

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

### Capitolo 2

### COMPLESSITÀ e CURE PALLIATIVE

#### PEDIATRIA

In età pediatrica, i criteri di eleggibilità si declinano in rapporto alla peculiarità del paziente pediatrico (neonati, bambini e adolescenti) e alle patologie specifiche in causa. I bisogni, infatti, sono diversi a seconda dell'età e delle tappe della crescita (continua evoluzione fisica, cognitiva psicologica sociale e spirituale); della molteplicità ed eterogeneità delle malattie tipiche dell'infanzia e del contesto familiare in cui il bambino/adolescente vive.

Il criterio di eleggibilità per diagnosi di patologia talvolta non è utilizzabile in quanto si interfaccia con condizioni patologiche misconosciute nelle quali è difficile definire decorso e durata della storia di malattia.

Inoltre, nei pazienti definiti come Children with Medical Complexities (CMC)<sup>1</sup> il deterioramento clinico può essere inaspettato o presentare un andamento alternante.

Per alcuni pazienti pediatrici, per esempio, l'esigenza di rientrare in un programma di Cure Palliative Pediatriche inizia già alla nascita, con una prospettiva di malattia che durerà per l'intera vita e che quindi, dovrà prevedere interventi modulati e variabili nel tempo.

Nel 2004 The Association for Children with Life-limiting and Terminal Illness e il Royal College of Paediatrics and Child Health<sup>2</sup>, ha sistematizzato l'eleggibilità dei bambini con patologia inguaribile alle Cure Palliative Pediatriche, individuando 4 categorie di pazienti:

1. Bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire in una quota di essi. (patologie life-threatening) Le cure palliative intervengono quando il trattamento volto alla guarigione fallisce (es. neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile);
2. Bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita (Patologie life-limiting. es. fibrosi cistica);
3. Bambini con patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo e può essere esteso anche per molti anni (Patologie life-limiting. es. malattie degenerative neurologiche e metaboliche, patologie cromosomiche e geniche);
4. Bambini con patologie irreversibili ma non progressive, che causano disabilità severa, e morte prematura (es. paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari).

Questa categorizzazione però non risolve appieno la definizione dei criteri di eleggibilità: persiste

## **Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”**

infatti, per alcune categorie (per esempio la patologia oncologica) l'estrema difficoltà di definire quando un bambino diventi inguaribile; inoltre ogni categoria di pazienti presenta una grande diversità di forme morbose interessate, imprevedibilità dell'andamento clinico ed eterogeneità importante di storie di malattia e di bisogni innescati. In termini epidemiologici in ambito pediatrico vi è una prevalenza maggiore di pazienti affetti da malattia cronica piuttosto che oncologici in fase terminale<sup>3,4</sup>.

Oltre alla diagnosi di inguaribilità, il parametro che gioca un ruolo determinante nella definizione della eleggibilità alle Cure Palliative Pediatriche, sono i bisogni di cura del bambino e della sua famiglia: clinici, psicologici, sociali, organizzativi, spirituali ed etici<sup>3-5</sup>

A tale scopo sono state individuate<sup>6</sup> delle situazioni favorevoli o “green lights” per considerare un bambino eleggibile alle Cure Palliative Pediatriche:

- bambino con una nuova diagnosi di malattia life-threatening o life-limiting
- difficile gestione del dolore o di altri sintomi
- tre o più ricoveri urgenti per problematiche cliniche gravi in un periodo di 6 mesi
- prolungato ricovero (oltre 3 settimane) senza evidenza di miglioramento clinico
- prolungato ricovero in terapia intensiva (oltre 1 settimana) senza evidenza di un miglioramento clinico
- posizionamento di presidi invasivi (es. tracheostomia)
- bambino e/o famiglia con bisogni psicosociali complessi, limitato sostegno sociale o entrambi
- bambino seguito da più di 3 servizi specialistici, con potenziale difficoltà nella comunicazione interdisciplinare
- bambino con difficile e complesso passaggio di consegne tra il setting ospedaliero e quello domiciliare
- bambino e/o famiglia con necessità di prendere decisioni difficili e significative
- difficoltà ad ottenere un consenso tra bambino, famiglia, equipe medico sugli obiettivi di cura e di gestione (es. manovre di rianimazione, uso di nutrizione parenterale / idratazione ev o proseguimento della chemioterapia nella terminalità)
- bambino e/o famiglia in difficoltà rispetto alla decisione di eventuali manovre di rianimazione
- dibattiti etici relativi alle cure palliative espressi da bambino, famiglia o equipe medica
- bisogno di supporti o presidi medici ad uso continuo o monitoraggio laboratoristico frequente ad opera del servizio domiciliare, se questi servizi non sono prontamente disponibili nell'ambito cure primarie territoriali
- previsione di esiti complessi in caso di sopravvivenza, ad esempio una grave tossicità da terapia a lungo termine

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

- previsione di bisogni complessi nel periodo del lutto

Alcuni studi <sup>3-7</sup> hanno definito i bisogni dei bambini e delle loro famiglie una volta che la malattia diventa incurabile e/o progressiva (Tab 1). Tali bisogni vanno ben oltre la sola gestione dei sintomi, ma comprendono anche la corretta comunicazione con la famiglia, la formazione dei familiari e/o del caregiver nonché la condivisione del piano di cura tra i genitori, il bambino e gli operatori sanitari (shared decision making).

Le Cure Palliative Pediatriche si possono quindi intendere come la cura del processo che questa immensa complessità comporta. Infatti, nelle Cure Palliative Pediatriche il livello dei bisogni condiziona il livello della risposta di cura necessaria al bambino con patologia inguaribile, in un continuum che si estende con una crescente complessità, in tre livelli distinti <sup>8,9</sup>:

1. Primo livello di cura - “**approccio palliativo**” in caso di bisogni di cura di bassa-media entità, che richiedono interventi di Cure Palliative Pediatriche di base. Tali interventi devono essere assicurati da tutti i professionisti della salute formati in materia;
2. Secondo livello di cura - “**Cure Palliative Pediatriche generali**” in caso di bisogni di cura moderati/elevati, che richiedono l’intervento di quei professionisti che si occupano della patologia in causa ma che hanno anche preparazione e competenze specifiche in Cure Palliative Pediatriche. Le Cure Palliative Pediatriche generali possono richiedere supporto e supervisione anche da parte di una équipe specialistica in Cure Palliative Pediatriche.
3. 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.

Report recenti <sup>6-8</sup> tuttavia hanno evidenziato che, nonostante le linee guida dell’OMS<sup>10</sup> e la disponibilità di una serie di scale progettate per migliorare il riconoscimento del bisogno di cure palliative progettati per gli adulti i pazienti pediatrici vengono inseriti troppo tardivamente nella rete di Cure Palliative Pediatriche o non sono riconosciuti eleggibili.

Giunti all’identificazione dei bisogni dei pazienti e della loro famiglia, è necessario che questi vengano attentamente valutati e pesati definendo gli interventi indifferibili e le necessità di cura primarie, al fine di garantire all’assistito e al nucleo familiare la migliore qualità di vita possibile. In letteratura esistono pochi strumenti per valutare l’entità e quindi il peso assistenziale delle necessità dei bambini inguaribili e delle loro famiglie.

È un ambito dove la ricerca in Cure Palliative Pediatriche sta lavorando, ma ad ora i lavori a disposizione sono scarsi e gli strumenti proposti limitati e di questi nessuno valido globalmente per tutta l’età pediatrica.

Tra gli strumenti proposti per la valutazione dei bisogni clinici e assistenziali nel bambino complesso è stato proposto l’**ACCA PED** (scheda di accertamento dei bisogni clinico assistenziali complessi in pediatria) vedi Allegato 1.

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

Tale strumento viene utilizzato dall’operatore durante la prima valutazione e in momenti definiti per la rivalutazione del piano assistenziale; a ciascun item viene assegnato un punteggio. La somma di vari punteggi/item diventa il punteggio globale che categorizza i pazienti in bambini a bassa, media e alta complessità assistenziale.

- I bambini con *punteggi*  $\leq 29$  necessitano dell’**attivazione dei servizi di base** (Pediatria di Libera Scelta, Medico di Medicina Generale, Distretto, Ospedale territoriale, servizi di riabilitazione) secondo l’approccio palliativo delle Cure Palliative Pediatriche.
- I bambini con *punteggi* 30-49 necessitano dell’attivazione dei servizi specialistici ospedalieri secondo l’approccio delle **Cure Palliative Pediatriche generali** e dell’*attivazione dei servizi specialistici di Cure Palliative Pediatriche*.
- I bambini con *punteggi*  $\geq 50$  necessitano dell’attivazione di **servizi specialistici di Cure Palliative Pediatriche**.

L’inserimento nel percorso di Cure Palliative Pediatriche dovrebbe affiancarsi al percorso di terapia del bambino, senza intralciarne i piani di cura, molto spesso multispecialistici, ma migliorando il controllo dei sintomi attraverso le terapie di supporto e garantendo la qualità di vita del malato e della famiglia.

La **Paediatric Palliative Screening Scale** (PaPaS Scale) è uno di questi (allegato 2). La scala aiuta a identificare i bisogni di cure palliative del bambino in una fase precoce rispetto a ciò che avviene in caso di utilizzo di strumenti creati e validati per pazienti adulti, favorendone la presa in carico tempestiva e il corretto inserimento nel livello di assistenza più appropriato. Inoltre, questo strumento consente di dare un “peso” alla complessità di cura bio-psico-sociale che la condizione di inguaribilità determina in quel bambino. (Bergstraesser et al., 2013<sup>11,12</sup>)

La scala è pensata per pazienti pediatriche in un range di età compreso tra  $\geq 1$  anno e  $\leq 19$  anni. La scala è stata elaborata progressivamente in tre versioni, di cui l’ultima comprende l’individuazione di cinque domini ritenuti rilevanti per la definizione dell’eleggibilità.

I domini sono:

1. traiettoria della malattia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino;
2. risultato atteso del trattamento della patologia di base ed onere delle terapie;
3. sintomi ed impatto dei problemi associati;
4. preferenze/bisogni del paziente e dei genitori, preferenze del personale sanitario;
5. stima dell’aspettativa di vita.

Ogni dominio prevede la risposta a domande (2 - 5 domande per un totale di 13 elementi) a cui viene attribuito un punteggio e il punteggio finale, dato dall’insieme delle risposte, consente una stratificazione dei pazienti (a maggiori punteggi totali corrisponde una maggiore necessità di Cure Palliative Pediatriche) in tre categorie:

1. *score* 10-14 oppure terapia non curativa: **introduzione alle Cure Palliative (ovvero Approccio Palliativo)**: prevede l’introduzione del bambino ad un programma di cure

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

palliative, chiarendo e condividendone gli obiettivi;

2. *score 15-24* oppure aspettativa vita < 1 anno, comorbilità grave, terapia non guaritiva, famiglia richiedente Cure Palliative Pediatriche: ***approccio alle Cure Palliative (ovvero Cure Palliative Pediatriche Generali)***: pazienti per cui attivare un percorso di Cure Palliative Pediatriche con presa in carico da parte di un team dedicato per la gestione del sintomo disturbante insieme ai trattamenti per controllare la malattia di base;
3. *score 25-42* oppure possibile morte in < 6 mesi, rapido deterioramento, effetti collaterali/sintomi complessi e «pesanti», famiglia richiedente Cure Palliative Pediatriche, grande distress famiglia/pz: ***palliative care focus (ovvero Cure Palliative Pediatriche Specialistiche)***: le Cure Palliative Pediatriche diventano il centro di cura.

Recentemente è stata proposta una validazione in italiano della scala, che anche in questo contesto è risultata uno strumento utile, sintetico, semplice e chiaro. La maggior parte degli operatori coinvolti nel processo di validazione della scala, la ritiene uno strumento innovativo che ha favorito il confronto tra professionisti su temi importanti: distress del paziente, della famiglia, bisogni espressi ed inespressi, vulnerabilità del soggetto ed appropriatezza della presa in carico.<sup>13</sup>

Da ultimo, in letteratura esistono pochi strumenti per valutare l'entità e quindi il peso assistenziale dei bisogni necessità dei bambini affetti da patologia inguaribile e delle loro famiglie. È certamente un ambito dove è importante investire sia in condivisione e confronto fra esperti che in ricerca e messa a disposizione di competenze e risorse.

## Bibliografia

### **Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”**

1. Eyal Cohen, Dennis Z. Kuo, Rishi Agrawal, Jay G. Berry, Santi K. M. Bhagat, Tamara D. Simon, Rajendu Srivastava: Children With Medical Complexity: An Emerging Population for Clinical and Research Initiatives Pediatrics March 2011, VOLUME 127 / ISSUE 3 Special Article
2. The Association for Children with Life-limiting and Terminal Illness e il Royal College of Paediatrics and Child Health 2004
3. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, Friebert SE, Hays RM, Dussel V, Wolfe J: Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. Pediatrics 2011, 127(6):1094–1101.
4. Meyer EC, Ritholz MD, Burns JP, Truog RD: Improving the quality of end-of-life care in the pediatric intensive care unit: parents' priorities and recommendations. Pediatrics 2006, 117(3):649–657.
5. Inglin S, Hornung R, Bergstraesser E: Palliative care for children and adolescents in Switzerland: a needs analysis across three diagnostic groups. Eur J Pediatr 2011, 170(8):1031–1038.
6. Erica C.Kaye, Jared Rubenstein, Deena Levine, Justin N Baker, Davon Dabbs, Sarah Friebert: Pediatric Palliative Care in The Community. CA Cancer J Clin 2015; 65:315-333
7. Wentlandt K, Krzyzanowska MK, Swami N, Rodin GM, Le LW, Zimmermann C: Referral practices of oncologists to specialized palliative care. J Clin Oncol 2012, 30(35):4380–4386.
8. Commissione della Società Italiana di Cure Palliative (SICP) delle CPP: Conferenza di consenso Le cure palliative pediatriche: dalla diagnosi di inguaribilità al lutto. 2016
9. F. Pellegatta, L. Dezen, P. Lazzarini, M. Jankovic, M. Bertolotti, L. Manfredini, A. Aprea, F. Benini, La definizione di inguaribilità nelle cure palliative pediatriche, Medico e bambino, 9/2016.
10. WHO Definition of palliative care: <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>
11. Bergstraesser E, Hain R. D, Pereira J. L. (2013) The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. BMC Palliative Care, 12 (1):20
12. Bergstraesser E, Paul M, Rufibach K, Hain R.D, Held L. (2013) The Paediatric Palliative Screening Scale: Further validity testing. Palliative Medicine. 26;28(6):530-533
13. L. Manfredini, D. Caprino, D. Innocenti et al. “Palliative Care: everywhere & by Everyone. Palliative care in every region. Palliative care in every religion or belief”. Roma, 28 febbraio-1 marzo 2018

**Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”**

**Tab. 1**

<b>BISOGNI dei NEONATI, BAMBINI ed ADOLESCENTI</b> <sup>8,9</sup>		
<b>BISOGNI FISICI</b>		
<b>PROBLEMI/BISOGNI</b>	<b>AZIONI</b>	<b>ATTENZIONI</b>
CONTROLLO dei SINTOMI	<ul style="list-style-type: none"> <li>• valutare la presenza di sintomi disturbanti e mettere in atto azioni di controllo al fine di prevenirne il peggioramento e la nuova comparsa</li> <li>• mantenere il controllo della sintomatologia (anche con trattamento precoce), monitorando anche con rivalutazione periodica</li> <li>• educare il bambino alla rilevazione e alla comunicazione tempestiva del sintomo dolore, programmando la gestione sia farmacologica che non farmacologica del sintomo nel rispetto del diritto a non provare dolore</li> <li>• realizzare tutti gli interventi nella maniera meno traumatica, invasiva e protetta da dolore</li> </ul>	Interventi competenti e specifici, coerenti al perseguimento del miglior interesse del bambino secondo principi e criteri etici (autodeterminazione e proporzionalità delle cure)
MANTENIMENTO delle FUNZIONI e CONTINUITÀ della CRESCITA	<ul style="list-style-type: none"> <li>• garantire pieno potenziale di crescita e sviluppo di neonato, bambino ed adolescente supportando le funzioni motorie, comunicative, sensoriali, cognitive e relazionali</li> <li>• attivare tutti gli interventi di riadattamento ambientale (dotazione di supporti, protesi e ausili)</li> </ul>	
<b>BISOGNI PSICOLOGICI</b>		
COMUNICAZIONE di DIAGNOSI	<ul style="list-style-type: none"> <li>• comunicare sempre in maniera chiara, aperta e appropriata alla fase di sviluppo affettiva e cognitiva del bambino e alle caratteristiche della sua personalità, la diagnosi di inguaribilità;</li> <li>• informare il bambino/adolescente sull'evoluzione della malattia per promuovere la consapevolezza rispetto alla sua condizione e la sua partecipazione attiva al percorso di cura;</li> <li>• responsabilizzare il bambino/adolescente rispetto alla necessità di un contributo nella definizione del piano di cura;</li> <li>• mettersi a disposizione per il confronto sulle prospettive di vita, rispondendo alle domande in maniera chiara.</li> </ul>	<p>Nella comunicazione tenere conto dell'età, della storia clinica e del percorso di cura, della prognosi e dello sviluppo neuro-cognitivo</p> <p>Rispettare anche il bisogno di silenzio o il rifiuto del bambino/adolescente</p>
GARANTIRE la PARTECIPAZIONE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• garantire stimoli e motivazioni quotidiane in grado di orientare verso obiettivi realistici per i giorni e le</li> </ul>	

### Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

ATTIVA	<p>settimane successive;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• favorire l'espressione delle emozioni relative alla malattia e alle terapie e dar sostegno psicologico continuo per aiutarsi alla nuova condizione.</li> </ul>	
<b>BISOGNI SOCIALI</b>		
PARTECIPAZIONE alla VITA SOCIALE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• permettere al bambino di rimanere tale nel gioco e nella società (favorendo partecipazione ad attività sociali e ricreative)</li> <li>• offrire opportunità di interazione con gruppi di coetanei, aprendo spazi di vita familiare, sociale, ricreativa e ospedaliera all'incontro e allo scambio tra pari</li> <li>• educare bambino/adolescente a fornire indicazioni sui propri diritti al fine di dare messaggi che garantiscano l'empowerment</li> </ul>	Attenzione al paziente adolescente
ANDARE a SCUOLA	<ul style="list-style-type: none"> <li>• godere della frequenza scolastica anche a domicilio o a distanza con attività individualizzate.</li> <li>• informare gli operatori scolastici sul piano di cura e formarli nella gestione del quotidiano del bambino/adolescente.</li> </ul>	Coinvolgimento della rete amicale/condivisione diagnosi con coetanei
<b>BISOGNI SPIRITUALI</b>		
ASSISTENZA SPIRITUALE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• assicurare assistenza spirituale in rapporto a differenti culture e credo, e rispettare la ritualità al fine di aiutare il bambino/adolescente ad affrontare i complessi e molteplici interrogativi nella ricerca di un senso, di un perché alla malattia.</li> <li>• mettersi a disposizione con atteggiamento rispettoso e obiettivo all'ascolto della tematica della spiritualità e fornire strumenti che facilitino il soddisfacimento di questo bisogno</li> </ul>	Background culturale
<b>BISOGNI DELLA FAMIGLIA</b> 8,9		
<b>COMUNICAZIONE</b>		
<b>PROBLEMI/BISOGNI</b>	<b>AZIONI</b>	<b>ATTENZIONI</b>
EDUCAZIONE/ABILITAZIONE TERAPEUTICA	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ricevere formazione teorico-pratica periodicamente aggiornata sulle attività di cura che dovranno svolgere quotidianamente, sulla gestione degli eventi critici (apnee, ostruzione delle vie aeree, ecc.) e sulle complicanze relative al malfunzionamento dei presidi;</li> <li>• avere formazione e informazione su come sviluppare autonomia e empowerment;</li> </ul>	La diagnosi di inguaribilità e di inserimento in CPP deve essere effettuata alla presenza di rappresentanti di TUTTO IL GRUPPO di specialisti che ha discusso il caso

### Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• avere un qualificato aiuto nella relazione con il proprio figlio affinché il ruolo genitoriale non venga oscurato da quello tecnico di accudente.</li> </ul>	
ORGANIZZATIVO/ SOCIALE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• mantenere la propria attività lavorativa e ricevere un supporto economico-gestionale per gli eventuali altri minori presenti in famiglia;</li> <li>• avere aiuto e supporto nella riorganizzanizzazione dello spazio di casa e della vita familiare.</li> </ul>	Indirizzare e accompagnare nel percorso burocratico/amministrativo per il riconoscimento di invalidità
PSICOLOGICO	<ul style="list-style-type: none"> <li>• avere supporto emotivo/psicologico individuale, di coppia, familiare focalizzato sulle difficoltà emergenti nella nuova condizione di inguaribilità</li> <li>• ricevere supporto psicologico per i fratelli e le sorelle e gli altri elementi fragili della famiglia</li> </ul>	
RETI AMICALI	<ul style="list-style-type: none"> <li>• essere indirizzati nel mantenere e godere delle relazioni sociali</li> <li>• gli operatori devono essere a disposizione per contribuire all’informazione e alla formazione della rete amicale</li> </ul>	
SPIRITUALI	<ul style="list-style-type: none"> <li>• mettersi a disposizione con atteggiamento rispettoso e obiettivo all’ascolto della tematica della spiritualità e fornire strumenti che facilitino il soddisfacimento di questo bisogno</li> </ul>	Background culturale

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

### 6. ALLEGATI

#### Allegato 1

#### ACCA PED

#### Scheda di Accertamento dei Bisogni Clinico Assistenziali Complessi in Pediatria

<b>NOME COGNOME</b> _____	<b>D.N.</b> _____
<b>PATOLOGIA</b> _____	<b>ICD-9</b> _____
<b>PATOLOGIA</b> _____	<b>ICD-9</b> _____
<b>PATOLOGIA</b> _____	<b>ICD-9</b> _____

<b>CARE GIVER PRINCIPALE SOSTENUTO DA:</b> <input type="checkbox"/> SECONDO GENITORE <input type="checkbox"/> ALTRI FAMILIARI <input type="checkbox"/> OPERATORI SANITARI DEDICATI <input type="checkbox"/> ALTRO.....	<b>AUSILI NECESSARI:</b> <input type="checkbox"/> AUSILI PER LA MOBILIZZAZIONE <input type="checkbox"/> APPARECCHI PER FKT MOTORIA <input type="checkbox"/> APPARECCHI PER FKT RESPIRATORIA <input type="checkbox"/> VENTILATORE MECCANICO <input type="checkbox"/> OSSIGENOTERAPIA/ALTI FLUSSI <input type="checkbox"/> MONITOR/SATURIMETRO <input type="checkbox"/> NUTRIPOMPA <input type="checkbox"/> ALTRO
<b>PERSONE ABILITATE ALL'ASSISTENZA DEL BAMBINO:</b> <input type="checkbox"/> GENITORE UNICO <input type="checkbox"/> GENITORE ENTRAMBI <input type="checkbox"/> ALTRI FAMILIARI <input type="checkbox"/> OPERATORI SANITARI DEDICATI <input type="checkbox"/> ALTRO.....	<b>DEVICES PRESENTI:</b> <input type="checkbox"/> TRACHEOSTOMIA <input type="checkbox"/> GASTROSTOMIA <input type="checkbox"/> CATETERE VENOSO CENTRALE/MIDLINE <input type="checkbox"/> CATETERE VESCICALE <input type="checkbox"/> DIGIUNOSTOMIA <input type="checkbox"/> ALTRO

**DATA**

\_\_\_\_\_

**FIRMA OPERATORE**

\_\_\_\_\_

<b>VALUTAZIONE DELLA RESPIRAZIONE</b> (ossigenoterapia, aspirazione, tracheostomia, ventilazione, monitoraggio)		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Respiro normale (appropriato all'età), nessun episodio di alterazione del respiro. Uso routinario di inalatori, nebulizzatori ecc.	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Episodi di broncospasmo e tosse o difficoltà respiratorie, che non rispondono a trattamenti autogestiti e necessitano dell'intervento specialistico. <b>O</b> Necessita di ossigenoterapia. <b>O</b> <input type="checkbox"/> Presenta maggiore suscettibilità alle infezioni polmonari. <b>O</b> Richiede fisioterapia quotidiana per mantenere la funzionalità respiratoria in condizione ottimale.	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	E' in grado di respirare autonomamente attraverso la tracheostomia che viene autogestita o con l'aiuto di operatori/familiari. Ha vie aeree pervie ma ristrette senza cannula tracheostomica. <b>O</b> <input type="checkbox"/> E' in grado di respirare autonomamente durante il giorno ma necessita durante la notte del ventilatore meccanico. La ventilazione può essere interrotta anche fino a 48 ore senza alterazioni cliniche. <b>O</b> <input type="checkbox"/> Utilizza CPAP ( <i>Continuous Positive Airways Pressure</i> )	<b>10</b>
<input type="checkbox"/>	Presenta apnee frequenti <b>E/O</b> Difficoltà respiratoria che comporta pericolo di vita <input type="checkbox"/> Estrema difficoltà nella respirazione, che può necessitare di aspirazioni per mantenere libere le vie aeree, eseguite da operatore competente <b>O</b> <input type="checkbox"/> La tracheostomia richiede frequenti aspirazioni <b>E/O</b> <input type="checkbox"/> Richiede ventilazione notturna per capacità respiratoria limitata , potrebbe sopravvivere alla disconnessione accidentale ma questa comporterebbe disagi che richiederebbero il supporto ospedaliero <b>E/O</b> <input type="checkbox"/> Presenta eccessive secrezioni che richiedono frequenti aspirazioni	<b>20</b>
<input type="checkbox"/>	Incapacità di respiro autonomo, richiede ventilazione meccanica continuativa <b>O</b> <input type="checkbox"/> Non presenta drive respiratorio quando dorme o è incosciente e richiede ventilazione e presenza di operatore 1:1 mentre dorme, in quanto la sconnessione potrebbe essere fatale. <b>O</b> <input type="checkbox"/> La tracheostomia è altamente instabile, frequenti occlusioni, difficoltà alla sostituzione della cannula.	<b>25</b>

<b>VALUTAZIONE DELL'ALIMENTAZIONE</b> (sondino naso gastrico, gastrostomia, nutrizione parenterale totale)		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Autonomo nell'assunzione di cibo e bevande per via orale, raggiunge il fabbisogno nutrizionale completo. Adeguata all'età.	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Necessita di assistenza maggiore rispetto a quella prevista per la sua età (es. il bambino si alimenta per bocca ma utilizzando bicchiere e cucchiaio appositi per la palatoschisi) <b>O</b> <input type="checkbox"/> Necessita di supervisione, consigli e incoraggiamento, per l'assunzione di cibo e bevande, maggiore rispetto a quella prevista per la sua età <b>O</b> <input type="checkbox"/> Il genitore necessita di supporto e consigli sull'alimentazione poiché la scarsa conoscenza attuale (compresa le conseguenze di inalazione di cibo o bevande) potrebbe portare ad un peggioramento importante della condizione di base <b>O</b> <input type="checkbox"/> Necessita di assistenza completa nell'alimentazione poiché lo sviluppo non è adeguato, ma questo non richiede molto tempo	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	Necessita di assistenza completa nell'alimentazione per garantire un adeguata	<b>10</b>

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

<input type="checkbox"/>	assunzione di cibo e questo richiede molto tempo (comprende la somministrazione di cibi liquidi) Piano nutrizionale speciale deciso da una (logopedista?)	
<input type="checkbox"/>	Incapace di assumere solidi o liquidi per via orale. Si utilizzano tutti gli strumenti artificiali necessari all'alimentazione (gastrostomia, digiunostomia), SNG compreso. <b>O</b>	<b>15</b>
<input type="checkbox"/>	Presenza di disfagia che richiede la gestione di un piano terapeutico che preveda interventi aggiuntivi per garantire un'adeguata nutrizione o idratazione, riduca il rischio di soffocamento, inalazione e mantenga la pervietà delle vie aeree es. aspirazione <b>O</b>	
<input type="checkbox"/>	Problemi nell'assunzione di cibo e bevande, che richiedono interventi per garantire lo stato nutrizionale adeguato	
<input type="checkbox"/>	Perdita di peso non prevista che comporta rischi per il bambino e richiede interventi adeguati. <b>O</b>	
<input type="checkbox"/>	Problemi relativi all'utilizzo di apparecchi per la nutrizione che richiedono rivalutazione e revisione.	
<input type="checkbox"/>	Idratazione e sostanze nutritive somministrate totalmente per via endovenosa (NPT)	<b>20</b>

<b>VALUTAZIONE DI CRISI CONVULSIVE O ALTERATO STATO DI COSCIENZA</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Nessuna presenza di convulsioni.	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Crisi convulsive ben controllate con l'attuale terapia.	<b>2</b>
<input type="checkbox"/>	Occasionali crisi convulsive o perdita di coscienza, avvenute negli ultimi tre mesi, che hanno richiesto l'intervento di personale competente per ridurre il rischio di complicanze, con o senza la somministrazione di farmaci.	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	Alterazione dello stato di coscienza o convulsioni, con perdita di coscienza completa, che richiedono frequentemente (più di una volta al mese) interventi specifici per ridurre il rischio di complicanze e possono richiedere la somministrazione di farmaci da parte di personale competente, o di una persona addestrata (Risoluzione del problema medico in loco).	<b>10</b>
<input type="checkbox"/>	Necessita ogni giorno dell'intervento da parte di personale competente. E' richiesto l'intervento medico per identificare e implementare interventi adeguati a risolvere i rischi correlati.	<b>15</b>
<input type="checkbox"/>	Il bambino ha crisi convulsive più al giorno o più di 4 volte a settimana, che richiedono interventi complessi. (Per interventi complessi si intende diversi metodi di somministrazione dei farmaci, che richiedono protocolli di sicurezza. Es. Somministrazione di ossigeno e aspirazione).	
<input type="checkbox"/>	Somministrazione di ossigeno e aspirazione).	
<input type="checkbox"/>	Il bambino in questa categoria è molto instabile (difficile controllo dell'epilessia).	
<input type="checkbox"/>	Giornaliere crisi convulsive difficilmente controllabili o che degenerano in incoscienza, che non rispondono ai trattamenti d'emergenza e comportano un alto rischio per la salute del bambino stesso o degli altri (ad esempio, resistente alla somministrazione di Midazolam per via orale)	<b>20</b>

<b>VALUTAZIONE DELLA CUTE E INTEGRITA' TISSUTALE</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Nessun segno di lesioni da pressione o compromissione della cute.	<b>0</b>

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

<input type="checkbox"/>	Presenza di lesioni da pressione o lesioni minori che richiedono trattamenti. <b>O</b> Compromissione della cute che richiede un controllo clinico meno di una volta a settimana.	<b>1</b>
<input type="checkbox"/>	Ferite aperte, che rispondono al trattamento. <b>O</b> Compromissione attiva della cute, che richiede almeno un controllo settimanale e che risponde ai trattamenti. <b>O</b> Alto rischio di danno alla cute, che richiede interventi preventivi, da parte del personale, più volte al giorno, volti a evitare la compromissione dell'integrità cutanea.	<b>3</b>
<input type="checkbox"/>	Ferite aperte che non rispondono ai trattamenti e richiedono almeno un controllo giornaliero. <b>O</b> Compromissione attiva della cute che richiede almeno un controllo giornaliero. <b>O</b> Medicazioni specifiche programmate in loco più volte alla settimana, con risposta ai trattamenti. Necessità di una regolare supervisione da parte di un consulente.	<b>4</b>
<input type="checkbox"/>	Compromissione della cute o ustioni pericolose per la vita del paziente, che richiedono interventi complessi e dolorosi per un periodo prolungato.	<b>5</b>

<b>VALUTAZIONE DELLO STATO DI MOBILITA'</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Nonostante la sua malattia il b. si muove in maniera indipendente, adeguata ad età e stadio evolutivo	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Capace di mantenere la posizione eretta (appropriatamente ad età e stadio evolutivo) ma necessita di assistenza e supporto per accedere alle attività scolastiche ed extra	<b>1</b>
<input type="checkbox"/>	Completamente incapace di mantenere la stazione eretta ma abile ad aiutare negli spostamenti e/ nei cambi di posizione o tono muscolare ridotto che interferisce con l'equilibrio o il movimento	<b>3</b>
<input type="checkbox"/>	Incapace di muoversi in modo adeguato allo stadio evolutivo. Mantenuto in una postazione (sedia o letto) e a causa del rischio di danno fisico, decubiti o dolore alla mobilitazione necessita di posizionamento accurato e è incapace di collaborare o necessita di più di 1 accudiente per cambiare posizione o essere trasportato. <b>O</b> Ad elevato rischio di subire danni (da inciampo, caduta, etc) o iperattività che richiede un piano di gestione strutturato o una supervisione 1:1 <b>O</b> Contrazioni involontarie che mettono a rischio il b. e gli accudienti <b>O</b> strumentazione / apparecchiatura che limita le opportunità di movimento	<b>5</b>

<b>VALUTAZIONE DELLA COMUNICAZIONE</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Comunica chiaramente, verbalmente e non, in modo adeguato ai suoi bisogni evolutivi	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Capisce bene nel suo idioma. Può aver bisogno di traduzione se non di lingua madre. Sa capire e comunicare chiaramente, a parole e non, nella sua lingua madre in modo adeguata al suo stadio evolutivo. <b>O</b> Necessità di incitamento per comunicare i suoi bisogni. L'abilità del bambino nel capire e comunicare è consona all'età ed allo stadio evolutivo. Gli accudienti possono essere in grado di anticipare i bisogni tramite segni non verbali legati alla familiarità con il bambino. Linguaggio espressivo o recettivo	<b>1</b>

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

<input type="checkbox"/>	La comunicazione dei bisogni elementari è difficile da capire o interpretare ,anche quando sollecitata salvo che per le persone che hanno familiarità col bambino e richiede supporto regolare. Uso di metodi comunicativi diversi (es linguaggio dei segni) per bambino con deficit sensoriali. <b>E / O</b>	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	Mettere il bambino in grado sia di capire che di comunicare i propri bisogni elementari, le richieste, le idee richiede frequente e significativo aiuto da parte degli accudienti e figure professionali, anche con persone vicine.	

<b>VALUTAZIONE DEL SONNO E DEL RIPOSO</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Ritmo sonno veglia adeguato alle età, senza fattori di rischio	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Difficoltà nello stabilire un'adeguata routine nell'andare a letto e ritmi sonno veglia adeguati all'età con ricadute sulla famiglia o irrequietezza che influenza i pattern del sonno.	<b>2</b>
<input type="checkbox"/>	Il sonno dei genitori / care givers, viene spesso interrotto a causa dei pattern del sonno del b. o dai suoi bisogni assistenziali	<b>3</b>
<input type="checkbox"/>	Estrema privazione di sonno per genitori / care givers, e b. legata alla sua condizione.	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	Possibili rischi durante il sonno (apnea, convulsioni, inalazione che richieda aspirazione)	

<b>VALUTAZIONE DELLA CONTINENZA E DELL'EVACUAZIONE</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Continenza di urine e feci (appropriate per età e grado di sviluppo).	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	La cura della continenza è svolta di routine, giorno per giorno e in modo appropriato all'età; <input type="checkbox"/> L'incontinenza di urine è gestita ad esempio attraverso farmaci, evacuazioni regolari, assorbenti igienici, guaine peniene, etc.	<b>1</b>
<input type="checkbox"/>	È in grado di mantenere il pieno controllo dei movimenti intestinali e ha una stomia stabile o può avere occasionalmente incontinenza fecale. <b>OPPURE</b> <input type="checkbox"/> La cura della continenza è di routine, ma richiede un monitoraggio per ridurre al minimo i rischi , ad esempio, quelli associati a cateteri urinari, a doppia incontinenza e/o la gestione di grave costipazione.	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	La cura della continenza è problematica e richiede un tempestivo intervento da parte di una persona competente.	<b>10</b>
<input type="checkbox"/>	<b>OPPURE</b> Cateterizzazione complicata/difficile (ad esempio, è regolarmente incontinente di feci più volte al giorno o ha una stomia che necessita di speciale attenzione più volte al giorno.	<b>15</b>
<input type="checkbox"/>	Dialisi peritoneale / Emodialisi Dopo una procedura complicata	<b>20</b>

<b>VALUTAZIONE SOMMINISTRAZIONE FARMACI</b>		<b>SCORE</b>
(es. via orale, inalatoria, rettale, topica, intramuscolare, infusione endovenosa, o modalità multiple)		

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

<input type="checkbox"/>	Persona competente o farmaco auto-somministrato in modo appropriato all'età.	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Richiede una persona adeguatamente addestrata a somministrare i farmaci a causa di : Età, Non compliance, Tipo di medicina, Via di somministrazione del farmaco, Luogo in cui il farmaco deve essere somministrato	<b>1</b>
<input type="checkbox"/>	Richiede somministrazione di un regime di medicine da parte di una persona competente <b>E</b>	<b>3</b>
<input type="checkbox"/>	Monitoraggio a causa del potenziale di fluttuazione della condizione medica che può essere non problematico da gestire. <b>E/O</b>	
<input type="checkbox"/>	Ha un regime di trattamento con farmaci che richiede una gestione da parte di una persona competente a causa di una condizione fluttuante e/o instabile o per la gestione del sintomo.	
<input type="checkbox"/>	Ha un regime di trattamento con farmaci che richiede una gestione quotidiana da parte di una persona competente e il riferimento ad un medico per garantire una gestione efficace dei sintomi associati ad una condizione rapidamente modificabile/deteriorabile. <b>E/O</b>	<b>5</b>
<input type="checkbox"/>	Ha un regime di trattamento con farmaci che richiede una gestione quotidiana da parte di una persona competente e il riferimento ad un medico per garantire una gestione efficace dei sintomi e del dolore, associati ad una condizione rapidamente modificabile/deteriorabile, quando è richiesto un rapporto 1 : 1 tra il monitoraggio dei sintomi e la loro gestione.	

<b>VALUTAZIONE DEL DOLORE</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Nessun dolore evidente	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	Episodi di dolore nelle ultime 4 settimane ma controllati con i farmaci	<b>1</b>
<input type="checkbox"/>	Episodi di dolore pressoché quotidiani che richiedono prescrizioni regolari di farmaci-dolore cronico.	<b>2</b>
<input type="checkbox"/>	Episodi di dolore severo-non controllato, che comporta disturbi comportamentali (es. alterazioni ritmo sonno/veglia) e richiede una gestione del dolore complessa-dolore cronico con esacerbazioni acute di dolore.	<b>3</b>
<input type="checkbox"/>	Terapia antalgica specialistica	<b>5</b>

<b>VALUTAZIONE DI*EVENTI SPECIFICI/IMPREVISTI E/O IMPREVEDIBILI</b> (Es. temperatura corporea labile, ipoglicemia, irritazione cerebrale; rischio di morte improvvisa...) <b>* Questa categoria si riferisce ad eventi non considerati in alcuna delle altre schede di accertamento precedenti.</b>		<b>SCORE</b>
<input type="checkbox"/>	Nessun evento imprevedibile	<b>0</b>
<input type="checkbox"/>	<b>Possono essere presenti uno o più eventi simultaneamente</b>	<b>20</b>
<input type="checkbox"/>	Evento improvviso/imprevedibile che potrebbe condurre a morte	<b>50</b>

**Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”**

Bisogni assistenziali	TABELLA RIASSUNTIVA			
	Scrivere punteggio e data di accertamento			
Respirazione	___/___	___/___	___/___	___/___
Alimentazione	___/___	___/___	___/___	___/___
Crisi o alterato stato di coscienza	___/___	___/___	___/___	___/___
Cute e integrità tissutale	___/___	___/___	___/___	___/___
Mobilizzazione	___/___	___/___	___/___	___/___
Continenza ed eliminazione	___/___	___/___	___/___	___/___
Somministrazione farmaci	___/___	___/___	___/___	___/___
comunicazione	___/___	___/___	___/___	___/___
Sonno e riposo	___/___	___/___	___/___	___/___
Dolore	___/___	___/___	___/___	___/___
Eventi imprevisti e/o imprevedibili	___/___	___/___	___/___	___/___
<b>TOTALE</b>				
Firma Operatore				

## Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”

### Allegato 3

### **PaPaS Scale** Paediatric Palliative Screening Scale

Domini / Item	Item	Caratteristiche	Score
<b>1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino</b>			
1	1.1 Traiettorie della malattia ed impatto sulle attività quotidiane del bambino (rispetto alla sua attività di base) con riferimento alle ultime 4 settimane:	Stabile	0 <input type="checkbox"/>
		lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	1 <input type="checkbox"/>
		non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	2 <input type="checkbox"/>
		deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	4 <input type="checkbox"/>
1.2	Aumento dei ricoveri ospedalieri (> 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo)	No	0 <input type="checkbox"/>
		Sì	3 <input type="checkbox"/>
<b>2. Risultato atteso del trattamento della patologia di base e onere delle terapie</b>			
2	2.1 Trattamento diretto alla patologia di base (non sono comprese le complicanze correlate al trattamento della patologia quali dolore, dispnea o astenia)	può portare a guarigione	0 <input type="checkbox"/>
		permette il controllo della malattia, aumentando aspettativa e qualità di vita	1 <input type="checkbox"/>
		non porta alla guarigione né permette alcun controllo sulla malattia ma determina un miglioramento della qualità di vita	2 <input type="checkbox"/>
		non controlla l'evoluzione della malattia e non migliora la qualità di vita	4 <input type="checkbox"/>
2.2	2.2 Oneri del trattamento (si intendono gli effetti collaterali al trattamento della patologia di base o ulteriori disagi per il paziente/famiglia come accessi in ospedale / ospedalizzazione)	Inesistenti/minimi disagi o nessun trattamento per la patologia di base è previsto	0 <input type="checkbox"/>
		Lieve disagio	1 <input type="checkbox"/>
		Medio disagio	2 <input type="checkbox"/>
		Alto disagio	4 <input type="checkbox"/>
<b>3. Sintomi e impatto dei problemi associati</b>			
3	3.1 Intensità dei sintomi o difficoltà nel loro controllo (nelle ultime 4 settimane)	paziente è asintomatico	0 <input type="checkbox"/>
		sintomi sono lievi e facilmente controllabili	1 <input type="checkbox"/>
		alcuni sintomi sono moderati e controllabili	2 <input type="checkbox"/>
		alcuni sintomi sono gravi o difficili da controllare (ricoveri non pianificati o accessi ospedalieri non programmati, crisi sintomatiche)	4 <input type="checkbox"/>
	3.2 Distress psicologico del paziente in relazione ai sintomi	Assente	0 <input type="checkbox"/>
		Lieve	1 <input type="checkbox"/>
		Moderato	2 <input type="checkbox"/>
		Importante	4 <input type="checkbox"/>
	3.3 Stress psicologico dei genitori/fratelli/familiari in relazione ai sintomi o alla sofferenza del bambino	Assente	0 <input type="checkbox"/>
Lieve		1 <input type="checkbox"/>	
Moderato		2 <input type="checkbox"/>	
Importante		4 <input type="checkbox"/>	
<b>4. Preferenze/bisogni del paziente e dei genitori</b>			
4	4.1 Il paziente/i genitori desiderano rientrare in un percorso di cure palliative o presentano bisogni maggiormente soddisfatti da un programma di cure palliative	No	0 <input type="checkbox"/> rispondere alla domanda 4.2
		Sì	4 <input type="checkbox"/> non rispondere alla domanda 4.2
	4.2 Tu/la tua équipe ritieni/ritenete che questo paziente possa beneficiare di un approccio di tipo palliativo	No	0 <input type="checkbox"/>
		Yes	4 <input type="checkbox"/>
<b>5. Stima dell'aspettativa di vita</b>			
5	5.1 Stima dell'aspettativa di vita	Alcuni anni	0 <input type="checkbox"/> rispondere alla domanda 5.2
		Mesi o 1-2 anni	1 <input type="checkbox"/> rispondere alla domanda 5.2
		Settimane/mesi	3 <input type="checkbox"/> non rispondere alla domanda 5.2
		Giorni/ settimane	4 <input type="checkbox"/> non rispondere alla domanda 5.2
	5.2 "Ti sorprenderesti se questo bambino morisse inaspettatamente nei prossimi 6 mesi?"	Sì	0 <input type="checkbox"/>
No	2 <input type="checkbox"/>		
<b>SCORE TOTALE</b>			