprende tutti gli interventi non farmacologici e che agiscono nei processi della modulazione della percezione.

Le tecniche del trattamento vengono distinte in tecniche cognitivo-comportamentali e tecniche fisiche: le prime presuppongono esercizi cognitivi che il paziente apprende e può eseguire anche in autonomia, dopo un training svolto con il personale specializzato, le seconde consistono nell'erogazione di elementi (caldo/freddo, sucrosio/glucosio), nella creazione di situazioni (posizione/massaggio) e nell'uso di metodologie (stimolazione elettrica nervosa transcutanea, agopuntura) di cui il paziente è fruitore, in quanto svolte da personale specializzato. Oltre allo stato e alla fase di malattia, la personalità del bambino, l'età e le competenze cognitivo-sensoriali appaiono i criteri a cui si fa riferimento per la scelta della tecnica più idonea.

La giocoterapia, musicoterapia, pet-therapy e la clownterapia sono dotate sia di funzioni educative per il comportamento, che trasformative per il partecipante, attraverso l'attivazione di fattori psico-terapeutici specifici; hanno diversi punti di contatto e, soprattutto se combinati, modificano lo stato psicologico o il comportamento del paziente.

Tecniche cognitivo-comportamentali

Gli approcci cognitivo-comportamentali mirano a coinvolgere attivamente i bambini/adolescenti e li aiutano a riorientare la loro attenzione lontano da percezioni spaventose e dolorose. Verranno elencati di seguito alcuni esempi di interventi cognitivo-comportamentali.

- Distrazione – tecnica non farmacologica che non richiede una formazione specifica e fornisce ottimi risultati. Prevede l'uso di oggetti quotidiani del bambino che, entrando nel contesto ospedaliero, catturano la sua attenzione allontanando la paura e l'ansia del dolore. Si possono utilizzare libri tridimensionali, video o giochi in modo che il bambino sia impegnato mentalmente in attività a lui gradite. L'operatore può

applicare in prima persona la distrazione o istruire i genitori, affinché supportino il figlio con questa modalità.

- Immaginazione guidata – tecnica che mira a far raggiungere al paziente uno stato di rilassamento, al fine di influire sulla sua percezione del dolore. E' una tecnica non invasiva che richiede bassi costi e può essere applicata sia con bambini che con adolescenti. I pazienti vengono guidati al rilassamento muscolare, attraverso la focalizzazione su un'esperienza positiva, piacevole o rilassante, già vissuta o da inventare. Essa richiede capacità cognitive elevate, tanto da risultare di difficile applicabilità con i bambini in età prescolare o con i pazienti con gravi disabilità cognitive.
- Visualizzazione – tecnica che utilizza l'immaginazione in modo che il bambino si concentri su un'immagine mentale di un'esperienza piacevole, anziché sul dolore. Nella visualizzazione il bambino viene fatto prima rilassare, poi è guidato ad immaginare una situazione e/o un luogo preferiti in cui vorrebbe trovarsi. Si invita il bambino ad utilizzare tutti e cinque i sensi nell'esplorazione del luogo preferito. Concentrandosi sui particolari di ciò che ha immaginato, il bambino distoglie l'attenzione dall'angoscia, dalla paura e anche dal dolore della procedura. L'età per l'applicazione di questa tecnica va dai 5 anni in poi.
- Desensibilizzazione – Processo in cui il bambino, attraverso la concentrazione mentale, riesce ad abbassare la sensibilità di una precisa zona corporea. Un esempio è la tecnica del *guanto magico* in cui si invita il bambino a calzare un guanto invisibile, massaggiando dolcemente la parte in cui verrà posizionato l'ago, in modo da desensibilizzarla dal dolore. Il bambino, immaginando che l'infermiere stia mettendo il guanto e percependo l'effetto del massaggio, sentirà una sorta di intorpidimento che abbasserà la sensibilità della parte interessata. Dopo aver effettuato il prelievo l'operatore provvederà a togliere il *guanto magico* per ripristinare la sensibilità precedente la manovra.
- Respirazione – La respirazione e il rilassamento aiutano il bambino a ridurre l'ansia già a partire dall'età di 3-4 anni. Sono molto utili per il controllo del dolore da procedura, in combinazione con il trattamento farmacologico. Si invita il bambino a respirare profondamente, a gonfiare i polmoni, a sentire l'aria che entra e esce, con un ritmo sempre più lento e profondo. Questa tecnica, oltre a catturare l'attenzione

del bambino, riduce la tensione muscolare, rilassa il diaframma e aumenta l'ossigenazione del corpo, così che le vene sono più visibili, non essendoci la vasocostrizione associata alla tensione fisica.

- Rilassamento – Il rilassamento consiste nell'invitare i bambini ad “ammorbidire” la muscolatura, così da avere il corpo molle. Si può procedere gradualmente, partendo dalla muscolatura del collo, passando alle spalle, poi alla pancia, fino ad arrivare alle braccia e alle gambe.

Tecniche fisiche

Le tecniche fisiche non farmacologiche di gestione del dolore hanno l'obiettivo di modificare la dimensione sensoriale del dolore, impedendo la trasmissione degli input nocicettivi lungo le vie nervose, o attivando i meccanismi endogeni di soppressione del dolore. Esse sono indicate quando c'è ridotta partecipazione attiva da parte del paziente, sia in termini sensoriali, che in termini cognitivo-comportamentali.

Queste tecniche, che richiedono una specifica formazione, vengono elencate di seguito.

- Posizionamento e contatto corporeo – Il contatto fisico è di grande importanza per tutti i bambini, specialmente per quelli che in età pre-verbale, che comprendono il mondo principalmente attraverso il tatto. Il contatto deve essere appropriato ai bisogni del bambino e non invasivo. Le carezze, gli abbracci, i massaggi alla schiena, ai piedi, alle mani e alla testa consolano il bambino. È auspicabile che le figure genitoriali sviluppino una certa autonomia nel proporre tali tecniche al proprio bambino, dopo adeguato training.
- Massaggio – Il massaggio del bambino viene condotto secondo le indicazioni dell'Associazione Italiana Massaggio Infantile: esso ripropone una situazione di contenimento corporeo in cui il contatto media una relazione sicura con l'adulto. E' un efficace strumento che agisce sullo sviluppo e sulla maturazione del bambino a livello fisico, psicologico ed emotivo. Provoca nel piccolo una serie di effetti: percezione del piacere, controllo della rigidità e della tensione muscolare, riduzione di disagio e delle percezioni dolorose. Inoltre, quando svolta dai genitori adeguatamente preparati, stimola la comunicazione verbale e non verbale.

- Caldo/freddo – Gli impacchi caldo/freddo, qualora indicati dal medico, attivano il sistema *gate-control*: il calore riduce il dolore o lo spasmo muscolare, mentre il ghiaccio aiuta a diminuire l’infiammazione, il gonfiore e il dolore. La crioterapia è stata dimostrata utile in modo particolare nella gestione del dolore da procedura invasiva.
- Tecniche di agopuntura – Tali tecniche, svolte da un medico agopuntore, utilizzano degli aghi secondo il metodo dell’agopuntura classico, incrementando la produzione di oppioidi endogeni. La letteratura a riguardo per il suo utilizzo in età pediatrica è ancora limitata, ma presente soprattutto nei casi di dolore ricorrente nei bambini/adolescenti che presentano cefalea o dolore addominale, che non rispondono ad altri trattamenti o in combinazione col trattamento farmacologico.
- Elettro neuro stimolazione transcutanea – La stimolazione, svolta dal personale sanitario, è ottenuta mediante l’utilizzo di un dispositivo che, attraverso alcuni elettrodi posti sulla pelle del bambino, rilasciano una stimolazione elettrica, modulando l’input nocicettivo a livello del midollo spinale. Tale tecnica è particolarmente indicata nei casi di dolore acuto, procedurale, post-operatorio e cronico.

Psicoterapie

Per psicoterapia si intende una pratica terapeutica della psicologia clinica e della psichiatria, ad opera di uno psicoterapeuta (psicologo o medico adeguatamente specializzati), che si occupa della cura dei disturbi psicopatologici di natura ed entità diverse. Alle psicoterapie dedite ai minori appartengono: gioco-terapia, musicoterapia, pet-therapy e clownterapia.

I bambini naturalmente giocano per provare piacere e instaura un insieme di processi di riflessione che consentono loro di apprendere attraverso l’esperienza. Per un bambino malato, il gioco, oltre ad assicurare una certa continuità nelle fasi di sviluppo, diventa l’occasione privilegiata di socializzazione, riuscendo a mettere da parte le preoccupazioni legate alle terapie e alle procedure dolorose.

La gioco-terapia corrisponde un momento di *normalità* nell’ambiente di cura, in cui il soggetto è in presenza di altri bambini e si mette alla prova anche in assenza della figura

di riferimento familiare. Nel contesto ospedaliero vengono identificati quattro tipologie di gioco:

- analisi creative connesse all'ospedale, in cui il bambino utilizza la pittura, il disegno o il collage per esprimere le proprie paure e angosce;
- giochi medici di fantasia, in cui il bambino interpreta veri ruoli senza utilizzare strumenti medici veri o di fantasia;
- giochi medici indiretti, in cui il bambino manipola strumenti medici in modo creativo;
- assunzioni e scambio di ruoli, in cui il bambino assume il ruolo del medico e utilizza una bambola o un peluche come paziente.

Come il gioco, la gioco-terapia sia individuale che di gruppo, consente ai partecipanti di trovare uno spazio, dentro l'ospedale, in cui collocare i vissuti e sensazioni; essa è strutturata sotto forma di sedute, sia programmate nell'arco della giornata sia estemporanee. Il gruppo con cui giocare consente al bambino di confrontarsi con gli altri, scambiarsi informazioni e condividere emozioni. Il gruppo può dare voce ad emozioni differenti, dalla rabbia alla felicità, e racconta, attraverso il gioco, ciò che è più urgente in quel momento. Negli ambienti ospedalieri il tema della malattia finisce per essere il tema prevalente, spontaneamente portato dai bambini.

Nelle sedute di giocoterapia in tale contesto è tipico osservare il fenomeno dell'inversione di ruolo: il bambino/se stesso diviene l'adulto che esegue la visita/la manovra dolorosa su un altro bambino/terapeuta/bambolotto. Mettendo in scena la propria esperienza con creatività, il paziente si consente una rilettura della realtà a proprio piacimento. I giochi più ricorrenti durante le sedute sono: disegno, gioco della casa, giochi distruttivi e giochi di società.

“La musicoterapia è l'uso dei suoni e della musica nella relazione che si sviluppa tra cliente e terapeuta per sostenere e incoraggiare una buona condizione fisica, mentale, sociale ed emotiva.” (Bunt, 1997)

Essa sembra essere uno stimolo adatto per ottenere la distrazione dei pazienti, essendo particolarmente predisposta a catturare l'attenzione delle persone, grazie alla melodia e al ritmo. Inoltre la musica possiede una funzione di tipo ansiolitico per le sue proprietà rilassanti, pertanto ha un impatto positivo sul dolore e sul distress pediatrico riferito dai genitori e dai professionisti.

La pet-therapy, attraverso l'interazione tra l'essere umano e gli animali, permette di migliorare la qualità di vita dei pazienti in tutte le fasi della vita; i bambini con difficoltà di relazione sono capaci di stabilire con facilità legami affettivi e cognitivi con il proprio cane. Il legame dà sostegno alla comunicazione e incoraggia la relazione paziente-terapeuta. I diversi tipi di intervento con gli animali vengono elencati di seguito.

- **Terapia:** l'animale viene definito co-terapeuta, costituisce una vera e propria terapia di supporto, finalizzata a migliorare le condizioni generali del paziente. Trova applicazione per i minori che subiscono una prolungata ospedalizzazione.
- **Educazione:** tale intervento mira a migliorare il livello psico-fisico, sociale e la qualità di vita. Viene svolto solitamente dal pedagogo, educatore professionale, psicologo o terapeuta, trova applicazione nei contesti di ospedalizzazione prolungata e in ambito scolastico.
- **Attività:** è rivolto a soggetti con disabilità. In questo caso gli incontri sono gestiti con spontaneità e la loro durata non viene prestabilita.

La scelta del tipo di attività si basa sulle necessità del bambino, le quali condividono il graduale passaggio da una condizione di isolamento o chiusura emotiva a una nuova "apertura".

Per *clownterapia* si intende l'applicazione di tecniche di clownerie in ambito sanitario, allo scopo di migliorare l'umore dei pazienti, familiari e accompagnatori. L'integrazione di un dottore clown nella realtà ospedaliera migliora il funzionamento dello staff, facilitando il lavoro e le risposte emotive in situazioni difficili. Per lo staff sanitario la figura del clown e la relazione con esso, ammorbidiscono lo stress causato dalla routine ospedaliera. Migliorando l'umore dei pazienti, caregiver e sanitari aumenta anche l'energia positiva che mette a disposizione strategie comportamentali utili a contrastare il dolore e la sofferenza. Il clown induce un gran senso di benessere sulla base di umorismo e risate, avendo un impatto cognitivo-verbale e motorio.

Trattamento farmacologico

Il controllo del dolore richiede strategie di trattamento non farmacologiche associate a strategie farmacologiche. È importante combinarle perché, attuando le prime, si riduce la somministrazione di farmaci secondo il principio di utilizzare la dose minima efficace per il minor tempo possibile.

Il paziente pediatrico, in relazione all'età, presenta caratteristiche anatomo funzionali tali da condizionare i processi di farmacocinetica e farmacodinamica. Ciò comporta la necessità di adattare la posologia del farmaco per evitare gli effetti collaterali, tossici o l'inefficacia terapeutica. La WHO fornisce dei criteri applicabili ai bambini di tutte le fasce di età, ma sottolinea la necessità di personalizzare la terapia al singolo bambino.

Nell'ottica dell'appropriatezza del trattamento vengono individuati livelli di dolore, con l'indicazione all'utilizzo dei farmaci non oppioidi per il dolore lieve e oppioidi per il dolore moderato o severo.

La valutazione del dolore che connota un dolore lieve (primo step della scala del dolore) prevede la prescrizione di Paracetamolo e Farmaci Anti-Infiammatori Non Steroidei (FANS), che agiscono inibendo l'azione di enzimi deputati alla sintesi di prostaglandine e trombossani. Se ci si attiene alle linee guida WHO gli unici farmaci da utilizzare sono Paracetamolo e Ibuprofene poiché sono stati sufficientemente studiati e sono tali da avere evidenza di efficacia e sicurezza del bambino.

Il Paracetamolo è un farmaco analgesico e antipiretico, ma che non possiede capacità antinfiammatorie. E' il farmaco maggiormente utilizzato in tutte le fasce di età ed è utilizzato principalmente per via orale. Tuttavia è indicata anche la sede rettale, che richiede dosaggi più elevati. L'effetto collaterale è la tossicità, che può avvenire per eccesso di Paracetamolo somministrato, pertanto è importante rispettare l'intervallo tra le somministrazioni e la dose terapeutica singola. E' bene considerare che l'insufficienza epatica, renale, malnutrizione e disidratazione costituiscono fattori di rischio per la tossicità. L'intossicazione acuta è rara se si rispettano le dosi terapeutiche. Il Paracetamolo può interferire con farmaci in uso nel paziente in cure palliative, come, ad esempio, i farmaci antiepilettici.

I FANS hanno azione antipiretica, analgesica e antinfiammatoria. Possono essere somministrati per via orale, per via rettale e per via endovena. La somministrazione per via rettale in età pediatrica è da evitare. L'impiego di FANS nella terapia palliativa deve tener conto dello stato della malattia, per evitare effetti tossici o per non indurre il potenziamento di effetti tossici dei farmaci già in uso. L'Ibuprofene è l'unico farmaco antinfiammatorio non steroideo del quale la WHO suggerisce il suo utilizzo. Il suo effetto antalgico è superiore a quello del Paracetamolo nel trattamento del dolore acuto. Nella

pratica clinica vengono impiegati anche altri FANS, in quanto sono suggeriti anche dal Ministero della Salute.

L'impiego dei farmaci oppioidi deve essere considerato, sia quando la valutazione del dolore evidenzia che i farmaci non oppioidi non sono efficaci, sia come farmaci di prima scelta nel caso di dolore severo. Per un uso sicuro degli oppioidi occorre la consapevolezza che il dosaggio corretto deve essere raggiunto gradualmente, pertanto è importante prescrivere farmaci di potenza analgesica adeguata e valutando il risultato con nuove misurazioni. I pazienti che presentano una condizione di funzionalità respiratoria instabile, può essere utile il monitoraggio con pulsossimetro per un'identificazione precoce di effetti depressivi.

Gli effetti collaterali più comuni degli oppioidi, distribuiti per frequenza sono:

- nausea (28%)
- costipazione (25%)
- sonnolenza (24%)
- vomito (15%)
- vertigini (8%)

I meccanismi della costipazione dipendono da una diminuita attività muscolare propulsiva e da un' aumentata attività non propulsiva a livello della muscolatura liscia gastro-intestinale e vescicale. Ne consegue un'ostruzione intestinale e ritenzione urinaria. Un'azione preventiva tramite la dieta, l'apporto idrico, l'uso regolare di lassativi e clisteri può contribuire alla risoluzione di questi sintomi. L'uso di antiemetici e antistaminici può prevenire e trattare nausea, vomito e i disturbi associati al rilascio di istamina come il prurito, l'orticaria e l'ipotensione ortostatica. Se il paziente presenta sonnolenza, confusione mentale e altri sintomi di depressione del SNC, è bene rivalutare il dosaggio e talvolta la scelta dell'oppioide. Dosaggi eccessivi possono causare miosi, depressione centrale, depressione respiratoria, bradicardia e ipotensione arteriosa.

La scelta della via e della modalità di somministrazione dipende dalle caratteristiche del dolore. I farmaci oppioidi sono indicati nel caso di dolore severo: quando le scale di valutazione indicano un dolore severo deve essere valutata da subito la possibilità di prescrivere oppioidi. Tramite la via endovenosa, tali farmaci, possono essere somministrati con boli o con infusione continua, quest'ultima garantisce livelli ematici costanti evitando gli effetti avversi del picco infusionale e il rischio di inadeguata

copertura del sintomo a fine dose. La via endovenosa è difficilmente gestibile e poco adatta al di fuori dell'ambito ospedaliero. La via orale, quando praticabile, è da preferirsi, ma spesso il paziente pediatrico in cure palliative è affetto da disfagia, scialorrea, vomito, mucosite che rendono questa via di somministrazione controindicata. La via transmucosa è una valida alternativa in quanto la ricca vascolarizzazione favorisce l'assorbimento diretto nel circolo sistemico, evitando il passaggio intraepatico: il farmaco può essere posto sotto la lingua (via sublinguale), tra le gengive e guance (via buccale) o per via intra-nasale. La via transdermica è di facile impiego, consente una somministrazione continua per 72 ore ed è accompagnata da una minore incidenza di effetti avversi. L'infusione sottocutanea a intervalli non deve essere scelta per il fastidio delle iniezioni ripetute, quella continua può essere una valida alternativa alla via endovenosa.

Nelle cure palliative, il trattamento con oppioidi è spesso male accettato per la paura che preannunci la fase finale della vita. La prescrizione è però sempre indicata quando i farmaci meno potenti (Paracetamolo e FANS) falliscono nel fornire sollievo. L'uso prolungato di oppioidi può determinare la comparsa di fenomeni di tolleranza, pertanto è bene eseguire la rotazione degli oppioidi, sia per il farmaco, che per la via di somministrazione.

OBIETTIVI

La tesi si propone di:

- Effettuare la rassegna della letteratura in merito alle cure palliative pediatriche.
- Analizzare le modalità di gestione del dolore nei minori affetti da malattia oncologica terminale: dalle modalità di valutazione in base all'età del paziente, alla gestione farmacologica e non farmacologica.

QUESITO DI RICERCA

Quali sono i percorsi terapeutici rivolti al minore affetto da malattia oncologica terminale per la gestione del dolore?

P	Problema/paziente	Paziente pediatrico affetto da malattia oncologica terminale
I	Intervento	Gestione del dolore per migliorare la qualità di vita del paziente
C	Confronto	Trattamento alternativo a quello farmacologico
O	Outcome	<ul style="list-style-type: none">• Coinvolgere la famiglia nel percorso terapeutico del minore• Adeguata valutazione del dolore mediante appositi strumenti• Gestione del dolore mediante trattamenti farmacologici, non farmacologici e psicoterapie

MATERIALI E METODI

La ricerca della letteratura è stata effettuata nella banca dati PubMed, sia con termini liberi che con termini MeSH.

La ricerca è stata inoltre integrata con ricerche attraverso il motore di ricerca Google Scholar.

TABELLA DI RACCOLTA DEGLI ARTICOLI PERTINENTI

STRINGA DI RICERCA	BANCA DATI (BD)	N. ARTICOLI TOTALI	N. ARTICOLI PERTINENTI	ARTICOLI
((pain management) AND (children)) AND (hospice)	Pubmed	118	6	<ul style="list-style-type: none">• Pediatric Palliative Care. Norris S, Minkowitz S, Scharbach K. Prim Care. 2019 Sep;46(3):461-473. doi:10.1016/j.jpop.2019.05.010. Epub 2019 Jun 12.• Pain Management in the Pediatric Palliative Care Population. Thomas R, Phillips M, Hamilton RJ. J Nurs Scholarsh. 2018 Jul;50(4):375-382. doi: 10.1111/jnu.12389. Epub 2018 May 5.

				<ul style="list-style-type: none"> • Pediatric Palliative Care in Infants and Neonates. Carter BS. Children (Basel). 2018 Feb 7;5(2):21. doi: 10.3390/children5020021. • Neuropathic pain management in children. Hyde C, Price J, Nicholl H. Int J Palliat Nurs. 2012 Oct;18(10):476-8,480-2. doi: 10.12968/ijpn.2012.18.10.476. • Nurses' experiences of providing nonpharmacological pain management in palliative care: A qualitative study. Munkombwe WM, Petersson K, Elgán C. J Clin Nurs. 2020 May;29(9-10):1643-1652. doi: 10.1111/jocn.15232. Epub 2020 Mar 12. • The Impact of Specialty Palliative Care in Pediatric Oncology: A Systematic Review. Kaye EC, Weaver MS, DeWitt LH, Byers E, Stevens SE, Lukowski J, Shih B, Zalud K, Applegarth J, Wong HN, Baker JN, Ullrich CK; AAHPM Research Committee. J Pain Symptom Manage. 2020 Dec 24:S0885-3924(20)30939-8. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2020.12.003.
cure palliative pediatriche gestione del dolore	Google Scholar	1710	3	<ul style="list-style-type: none"> • IL CORE CURRICULUM IN TERAPIA DEL DOLORE E CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE • Il “prendersi cura” nelle cure palliative pediatriche • Dolore pediatrico: terapia

CAMPIONAMENTO

Di seguito vengono riportati i criteri di inclusione ed esclusione per la scelta degli articoli più pertinenti.

INCLUSIONE	ESCLUSIONE
<ul style="list-style-type: none"> • Pazienti affetti da malattia terminale • Pazienti affetti da malattia oncologica • Pazienti con età < 18 anni • Pazienti con sintomo di dolore 	<ul style="list-style-type: none"> • Pazienti adulti • Pazienti affetti da malattia con possibilità di guarigione

CAMPIONE DELLA RICERCA – ARTICOLI SELEZIONATI

Banca dati: PubMed					
Titolo articolo	Autori	Obiettivi	Campione	Risultati ottenuti	Tipo di studio
	Anno pubblicazione				
	Rivista				
Pediatric Palliative Care. Norris S, Minkowitz S, Scharbach K. Prim Care. 2019 Sep;46(3):461-473. doi:10.1016/j.pop.2019.05.010. Epub 2019 Jun 12.	Norris S, Minkowitz S, Scharbach K. Prim Care. 2019	Affrontare l'intera gamma di esigenze sperimentate da pazienti e famiglie in pazienti ricoverati, ambulatoriali e domiciliari	Bambini affetti da malattia terminale il cui sintomo principale è il dolore	Fornire attenzione al dolore emotivo, fisico, sociale e spirituale riduce il peso della sofferenza.	Osservazionale
Pain Management in the Pediatric Palliative Care Population. Thomas R, Phillips M, Hamilton RJ. J Nurs Scholarsh. 2018 Jul;50(4):375-382. doi: 10.1111/jnu.12389. Epub 2018 May 5.	Thomas R, Phillips M, Hamilton RJ. J Nurs Scholarsh. 2018	Identificare, rivedere, sintetizzare e analizzare la letteratura corrente relativa alla gestione del dolore nelle cure palliative pediatriche	Cure palliative pediatriche	Sono state identificate delle scale per la valutazione del dolore pediatrico e nuove terapie mediche complementari e alternative.	Osservazionale
<u>Pediatric Palliative Care in Infants and Neonates.</u> Carter BS. Children (Basel). 2018 Feb 7;5(2):21. doi: 10.3390/children5020021. PMID: 29414846 Free PMC article. Review.	Carter BS. Children (Basel) 2019	Affrontare la storia, le considerazioni attuali e le esigenze future previste per cure palliative e hospice in terapia intensiva neonatale	Cure palliative pediatriche in bambini e neonati	Rimane la necessità di integrare le cure palliative con la terapia intensiva, piuttosto che attendere la sua applicazione esclusivamente nella fase terminale della vita del neonato	Revisione della letteratura
Neuropathic pain management in children. Hyde C, Price J, Nicholl H. Int J Palliat Nurs. 2012 Oct;18(10):476-8,480-2. doi: 10.12968/ijpn.2012.18.10.476. PMID: 23123950	Hyde C, Price J, Nicholl H. Int J Palliat Nurs. 2015	Riunire i documenti di ricerca, revisioni e linee guida cliniche per fare chiarezza sulle prove esistenti riguardanti l'assistenza ai bambini con dolore neuropatico	Bambini con dolore neuropatico	La valutazione del dolore neuropatico e gli interventi farmacologici e non farmacologici sono fondamentali per la sua gestione di successo e spesso richiedono il contributo di un team interdisciplinare.	Revisione della letteratura

<p><u>Nurses' experiences of providing nonpharmacological pain management in palliative care: A qualitative study.</u> Munkombwe WM, Petersson K, Elgán C. J Clin Nurs. 2020 May;29(9-10):1643-1652. doi: 10.1111/jocn.15232. Epub 2020 Mar 12. PMID: 32129521</p>	<p>Munkombwe WM, Petersson K, Elgán C. J Clin Nurs 2020</p>	<p>Esplorare le esperienze e le opinioni degli infermieri che forniscono terapie non farmacologiche e per la gestione del dolore cronico nelle cure palliative.</p>	<p>Cure palliative pediatriche</p>	<p>La conoscenza unica che gli infermieri acquisiscono sul paziente attraverso il rapporto infermiere-paziente è centrale e cruciale per il successo della gestione del dolore non farmacologico.</p>	<p>Qualitativo fenomenologico</p>
<p><u>The Impact of Specialty Palliative Care in Pediatric Oncology: A Systematic Review.</u> Kaye EC, Weaver MS, DeWitt LH, Byers E, Stevens SE, Lukowski J, Shih B, Zalud K, Applegarth J, Wong HN, Baker JN, Ullrich CK; AAHPM Research Committee. J Pain Symptom Manage. 2020 Dec 24:S0885-3924(20)30939-8. doi: 10.1016/j.jpainsymman.2020.12.003. Online ahead of print. PMID: 33348034</p>	<p>Kaye EC, Weaver MS, DeWitt LH, Byers E, Stevens SE, Lukowski J, Shih B, Zalud K, Applegarth J, Wong HN, Baker JN, Ullrich CK; AAHPM Research Committee. J Pain Symptom Manage</p>	<p>indagare i risultati associati alla gestione del dolore in oncologia pediatrica</p>	<p>Cure palliative pediatriche in oncologia</p>	<p>Le cure palliative pediatriche possono migliorare le esperienze di malattia dei bambini affetti da cancro terminale e delle loro famiglie.</p>	<p>Revisione della letteratura</p>

Banca dati: Google Scholar					
Titolo articolo	Autori	Obiettivi	Campione	Risultati ottenuti	Tipo di studio
	Anno pubblicazione				
	Rivista				
<p>Il core curriculum in terapia del dolore e cure palliative pediatriche</p>	<p>Franca Benini Valentina De Tommasi Lucia De Zen Michele Gangemi Pierina Lazzarin Luca Manfredini Monica Minetto Marcello Orzalesi 2015</p>	<p>Fornire uno strumento di riferimento per gli operatori della salute, in modo tale da sintonizzare la pianificazione organizzativa con la corretta risposta ai bisogni reali, garantendo la disponibilità di competenze e abilità adeguate.</p>	<p>Cure palliative pediatriche</p>	<p>Le Cure Palliative Pediatriche, rispetto a quelle destinate all'adulto hanno un ampio e variabile spettro di malattie, con decorsi e durate imprevedibili e a forte impatto emotivo, per tale motivo implicano modelli organizzativi da implementare e competenze specifiche degli operatori.</p>	<p>Osservazionale</p>

<p>Il “prendersi cura” nelle cure palliative pediatriche</p>	<p>A Failo, M Jankovic 2013</p>	<p>Trovare un linguaggio comune tra tutti i servizi di cure palliative pediatriche</p>	<p>Cure palliative pediatriche</p>	<p>L’approccio dell’infermiere deve per forza essere tecnico ma non per questo meno attento all’aspetto umano.</p>	<p>Qualitativo</p>
<p>Dolore pediatrico: terapia</p>	<p>Enrico Alleva (a), Franca Benini (b), Anna De Santi (c), Andrea Geraci (d) e Marcello Orzalesi (e) 2017</p>	<p>Fare chiarezza sugli interventi per i piccoli e giovani pazienti, per i loro familiari ma anche per il personale sanitario coinvolto in un tipo di assistenza particolarmente impegnativa.</p>	<p>Cure palliative pediatriche</p>	<p>Occorre condivisione nello sviluppo di progetti tesi alla realizzazione di percorsi unitari che coinvolgano tutte le figure (sanitarie e non) che ruotano attorno al neonato/bambino/adolescente inguaribile, a garanzia di un approccio uniformato al trattamento del dolore pediatrico e alla presa in carico palliativa.</p>	<p>Osservazionale trasversale</p>

CRONOPROGRAMMA DI GANTT

2020-2021 ATTIVITA'	OTT 2020	NOV 2021	DIC 2021	GEN 2021	FEB 2021	MAR 2021	APR 2021
Definizione argomento e quesito di tesi							
Rassegna della letteratura							
Selezione sistematica degli articoli							
Sintesi dei dati							
Stesura della Tesi							
Discussione dei dati e presentazione del progetto							

RISULTATI

Questa tesi ha permesso di fare una sintesi di quanto prodotto dalla ricerca negli ultimi 10 anni sul tema delle cure palliative pediatriche, in particolare sulla gestione del dolore. La ricerca degli articoli si è basata su un arco temporale non precedente al 2010, ma gli articoli presi in considerazione sono dal 2013.

Di seguito vengono rappresentati gli oggetti degli articoli considerati (figura 12) e la tipologia di studio (figura 13).

Figura 12 – Oggetto di discussione degli articoli

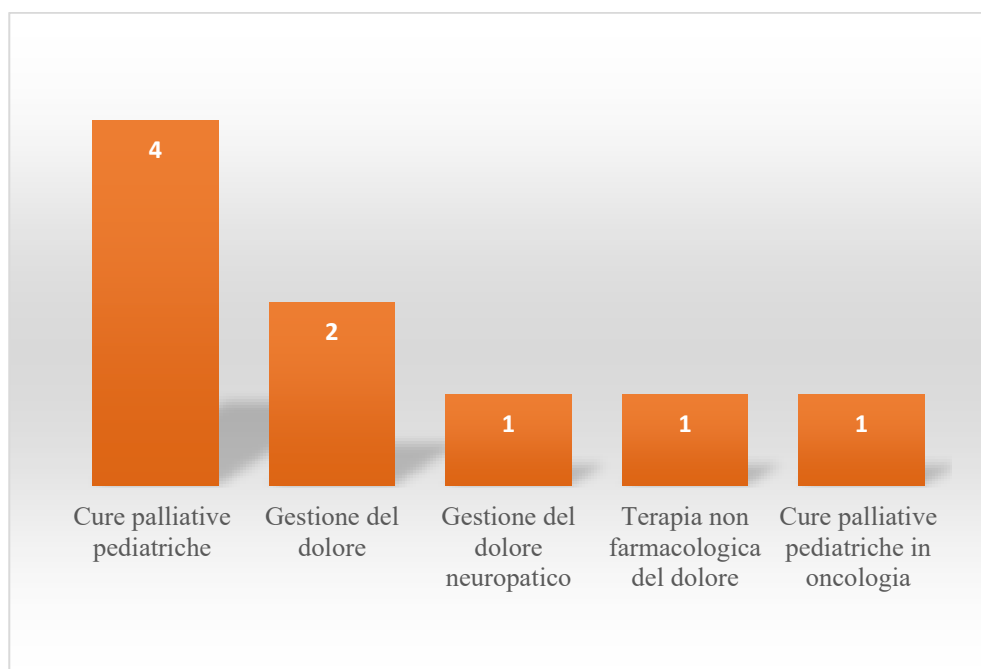
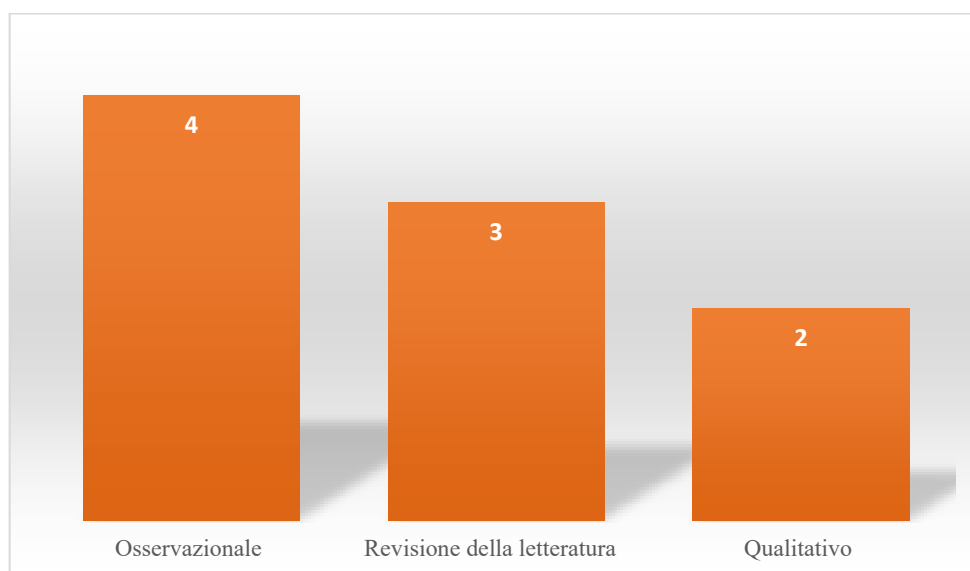


Figura 13 – Tipologia di Studio



Dalla letteratura si evince che il riconoscimento e il trattamento del dolore rappresentano l'essenza delle cure palliative. La Legge n. 38 del 2010 pone le cure palliative e la terapia

del dolore tra gli obiettivi prioritari del PSN e riconosce ai minori una particolare tutela e assistenza.

Sono emersi numerosi strumenti per la valutazione di questo sintomo mediante l'ausilio di appositi strumenti (scale di valutazione), che permettono di definire l'entità del dolore. Esistono numerose scale di valutazione che devono essere scelte in base all'età del paziente e quindi alle proprie capacità cognitive.

Il dolore non è soltanto una manifestazione fisica, ma anche psicologico, culturale e spirituale, pertanto non deve essere trattato solo con i presidi farmacologici, ma anche attraverso l'impiego di psicoterapie che alleviano lo stato d'animo del paziente.

Leggendo gli articoli il paziente non appare mai solo di fronte al proprio dolore: i curanti seguono il percorso terapeutico accanto alle famiglie del minore, dando loro la possibilità di partecipare attivamente all'assistenza. La presenza del caregiver nell'ambito pediatrico è sempre indispensabile per garantire l'aderenza terapeutica e quindi al miglioramento della qualità di vita del soggetto malato.

DISCUSSIONE

Secondo il *Core Curriculum dell'Infermiere in cure palliative* (Società Italiana di Cure Palliative, 2013) e il *Core Curriculum in terapia del dolore e cure palliative pediatriche* (Società Italiana di Cure Palliative, 2014), tutte le funzioni dell'infermiere si possono compiere solo dopo aver raggiunto le competenze, che formano la base di conoscenze, abilità e attitudini necessarie alla cura dei soggetti in fase avanzata di malattia e delle loro famiglie. Nell'ambito delle cure palliative pediatriche, il personale infermieristico deve essere non solo specializzato, con un livello elevato di conoscenze tecnico-assistenziali, relazionali e psicologiche, ma soprattutto motivato per poter essere in grado di prendersi cura di bambini, adolescenti e dei loro genitori al fine di raggiungere tre scopi principali:

- ottimizzazione dell'assistenza, adattandola alle caratteristiche mediche e psico-sociali del paziente;
- il coinvolgimento dell'intero nucleo familiare nel processo assistenziale, cercando di comprenderne le dinamiche interne che influiscono anche sulle modalità interattive famiglia/équipe ospedaliera;

- la tutela dell'integrità del nucleo bambino-famiglia, promuovendo e incoraggiando l'autonomia del paziente e dei suoi familiari qualunque sia la condizione del paziente.

L'infermiere diviene, inoltre, l'interfaccia fra tutti i professionisti, quando necessario, per rivalutare l'adeguatezza delle informazioni e la corretta interpretazione da parte della famiglia del minore malato.

Negli ultimi anni ci si trova a dover affrontare barriere di tipo culturale o linguistico, ove la comunicazione verbale passa attraverso il filtro dei mediatori culturali, rendendo più difficoltosa la relazione.

Un'altra difficoltà riguarda i bambini che non sono consapevoli della loro malattia per scelta dei genitori. I sanitari che comunicano con il bambino sostengono di poter seguire meglio i piccoli pazienti che conoscono la loro situazione. In ogni caso la componente principale della buona comunicazione è il tempo da dedicare allo scambio delle informazioni tra tutte le figure professionali coinvolte nelle cure palliative del paziente e, in particolare, tra medico e infermiere e tra gli infermieri stessi.

RINGRAZIAMENTI

Dopo 3 anni molti intensi, finalmente questo giorno è arrivato: scrivere due parole di ringraziamento non rappresenta soltanto la fine di un percorso, ma un nuovo inizio. Voglio dedicare questo spazio del mio elaborato a tutte le persone che hanno contribuito al raggiungimento di tale traguardo.

In primis, un ringraziamento al mio relatore Prof. Lombardi Fortino Domenico, per la sua pazienza, per gli indispensabili consigli e per le conoscenze trasmesse durante la stesura dell'elaborato.

Ringrazio i miei genitori per tutto il supporto che mi hanno dato sotto più aspetti e per avermi sostenuto in questo percorso di studi, fin dalla scelta. E al loro fianco ringrazio tutta la mia famiglia che ha sempre creduto in me.

Un grazie di cuore a Federico per essermi stato accanto: con la sua determinazione mi ha trasmesso la forza per affrontare quest'ultimo periodo particolarmente intenso; è un grande esempio per me.

Un ringraziamento ai miei amici, senza di loro sarebbe stato tutto più cupo. Con qualcuno di loro è poco tempo che ci conosciamo, ma posso ammettere non avrei potuto desiderare migliore compagnia!

Grazie ai colleghi di percorso con cui ho condiviso le gioie e le frustrazioni che comporta raggiungere un obiettivo.

Infine, ma non meno importante, un particolare ringraziamento va alla Croce Verde Jesi, perché mi ha permesso di capire che questo era il percorso che avrei voluto intraprendere.

...adesso posso dire di aver raggiunto il traguardo.

Grazie a tutti, senza di voi non sarei qui.

BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

- Scarponi D, Pession A, *Compatibilità in oncoematologia pediatrica. Aspetti etici, medici e psicologici della donazione di cellule staminali da fratello/sorella*, Ed. CLEUB, 2008.
- Elisa Guglielmi, Dario Fella, *Il dolore nel bambino. Strumenti pratici di valutazione e terapia*. Ministero della Salute, Ed. Rodorigo editore Srl, 2014.
- Associazione Italiana Registri Tumori (AIRTUM), Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica (AEIOUP), *I tumori in Italia – Rapporto 2012, i tumori dei bambini e degli adolescenti*, 2013.
- Ivani G, *Terapia del dolore nel bambino*, SEE, 2000.
- Giuliano Marchetti, Unità Operativa di Rianimazione, Bambino Gesù (Istituto per la Salute), *Percezione del dolore nel bambino*, 2018.
- Giuseppe Casale, Alice Calvieri, *Le cure palliative in Italia: inquadramento storico*, MEDIC 2014.
- Norris S, Minkowitz S, Scharbach K, *Pedriatic Palliative Care*, 2019.
DOI: 10.1016 PMID: 29729635
- Thomas R, Phillips M, Hamilton RJ, *Pain Management in the Pediatric Palliative Care Population*, 2018.
DOI: 10.1111 PMID: 29729635

- Carter BS, *Pediatric Palliative Care in Infants and Neonates*, 2018.
DOI: 10.3390 PMID: 29414846
- Komatz K, Carter B, *Pain and Symptom Management in Pediatric Palliative care*, 2015.
DOI: 10.1542 PMID: 26628733
- Hyde C, Price J, Nicholl H, *Neuropathic Pain Management in children*, 2012.
DOI: 10.12968 PMID: 23123950
- Munkombwe WM, Petersson K, Elgàn C, *Nurses' experiences of providing nonpharmacological pain management in palliative care: A qualitative study*, 2020.
DOI: 10.1111 PMID: 32129521
- Kaye EC, Weaver MS, DeWitt LH, Byers E, Stevens SE, Lukowski J, Shih B, Zalud K, Applegarth J, Wong HN, Baker JN, Ullrich CK; AAHPM Research Committee, *The Impact of Speciality Palliative Care in Pediatric Oncology: A Systematic Review*, 2020.
DOI: 10.1016 PMID: 33348034
- Franca Benini, Valentina De Tommasi, Lucia De Zen, Michele Gangemi, Pierina Lazzarin, Luca Manfredini, Monica Minetto, Marcello Orzalesi, *Il core curriculum in terapia del dolore e cure palliative pediatriche, il lavoro in équipe*, 2015.
- Liesbet Goubert, Stefan J. Friedrichsdorf, *Dolore pediatrico: terapia*, 2019.
- Enrico Alleva, Franca Benini, Anna De Santi, Andrea Geraci, Marcello Orzalesi, *Cure palliative pediatriche in Italia: stato dell'arte e criticità*, ISS, 2017.

- Alessia Macale, Franca Benini, *Standard per le cure palliative pediatriche in Europa*, 2007.
- http://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?lingua=italiano&id=3782&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=pediatriche
- <https://www.airc.it/cancro/informazioni-tumori/guida-ai-tumori-pediatrici>
- <https://www.registri-tumori.it/cms/pubblicazioni/i-tumori-italia-rapporto-2012-i-tumori-dei-bambini-e-degli-adolescenti>
- <https://europeanpainfederation.eu/wp-content/uploads/2019/06/Fact-Sheet-8-Dolore-pediatrico-Terapia-IASP-EFIC-GYAP-2019-trad-italiana-Saini-L-La-Mura-F-1.pdf>
- https://s3.amazonaws.com/rdcms-iasp/files/production/public/Content/ContentFolders/GlobalYearAgainstPain2/2016/FactSheets/Italian/18.%20WHO%20Analgesic%20Ladder_IT.pdf

