

IRCBG 00607

**Le Cure Palliative Pediatriche:
aspetti clinici e comunicazionali**

Monfalcone, 11 ottobre 2016



**... quando non c'è più
niente da fare
... c'è tanto da fare**

Luca Manfredini

**U.O.S.D. Assistenza Domiciliare e Continuità delle Cure
Istituto G. Gaslini- Genova**

**Centro di Riferimento Regionale di
Terapia del dolore e Cure Palliative Pediatriche**



“ ... Ho capito che sono diventato un cattivo malato, un malato che impedisce di credere che la medicina sia straordinaria.

Il pensiero di un medico è contagioso ...”



S.I.M.P.A.

*Eric-Emmanuel
Schmitt*



*Oscar e la dama
in rosa*



L. Manfredini



MALATTIA GUARIBILE nel BAMBINO...

Malattia

**Diagnosi
Terapia**

**Malattia
guaribile**



L. Manfredini



MALATTIA NON GUARIBILE nel BAMBINO...

**Diagnosi di inguaribilità - terminale palliativa
Malattia non guaribile ... Medicina Poccio?
Responsabilità in carico?
Competenze?
Organizzazione?
Costi?**



Attiva presa in carico globale del corpo, della mente, e dello spirito del bambino e della sua famiglia ... nell'ottica della qualità della vita

Life limiting illness (LLCs)

Conditions for which there is no reasonable hope of cure and from which children will die

morte precoce

(OMS 1998)

Life threatening illness

Conditions for which curative treatment may be feasible but can fail

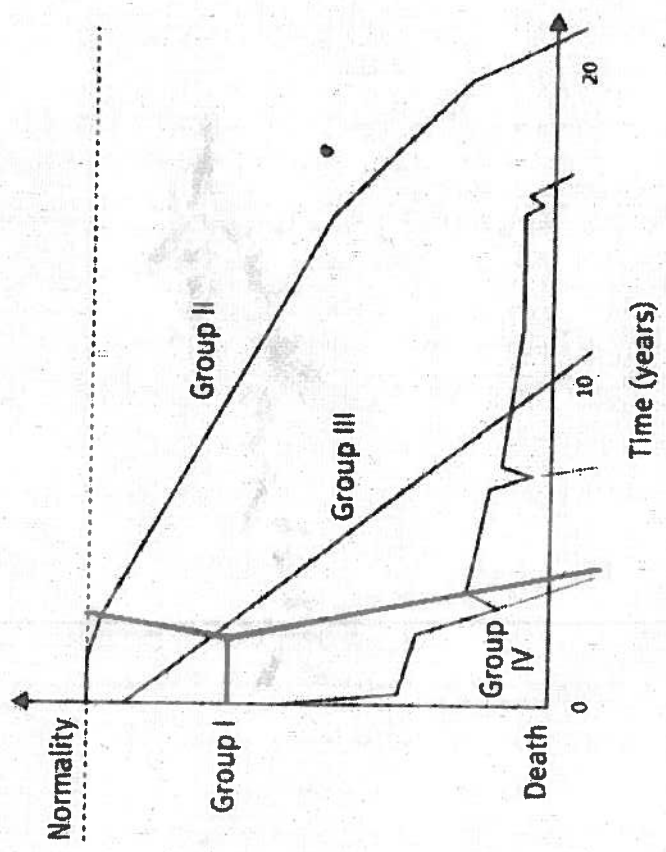
rischio di morte precoce

NON sono le cure dei morenti !!!

Terminal illness

morte imminente





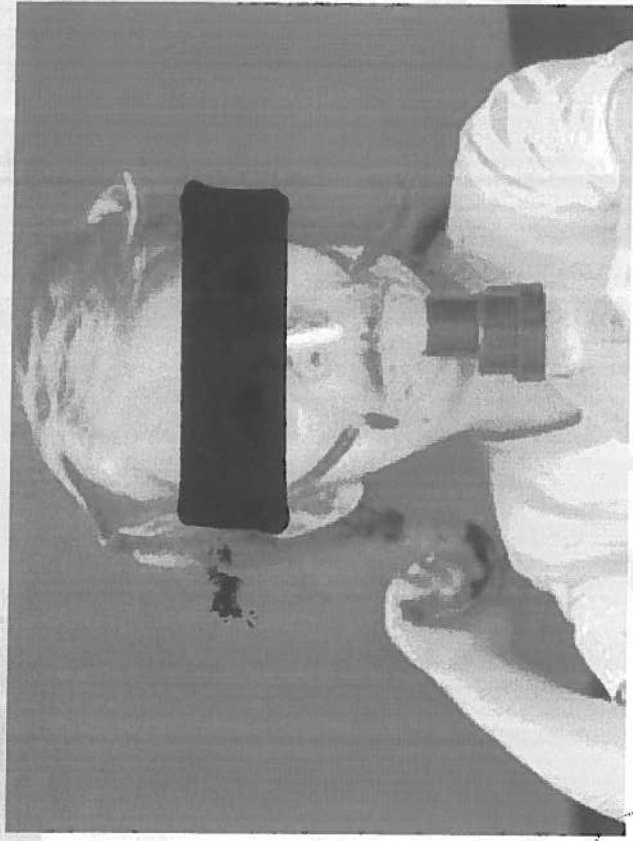
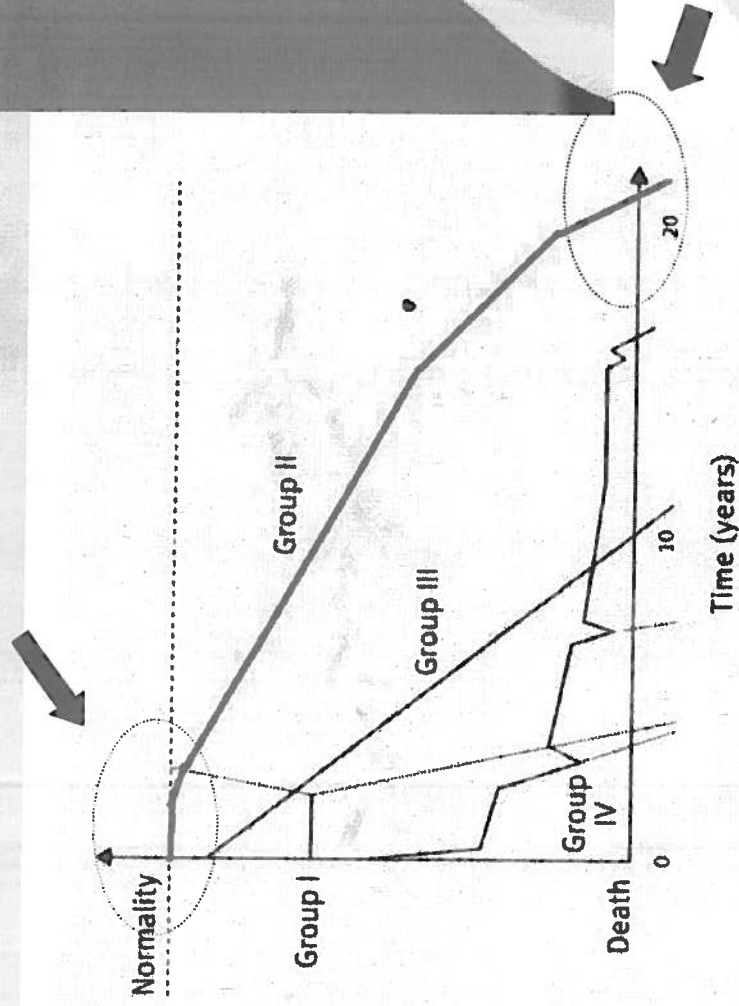
Condizioni che mettono in pericolo la vita per le quali un trattamento è possibile, ma può fallire (es.: cancro)

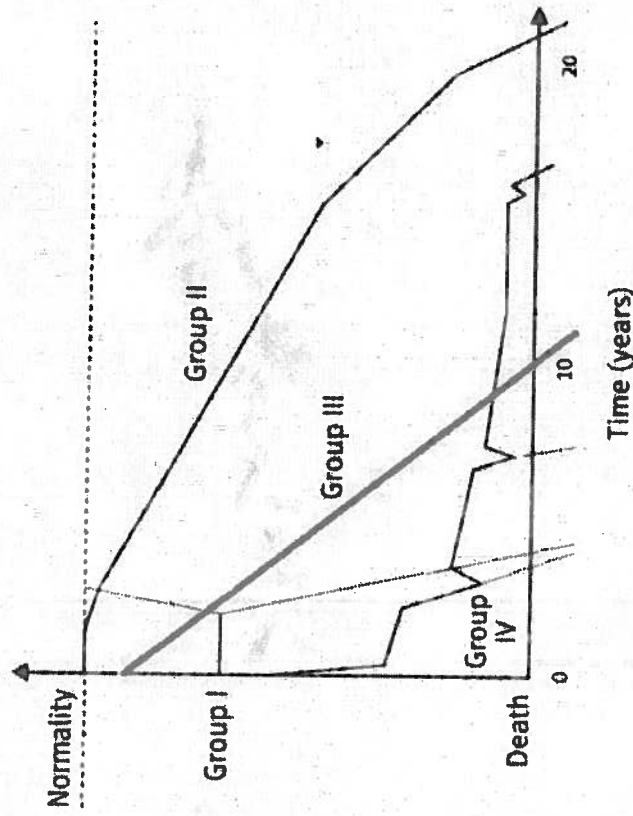
cistica)

L. Manfredini



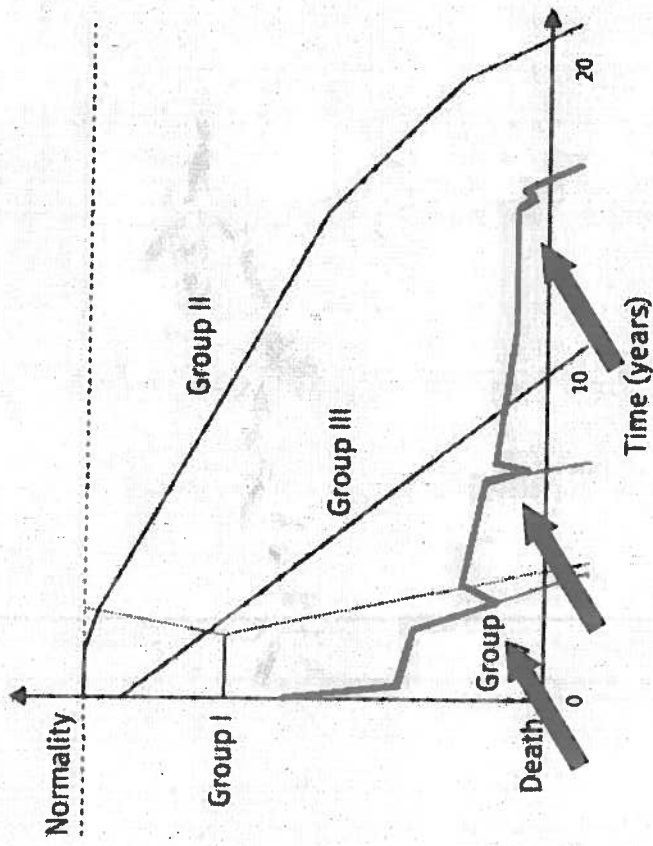
Condizioni per le quali vi può essere un periodo di trattamenti intensivo con lo scopo di prolungare la vita, ma la morte prematura è ancora possibile (es.: fibrosi





**Condizioni progressive senza trattamenti
curativi ove la cura è esclusivamente
palliativa e può durare molti anni
(es. distrofie muscolari)**





Condizioni con disabilità neurologica severa, che può essere causa di suscettibilità a complicanze di salute.

I pazienti possono deteriorare imprevedibilmente, ma le condizioni non

**condizione fetale
che sul piano
anatomico
strutturale o sul
piano della
regolazione
genica o del
numero e
struttura dei
cromosomi, è
incompatibile
con la vita".**

Feto terminale



CURE PALLIATIVE in PEDIATRIA

... L'assistenza palliativa dovrebbe essere offerta
e

, sia che questa termini con la
guarigione, sia che termini con la morte.

Dovrebbe insomma essere riservata a tutti i

...

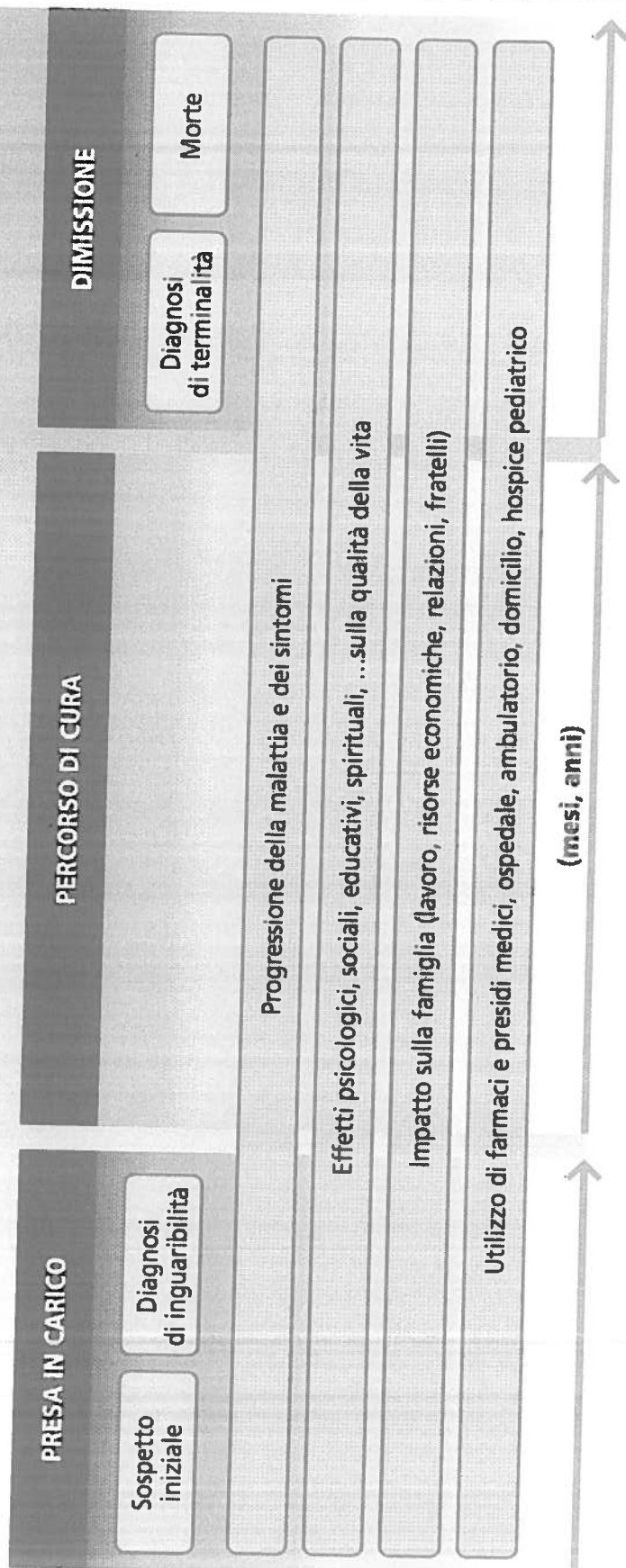
American Academy of Pediatrics 1999

Le cure palliative pediatriche: la nuova medicina per un vecchio problema

Lucia De Zen¹,
Luca Manfredini²,
Franca Benini³

Area Pediatrica | Vol. 16 | n. 3 | luglio-settembre 2015 | 127

ILLNESS JOURNEY



Patologie life-limiting seguite da un Servizio di Cure Palliative Pediatriche

ampia gamma di patologie

Diverso concetto di terminalità...



- Dissease group**
- Other
 - Congenital & chromosomal
 - Static encephalopathy
 - PIND - CNS progressive
 - Cancer
 - Pulmonary
 - Neuromuscular
 - Prematurity
 - Not known/not reported

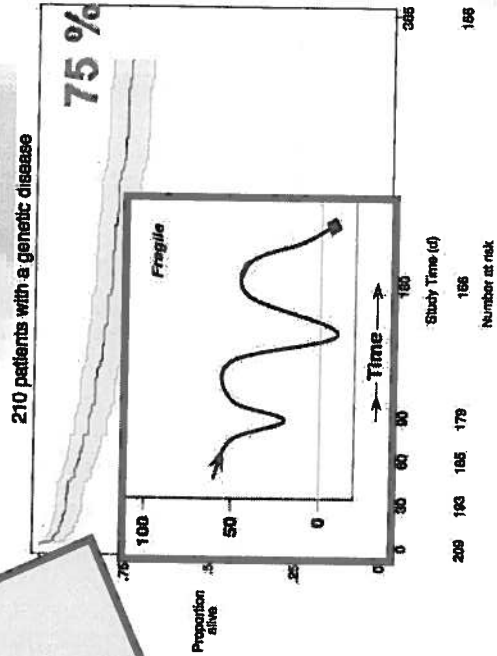
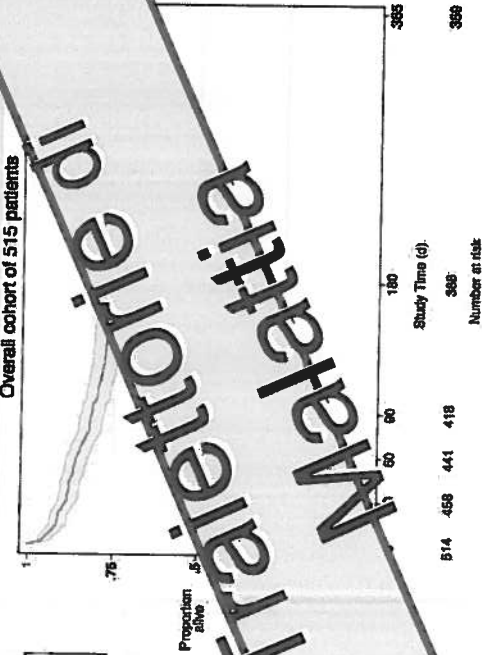
the Oxford



Percentuale di sopravvivenza in pazienti in Cure Palliative Pediatriche

TOTALE

Overall cohort of 515 patients



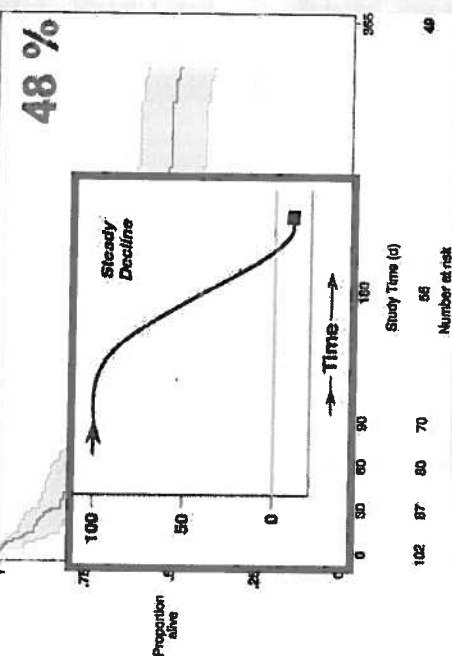
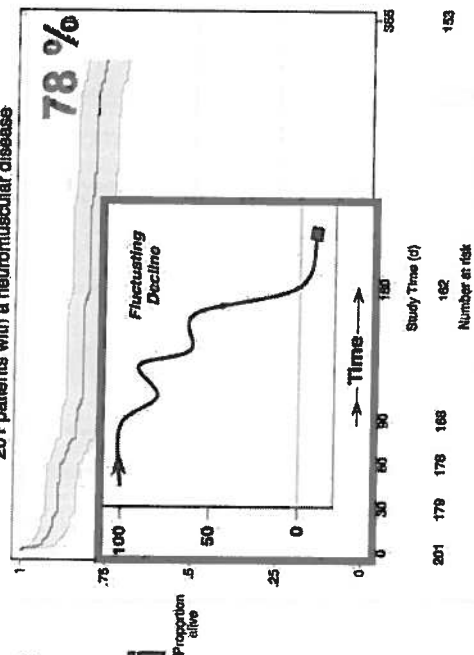
**Patologie
Genetiche**

40%

**Patologie
Neuro-
Muscolari**

39%

201 patients with a neuromuscular disease

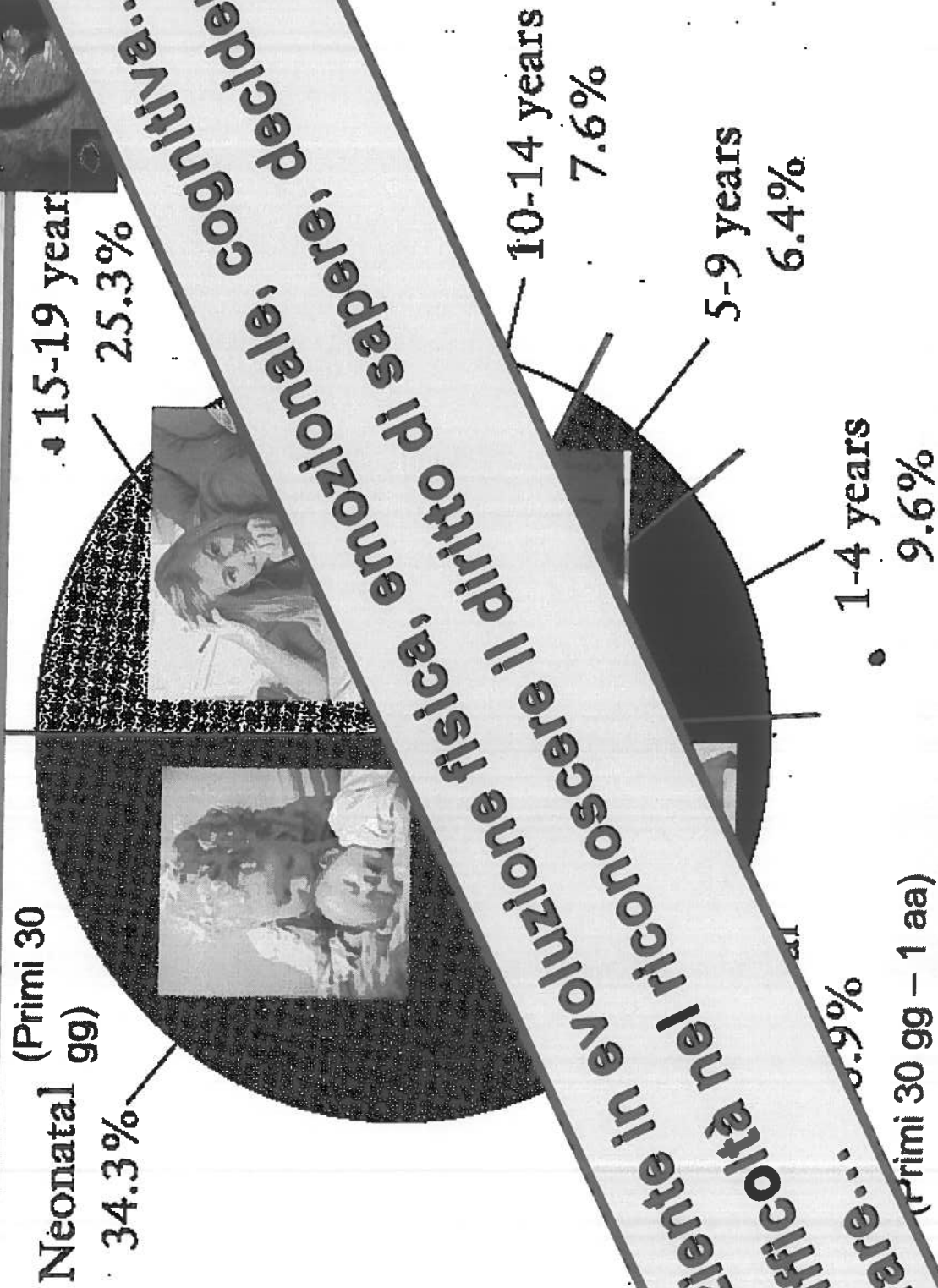


Cancro

19%

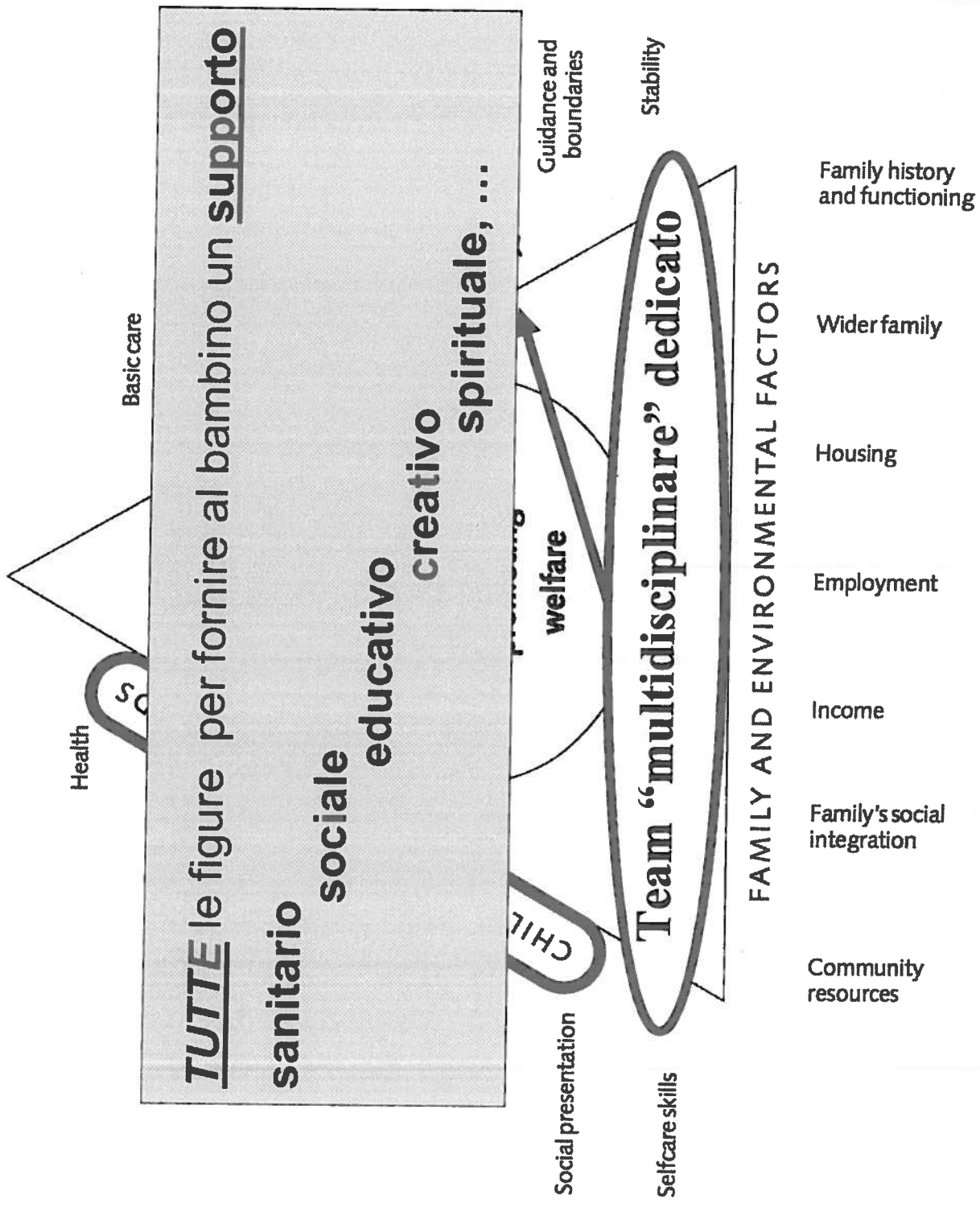


Percentuale di morti in età pediatrica per gruppi di età



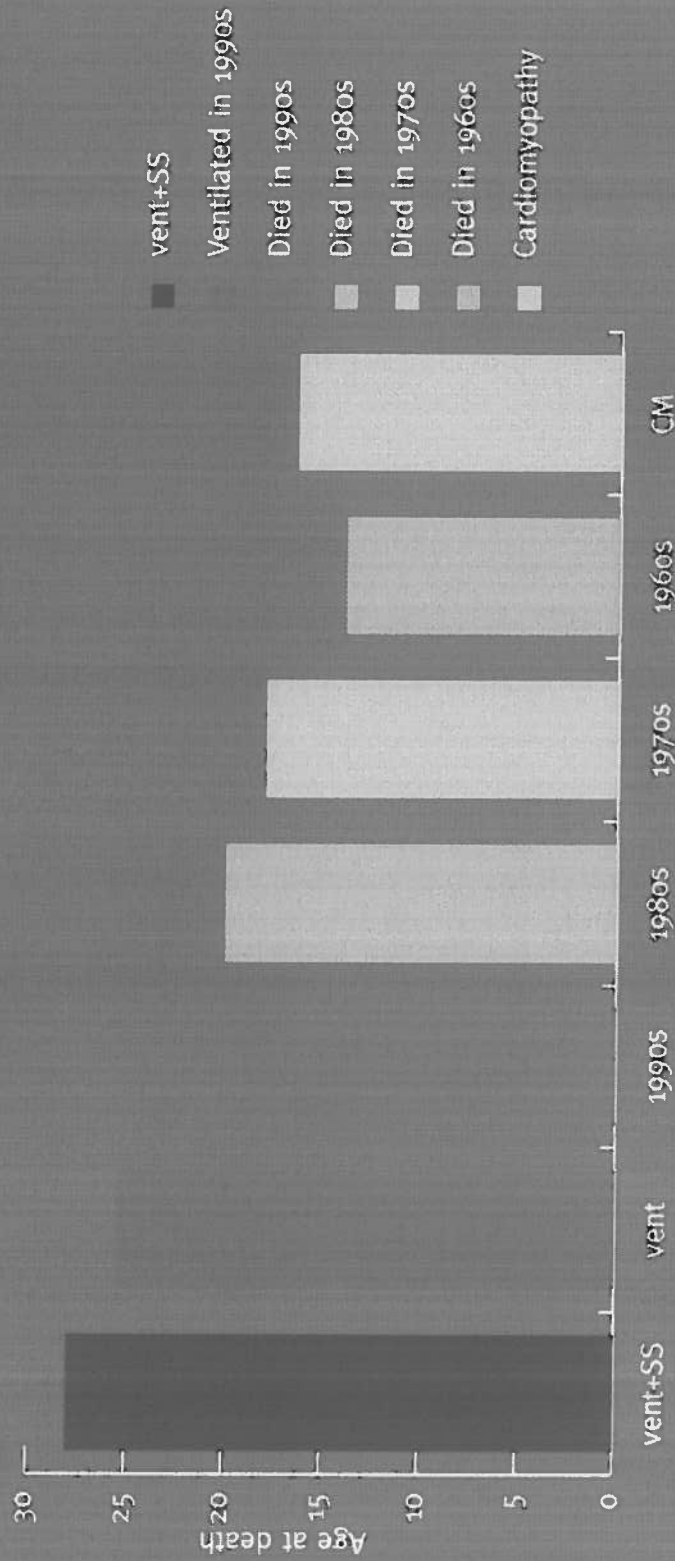
Paziente in evoluzione fisica, emozionale, cognitiva...
 il diritto di sapere, decidere,
 fare...
 Difficoltà nel riconoscere il diritto di sapere, decidere,
 fare...
 (Primi 30 gg - 1 aa)





Case study – Duchenne Muscular Dystrophy

The life expectancy of children with **Duchenne Muscular Dystrophy (DMD)** has increased substantially over the last 30 years. The mean age at death for DMD was 19 years. However, for many centres, the improvement in clinical care has resulted in the mean age rising to the late 20s or beyond. A study in the Newcastle area shows that life expectancy has risen from 19 years to at least 25 years:



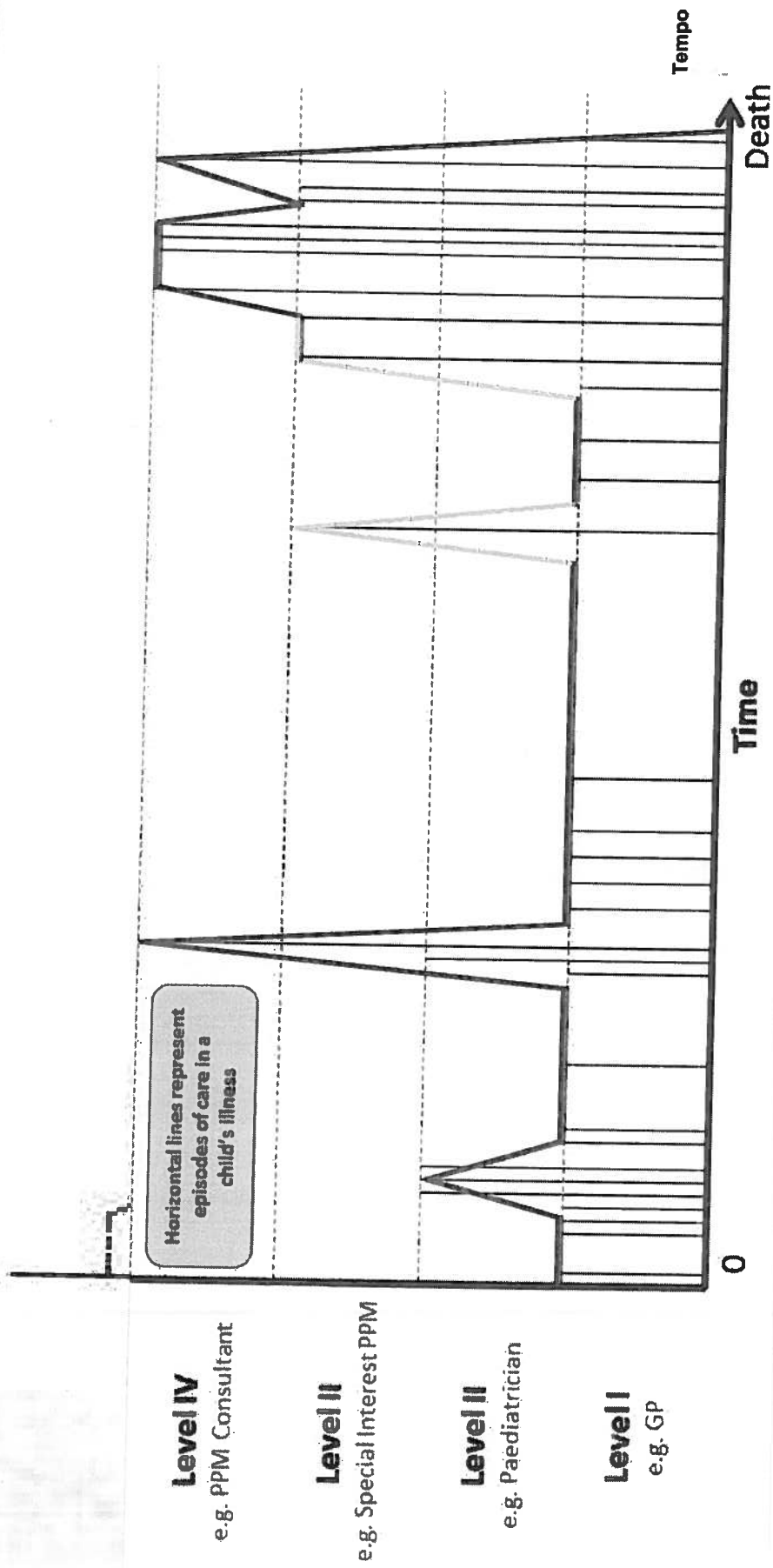
The change in life expectancy in DMD boys dying in the decades since the 1960s. The yellow column represents the boys dying from an early and prominent cardiomyopathy, the red column the boys who were ventilated in the 1990s and the dark blue column the boys who had spinal surgery and were subsequently ventilated.

[Source: This article was published in **Current Paediatrics** 15 – K. Bushby, J. Bourke, R. Bullock, M. Eagle, M. Gibson, J. Quinby, **Management of Duchenne Muscular Dystrophy**, 296–7, copyright Elsevier (2005)]

Extrapolating from the experience in other countries where ventilation has been used systematically for longer, survival into the fourth decade and beyond should become the norm.



TRAIETTORIE di VITA e BISOGNI di CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE



REALTÀ DEL PROBLEMA

Stima numerica

- **DATI INTERNAZIONALI** (2009)

("Palliative Care for infants, children and young people – The facts" Eri...)

- *Mortalità annuale per patologie terminali*
- *Prevalenza di malattie terminali*
- *Necessità di Cure Palliative*

...cognitiva...

...decidere,

...anni
...minori

...diritto di sapere, emozionale, cognitiva...

DATI ... **MINORO della SALUTE** (2006)

...Palliativo (bambini con patologie incurabili):

Paziente in evoluzione

**Difficoltà nel riconoscere il diritto di sapere...
fare...
Cure Palliative Specialistiche: 7/10.000 minori**



Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England

Overall prevalence

25 per 10.000 (2000/2001)

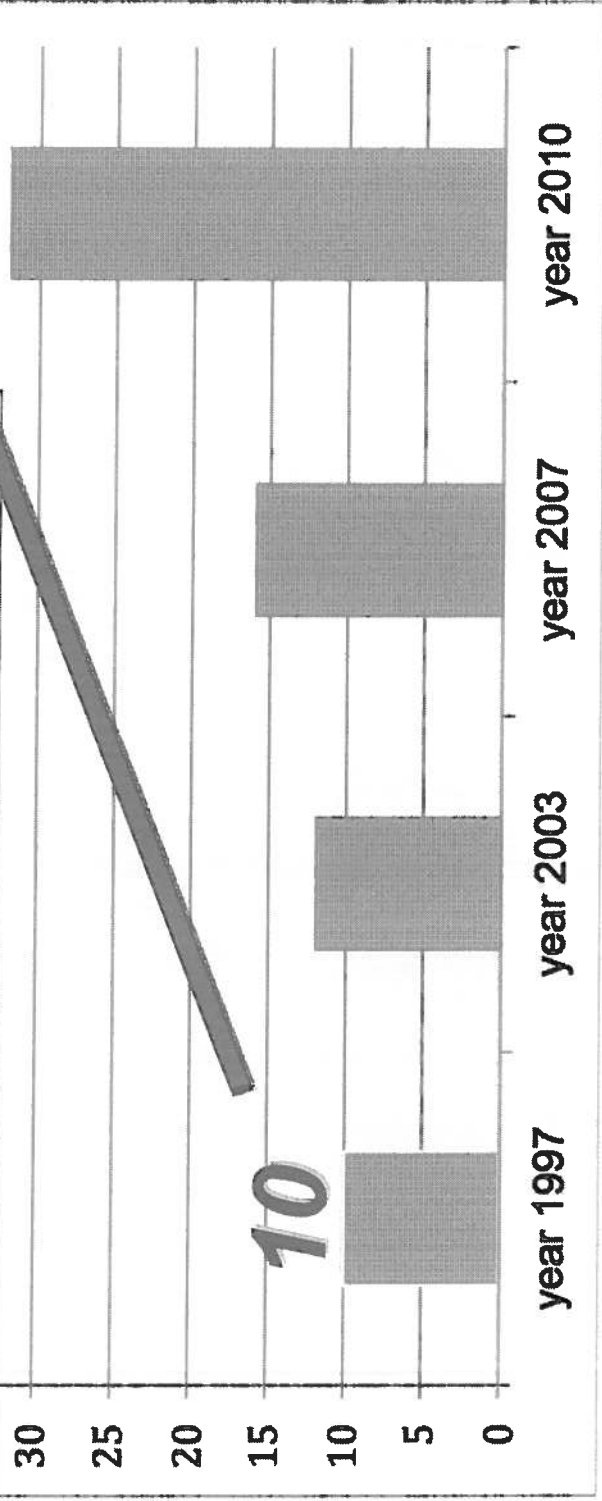
32 per 10.000 (2009/2010)

TABLE 1 Number and Prevalence (per 10 000 Population) of Children Aged 0 to 19 Years With ILCs by Year and Age Group in England, 2000–2010

Year	No. of Patients	Prevalence per 10 000 Population															
		Total	95% CI	Age ≤1 y	95% CI	Age 1–5 y	95% CI	Age 6–10 y	95% CI	Age 11–15 y	95% CI	Age 16–19 y	95% CI				
2000/2001	30 643	249	24.6–25.1	116.7	113.9–119.5	29.1	28.5–29.7	18.8	18.3–19.3	17.4	17.0–17.9	16.3	15.7–16.8				
2001/2002	29 443	238	23.6–24.1	105.9	103.3–108.6	29.0	27.4–28.6	18.1	17.6–18.6	17.0	16.6–17.4	16.2	15.7–16.7				
2002/2003	30 503	247	24.4–25.0	104.2	101.6–106.8	29.5	28.9–30.2	19.1	18.6–19.5	18.0	17.5–18.4	16.5	16.0–17.0				
2003/2004	31 280	253	25.1–25.6	104.1	101.5–106.6	29.9	29.2–30.5	19.6	19.1–20.1	18.5	18.0–18.9	17.5	17.0–18.0				
2004/2005	31 659	256	25.4–25.9	102.1	99.6–104.6	29.9	29.3–30.5	20.1	19.6–20.6	18.4	18.0–18.9	17.9	17.3–18.4				
2005/2006	34 066	276	27.3–27.9	106.7	104.2–109.2	31.1	30.4–31.7	21.8	21.3–22.4	20.4	19.9–20.9	19.5	18.9–20.0				
2006/2007	36 013	291	28.8–29.4	123.4	120.6–126.1	31.4	30.8–32.0	22.3	21.7–22.8	21.0	20.5–21.5	19.7	19.2–20.3				
2007/2008	37 447	302	29.8–30.5	113.5	111.0–116.0	32.9	32.3–33.6	23.5	22.9–24.1	22.4	21.9–22.9	21.1	20.6–21.7				
2008/2009	37 801	303	30.0–30.6	117.5	114.9–120.1	32.4	31.8–33.0	23.6	23.0–24.1	22.5	22.0–23.1	22.0	21.4–22.6				
2009/2010	40 042	322	31.9–32.6	125.7	123.1–128.4	34.1	33.5–34.7	24.8	24.2–25.4	24.0	23.4–24.5	23.6	23.0–24.2				

Source data

- 1997 "A Guide to the development of Children's palliative care services." Bristol/London, UK; ACT: RCPCH; Baum D, Curtis H, Elston S; 1997
- 2003 "A Guide to the Development of Children's palliative care services: Report of the joint working party". London, UK: ACT/RCPCH; 2003
- 2007 "Palliative Care statistics for children and young adults" Cochrane H, Liyanage S, Nantambi R London, UK; Department of Health; May 20, 2007.
- 2010 "Rising National Prevalence of Life limiting conditions in England" Fraser L et al Pediatrics Volume 129, Number 4, April 2012.



en (0 - 19

000

32

A L E N Z A



L. Manfredini

Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England

Prevalence of Life-Limiting Conditions in children in England by Major Diagnostic Group, 2000–2010

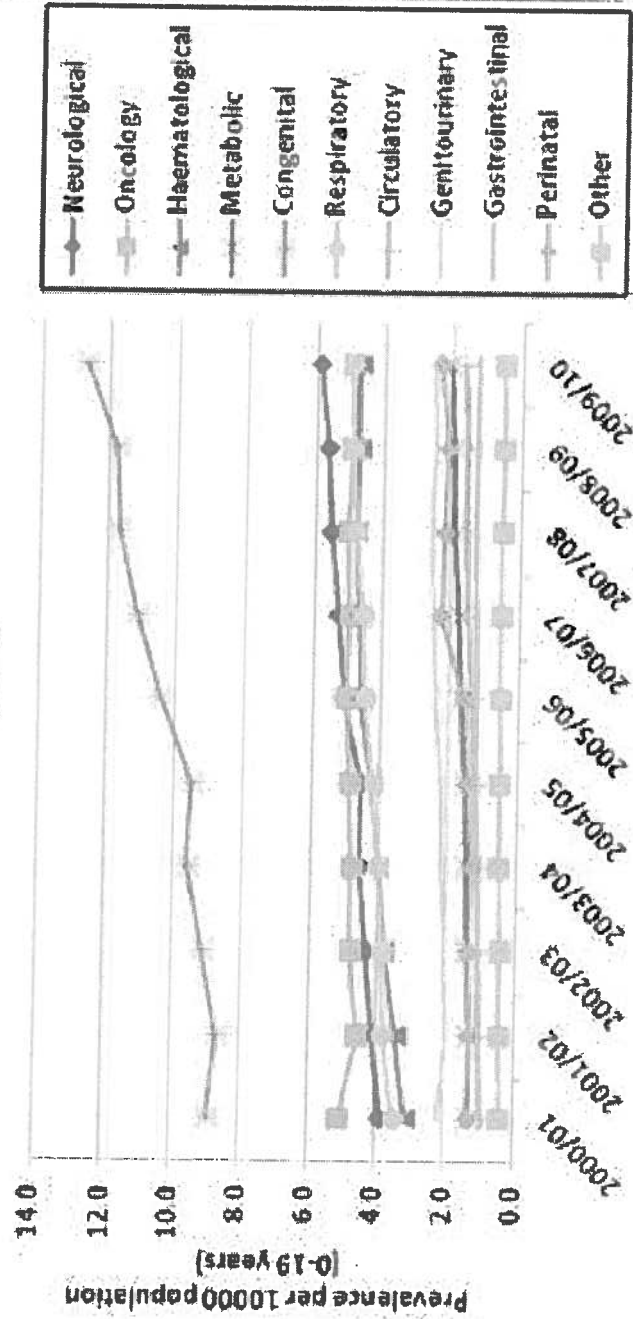


FIGURE 1

Prevalence of LLCs in children in England by major diagnostic group, 2000–2010.

PROBLEMATICHE CLINICHE ...

- Cure palliative precoci o tardive
- Difficoltà diagnostiche
- Difficoltà di definizione dei sintomi
- Curare la causa o il sintomo
- Sedazione terminale o “palliativa”

- **Dolore**
- **Dispnea**
- **Nutrizione/Idratazione**
- **Trasfusioni...**
- **Costipazione**
(occlusione intestinale)
- **Ansia, Psicosi, Panico...**
- **Nausea, vomito ...**
- **...**

Sintomi più frequenti in 152 bambini nell'ultimo mese di vita

Sintomi	%
• Dolore	92
• Debolezza	91
• Perdita di peso	72
• Anoressia	70
• Mobilità ridotta	59
• Nausea	54
• Stipsi	58
• Vomito	57
• Sonnolenza	52
• Ansietà	46
• Difficoltà a deglutire	44
• Dispnea	41

TICHE CLINICHE ...

- **Dolore**
- **Dispnea**
- **Nutrizione/Idratazione**
- **Trasfusioni...**
- **Costipazione**
(occlusione intestinale)
- **Ansia, Psicosi, Panico...**
- **Nausea, vomito ...**
- **...**

A. Goldman, NEJM 2000; 1998

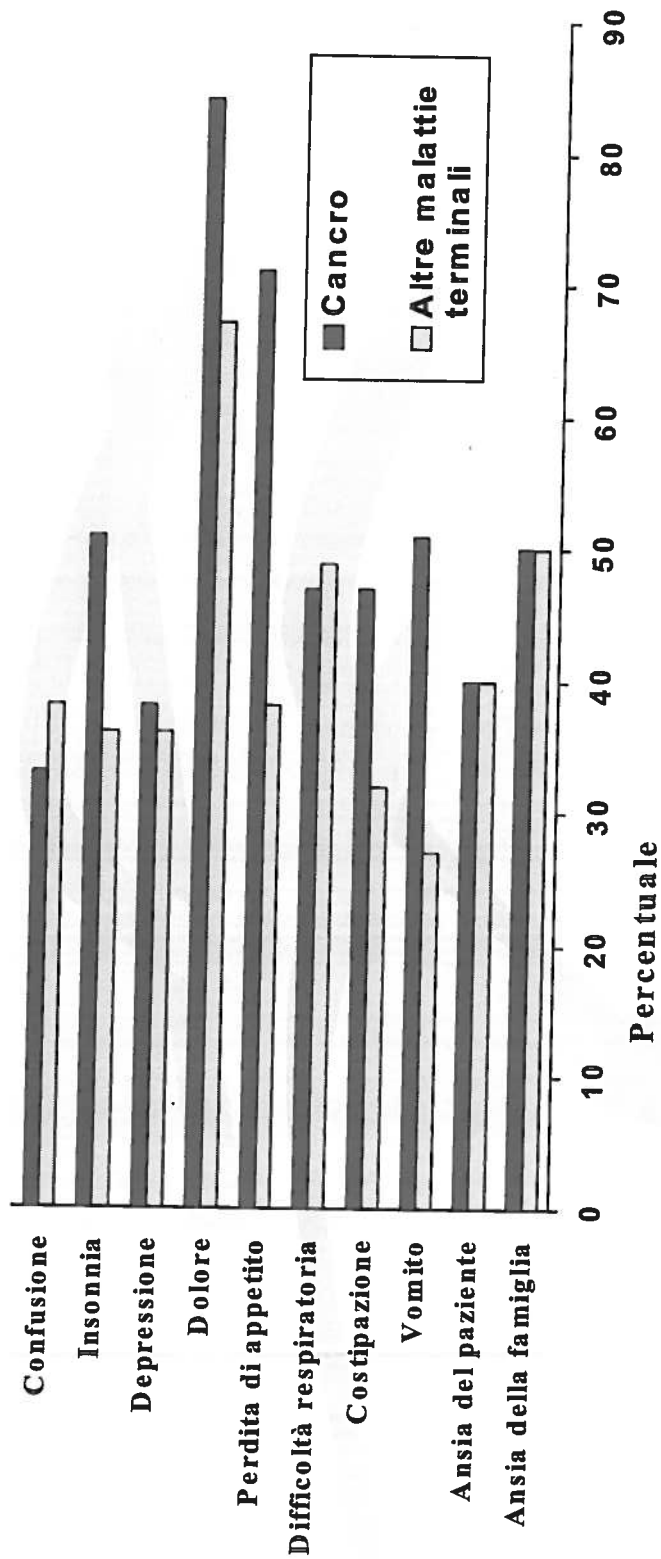


SINTOMI...

- **Concomitanza di sintomi**
- **Effetto in crescendo**

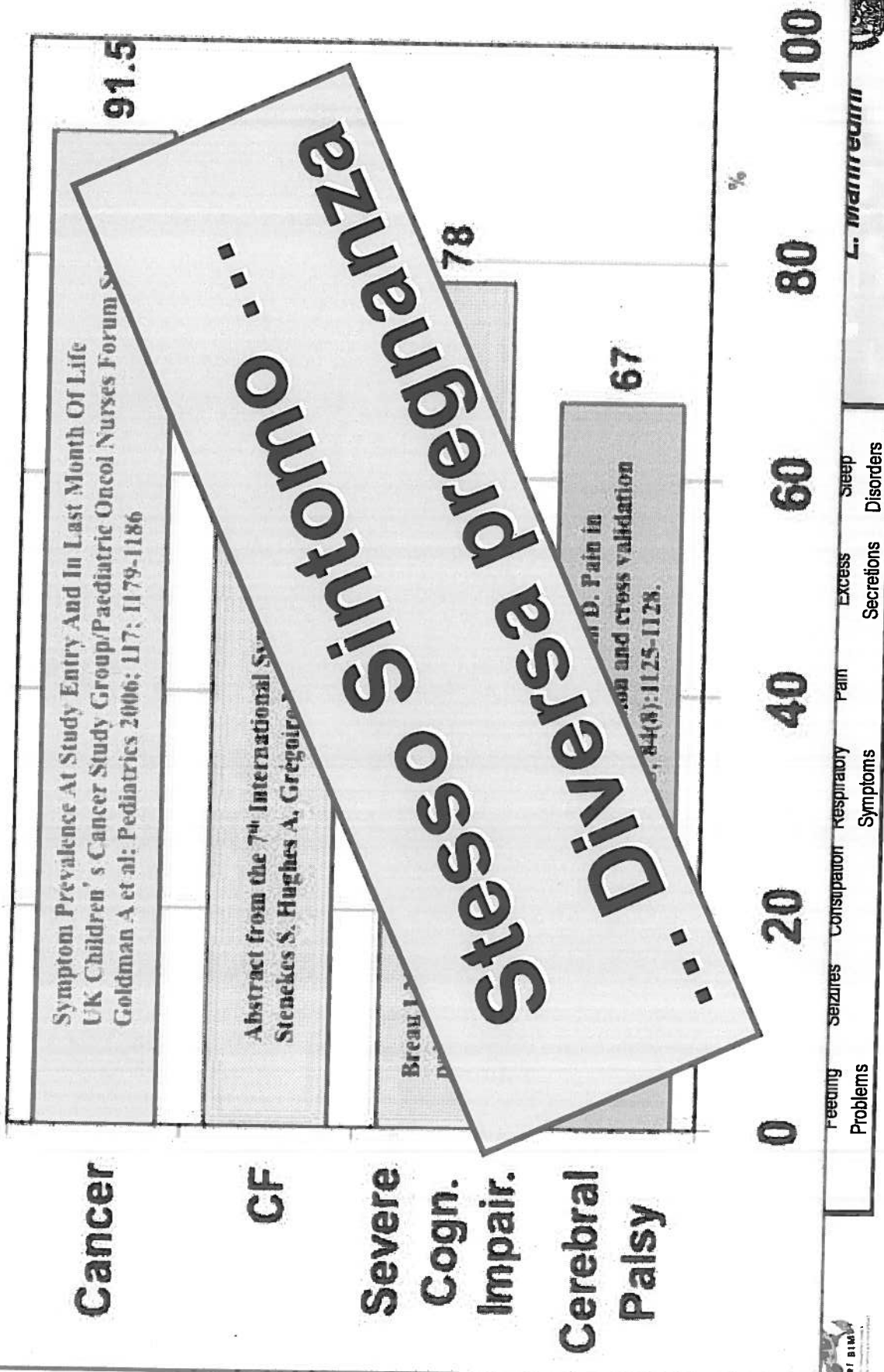
- Priorità**
- Considerare le interazioni dei sintomi**
- Mantenere equilibrio fra sollievo dei sintomi, effetti collaterali ed aspettative del bambino**
- Profilassi e diagnosi precoce**
- Referenza continua ed unitaria (TEAM)**

Prevalenza dei 'sintomi' nell'ultimo anno di vita

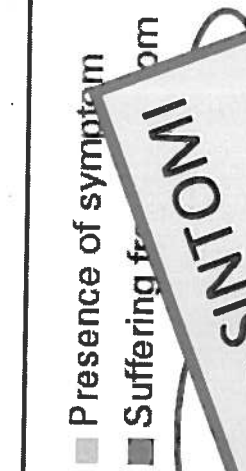


Source: Higginson I. Epidemiologically based needs assessment for palliative and terminal care, Radcliffe Medical Press 1997

PAIN In Advanced Childhood Illness



Easing of Suffering in Children With Cancer at the End of Life



$P = .46$ ($P = .008$)

PREPARATI a SEGNI e SINTOMI ed EVOLUZIONI CLINICA

PREPARATI alla "MORTE" del FIGLIO

Table 3. Parent Perception of Child's Suffering

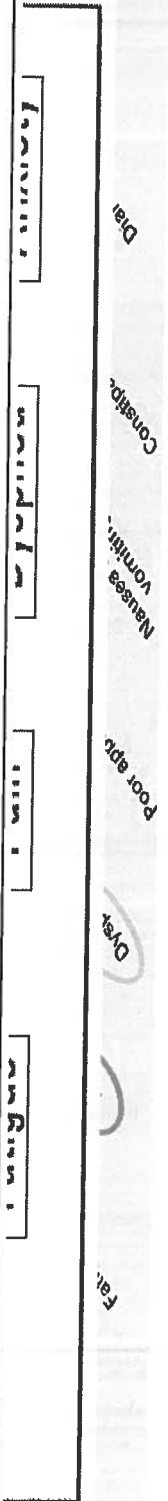
Perception	Adjusted†		P‡
	Baseline to 1997	Follow-Up 1997 to 2004	
Time period	27	56	
Very prepared for medical problems experienced by child at end of life	28	54 to 57	< .001
95% CI			
Denominator	25	49	.002
Very prepared for circumstances at time of death	24 to 26	49 to 51	
95% CI			
Denominator	17		

*Crude results are expressed as proportions.

†Multivariate regression results clustered by physician and fit a logistic regression model. Results are expressed as adjusted proportions and 95% CI.

‡Denominators are indicated when they differ from total sample in each cohort.

§P values correspond to the multivariate analysis.



PaPaS Scale

Pediatric Palliative Screening Scale

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



L. Manfredini

PaPaS Scale
Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino		
Traiettorie della malattia ed impatto sulle attività quotidiane del bambino		
1.2	Aumento dei ricoveri ospedalieri (> 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo)	No <input type="checkbox"/> 0 Sì <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 4
2. Risultato atteso del trattamento della patologia di base e terapie		
Può portare a guarigione		
Permette il controllo della malattia, aumentata		
Non porta alla guarigione né permette di determinare un miglioramento della qualità della vita		
Non controlla l'evoluzione della malattia		
Inesistenti/minimi disagi o nessun trattamento previsto		
2	Oneri del trattamento	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 3
2.1	Trattamento diretto alla patologia di base (non sono comprese le complicanze correlate al trattamento della patologia quali dolore, dispnea o astenia)	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2

1.1 PERCORSO DELLA MALATTIA ed IMPATTO SULLA QUOTIDIANITÀ del bambino (rispetto alla sua attività di base), riferita alle ultime 4 settimane:

- stabile (0 punti)
- lento deterioramento e impatto sulla vita quotidiana (1 punto)
- non stabile e con impatti sulla quotidianità del bambino (2 punti)
- deterioramento significativo con importante impatto sulla quotidianità (4 punti)

1.2 AUMENTO DEI RICOVERI OSPEDALIERI (>50% negli ultimi 3 mesi, rispetto ai precedenti periodi):

0 punti (0)



PaPaS Scale
Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino		
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	<input type="checkbox"/> 0
	Lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 1
	Non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 2
	Deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	<input type="checkbox"/> 4
1.2	Aumento dei ricoveri ospedalieri (> 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo)	<input type="checkbox"/> 0
	SI	<input type="checkbox"/> 3
2. Risultato atteso del trattamento della patologia di base e onere delle terapie		
Risultato atteso del trattamento della malattia e "onere" della terapia		
2.1	Stato del bambino (si intendono gli effetti collaterali al trattamento, della patologia di base, o previsto lieve disagio)	
	Stabilità di vita	<input type="checkbox"/> 0
	Stabilità ma	<input type="checkbox"/> 1
	di vita	<input type="checkbox"/> 2
	di base è	<input type="checkbox"/> 4
		<input type="checkbox"/> 0
		<input type="checkbox"/> 1

2.1. IMPATTO DELLA TERAPIA SULLA PATOLOGIA (non comprendendo gli effetti collaterali come dolore, dispnea o astenia)

- può portare alla guarigione (0 punti)
- permette controllo malattia, con aumento aspettativa e qualità di vita (1 punto)
- non porta alla guarigione né permette alcun controllo sulla malattia, ma ha un effetto positivo sulla qualità di vita (2 punti)
- non porta alla guarigione e non migliora la qualità di vita (4 punti)

2.2. ONERI DEL TRATTAMENTO (intendendo effetti collaterali o ulteriori complicazioni per il paziente/famiglia, come ricoveri in ospedale):

- inesistenti/ minimo o nessun trattamento è previsto (0 punti)
- lieve (1 punto)
- medio (2 punti)
- alto (3 punti)

PaPaS Scale
Pediatric Palliative Screening Scale

Item		
1. Traiettorie della patologia ed impatto		
1.1	Traiettorie della malattia ed impatto sulle attività quotidiane del bambino (rispetto alle sue attività di base) Con riferimento alle ultime 4 settimane:	1
	Stabile	
	Lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	
	Non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/>
	Deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	<input type="checkbox"/>

Sintomi ed onere del problema

- 3.1. INTENSITÀ SINTOMI o DIFFICOLTÀ nel CONTROLLARLI (ultime 4 sett)**
- asintomatico (0 punti)
 - i sintomi sono facilmente controllabili (1 punto)
 - alcuni sintomi moderati ma controllabili (2 punti)
 - alcuni sintomi sono severi o difficili da controllare (ricoveri non pianificati/visite inaspettate del paziente, crisi sintomatiche) (4 punti)
- 3.2. STRESS PSICOLOGICO del PAZIENTE in relazione ai SINTOMI:**
- assente (0 punti)
 - lieve (1 punto)
 - moderato (2 punti)
 - importante (4 punti)
- 3.3. STRESS PSICOLOGICO dei GENITORI / FRATELLI / ALTRI FAMILIARI in relazione ai SINTOMI E SOFFERENZA del PAZIENTE:**
- assente (0 punti)
 - lieve (1 punto)
 - moderato (2 punti)
 - importante (4 punti)

PapAs Scale
Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino		
1.1	Traiettorie della malattia ed impatto sulle attività quotidiane del bambino (rispetto alla sua attività di base)	
	Stabile	<input type="checkbox"/> 0
	Lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 1
	Non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 2

4.1. I GENITORI/II PAZIENTE hanno RICHIESTO CURE PALLIATIVE o potrebbero GIOVARSI DI UN APPROCCIO DI TIPO PALLIATIVO:

- no (0 punti) →
- si (4 punti) →

Rispondere alla domanda 4.2

Non rispondere alla domanda 4.2

4.2. La TUA EQUIPE ritiene che QUESTO PAZIENTE POTREBBE BENEFICIARE di un APPROCCIO DI TIPO PALLIATIVO:

- no (0 punti)
- si (4 punti)

3.3	Stress psicologico dei genitori/fratelli/familiari in relazione ai sintomi o alla sofferenza del bambino	Assente	
		Lieve	
		Moderato	2
		Importante	4
4	Preferenze/bisogni del paziente e dei genitori - Preferenze del genitore sanitario	Il paziente/i genitori desiderano rientrare in un ambiente sanitario	
		SI	0
		NO	0
5			
5.1	Stima dell'aspettativa di vita	Alcuni anni	RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2
		Mezi o 1-2 anni	RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2
		Settimane/mesi	1
		Giorni/settimane	3
5.2	"Ti sorprenderesti se questo bambino morisse inaspettatamente nei prossimi 6 mesi?"	SI	4
		NO	0
			2
SCORE TOTALE			

Preferenze/bisogni del paziente e/o dei genitori
Preferenze dei professionisti sanitari



PaPaS Scale Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino		
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	<input type="checkbox"/> 0
	Lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 1
	Non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 2
	Deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	<input type="checkbox"/> 4

5.1. ASPETTATIVA DI VITA

- alcuni anni (0 punti) → rispondere alla domanda 5.2
- mesi o 1-2 anni (1 punto) → rispondere alla domanda 5.2
- settimane/mesi (3 punti) → Non rispondere alla domanda 5.2
- giorni/settimane (4 punti) → Non rispondere alla domanda 5.2

5.2. TI SORPRENDERESTI SE IL BAMBINO MORISSE INASPETTATAMENTE NEI PROSSIMI 6 MESI?

- no (2 punti)
- si (0 punti)

sofferenza del bambino		Importante	
4. Preferenze/bisogni del paziente e dei genitori - P			
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 <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 0 Sì <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 4	DOMANDA 4.2
4.2	Tu/la tua equipe ritieni/ritenete che questo paziente possa beneficiare di un approccio di tipo palliativo	No <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 0 Sì <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 4	
5. Stima dell'aspettativa di vita			
Aspettativa di vita stimata			
RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2			
RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2			
NON RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2			
NON RISPONDERE ALLA DOMANDA 5.2			
5.2	"Ti sorprenderesti se questo bambino morisse inaspettatamente nei prossimi 6 mesi?"	Sì <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 0 No <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> 2	
SCORE TOTALE			

PaPaS Scale

Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino		
1.1	Stabile	<input type="checkbox"/> 0
	Lento deterioramento senza impatto sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 1
	Non stabile con impatto e limitazioni sulle attività quotidiane del bambino	<input type="checkbox"/> 2
	Deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	<input type="checkbox"/> 4
	Numero dei ricoveri ospedalieri > 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo	<input type="checkbox"/> 0
	SI	<input type="checkbox"/> 3

Score < 15

Introduzione CONCEPTO CPPed



Trattamento può PROLUNGARE LA VITA, ma NON riesce a GUARIRE

Valutazione score 10-14

Spiegare e Condividere obiettivi delle CPPed

attiva un programma a di CPP

score 15-24

- oppure
- aspettativa vita < 1 anno
 - comorbilità gravi
 - terapia non guaritiva
 - famiglia richiede CPP

CPP sono focus della cura

score 25-42

- oppure
- possibile morte in < 6 mesi
 - rapido deterioramento
 - effetti collaterali/sintomi complessi e «pesanti»
 - famiglia richiede CPP
 - grande distress famiglia/pz

SCORE TOTALE



L. Manfredini

PaPaS Scale

Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia		
1.1	Traiettorie della malattia: impatto sulle attività quotidiane del bambino (rispetto alle attività di base) Con riferimento alle ultime 4 settimane:	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 1 <input type="checkbox"/> 2 <input type="checkbox"/> 4
1.2	Aumento dei ricoveri ospedalieri (> 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo)	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 3
2. Risultato atteso del trattamento della patologia di base e onere delle terapie		

Score 15-2A

**APPROCCIO
Al CPPed Team**

CPP sono

- Aspettativa di vita < 1 aa
- Presenza di COMORBILITA'
- Trattamento può **PROLUNGARE LA VITA**, ma **NON** riesce a **GUARIRE**
- **PAZIENTE/FAMIGLIA desiderano le CURE PALLIATIVE**

Valutazione score 10-14

oppure

terapia non
guaritiva

- aspettativa vita < 1 anno
- comorbilità gravi
- terapia non

**Prepararsi
alle CPPed**

- complessi e «pesanti»
- famiglia richiede CPP
- grande distress famiglia/pz

SCORE TOTALE



PaPas Scale
Pediatric Palliative Screening Scale

Item	Caratteristiche	Score
1. Traiettorie della patologia ed impatto sulle attività del bambino		
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	<input type="checkbox"/> 0
	Lento	<input type="checkbox"/> 1
	Non stabile	<input type="checkbox"/> 2
	Deterioramento significativo con importanti restrizioni sulle attività quotidiane	<input type="checkbox"/> 4
1.2	Aumento dei ricoveri ospedalieri (> 50% negli ultimi 3 mesi, rispetto al precedente periodo)	<input type="checkbox"/> 0 <input type="checkbox"/> 3
2. Risultato atteso del trattamento		

Score > 25

**CPPed
FOCUS DELLA CURA**

CPP sono

MORTE entro 6 mesi

Alto IMPATTO dei SINTOMI +/- scarse OPZIONI di TRATTAMENTO

DETERIORAMENTO rapido delle PERFORMANCE

IMPATTO dei SINTOMI da moderato ad importante

PAZIENTE/FAMIGLIA desiderano le CURE PALLIATIVE

DISTRESS PSICOSOCIALE alto di PAZIENTE o FAMIGLIA

14

- comorbidità gravi
- terapia non guaritiva

- grande distress famiglia/pz

oppure
terapia non guaritiva

**INIZIA
CURE PALLIATIVE**

SCORE TOTALE



L. Manfredini

Pazienti che ricevono cure palliative precoci

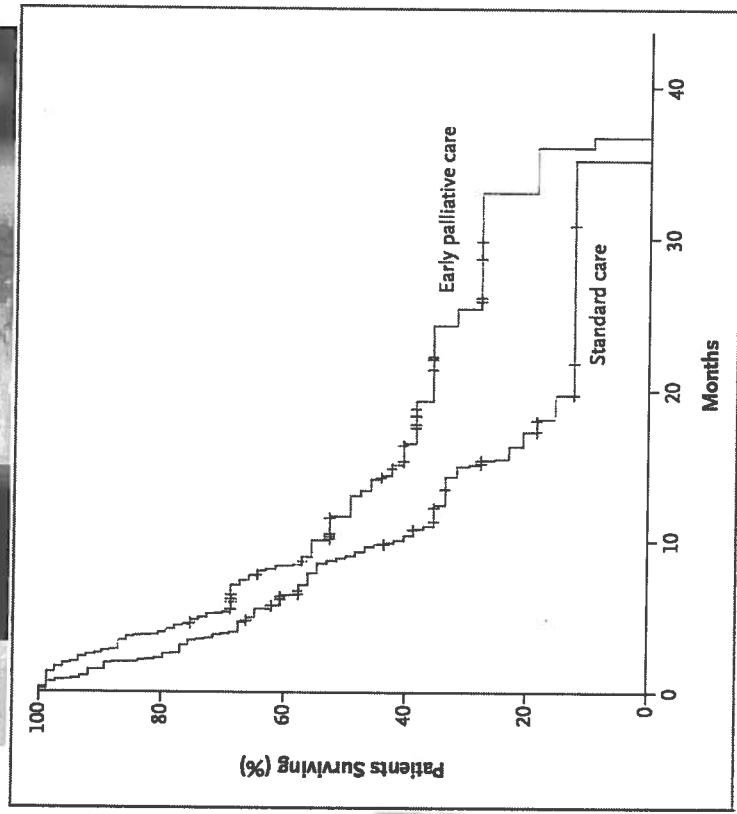
The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE



ORIGINAL ARTICLE

Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non-Small-Cell Lung Cancer

Jennifer S. Temel, M.D., Joseph A. Greer, Ph.D., Alona Muzikansky, M.A., Emily R. Gallagher, R.N., Sonal Admane, M.B., B.S., M.P.H., Vicki A. Jackson, M.D., M.P.H., Constance M. Dahlin, A.P.N., Craig D. Blinderman, M.D., Juliet Jacobsen, M.D., William F. Pirl, M.D., M.P., J. Andrew Billings, M.D., and Thomas J. Lynch, M.D.



- Meno depressione
- Più qualità di vita
- Sopravvivenza maggiore

(11.6 mesi vs. 8.9 mesi, $P=0.02$).



APPROCCIO "PALLIATIVO"

Condizioni particolari:

Condivisione delle decisioni con il paziente e i familiari (il paziente deve essere informato a sedazione terminale).

Attenzione rilevazione e gestione delle emozioni.

Necessità di comunicazione.

Possibilità

di gestire le reazioni paziente e familiari;

di favorire la comprensione della "terminalità"

di trovare un equilibrio tra necessità legittima dei genitori di curare la terapia "attiva" e il desiderio del bambino di evitare inutili sofferenze

Sin dal momento

di crisi!

QUALITÀ della VITA

QUALITÀ ... Qualità della vita ?

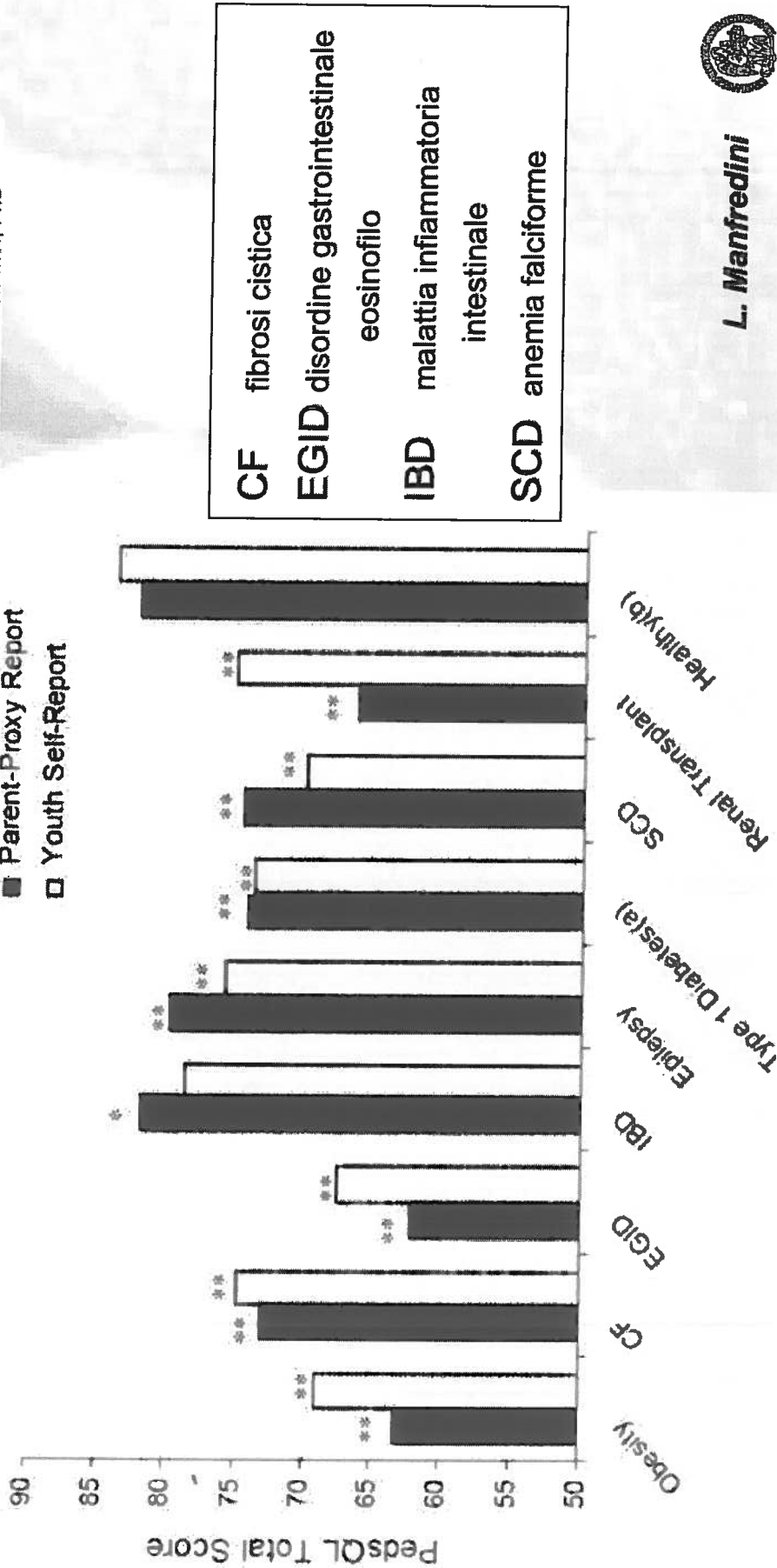
ARTICLES

Health-Related Quality of Life Across Pediatric Chronic Conditions

Lisa M. Ingerski, PhD, Avani C. Modi, PhD, Corey K. Hood, PhD, Alma L. Pai, PhD, Meg Zeller, PhD, Carrie Piazza-Waggoner, PhD, Kimberly A. Driscoll, PhD, Marc E. Rothenberg, MD, PhD, James Francisosi, MD, and Kevin A. Hommel, PhD

■ Parent-Proxy Report

□ Youth Self-Report



L. Manfredini



QUALITÀ ... Qualità della vita ?

Vet
<http://www.elsevier.com/locate/medvet>



HEALTH AND QUALITY
 OF LIFE OUTCOMES

RESEARCH

Open Access

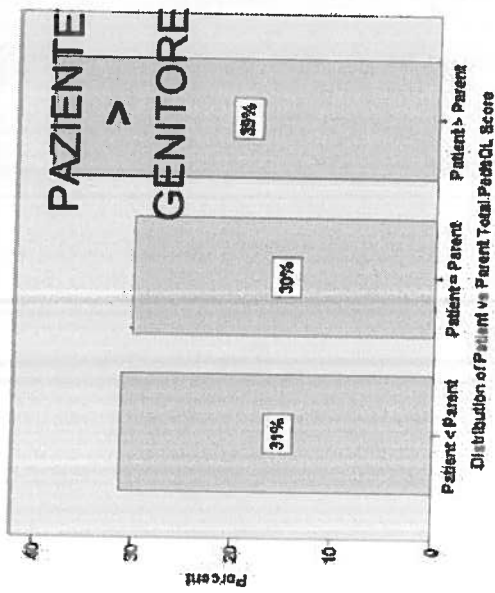
An observational study of patient versus parental perceptions of health-related quality of life in children and adolescents with a chronic pain condition: who should the clinician believe?

Thomas R Vetter^{1*}, Cynthia L Bridgewater² and Gerald McGwin Jr³

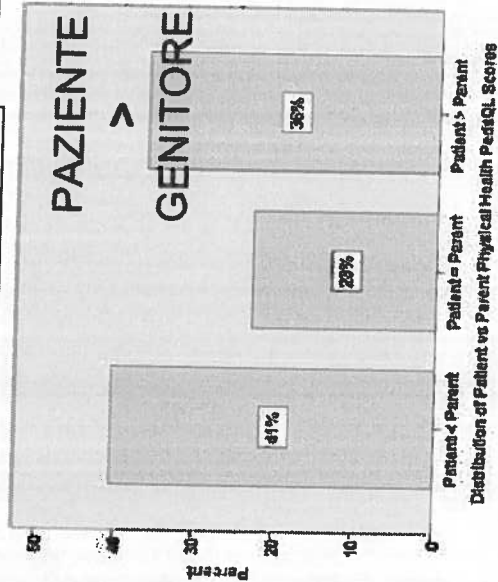
DOLORE CRONICO:

- cefalea
- dolore alla colonna
- dolore addominale
- dolore ad arti o grandi articolazioni
- sindrome dolorosa miofasciale
- dolore neuropatico periferico

SCORE TOTALE



SCORE FISICO



SCORE PSICOSOCIALE

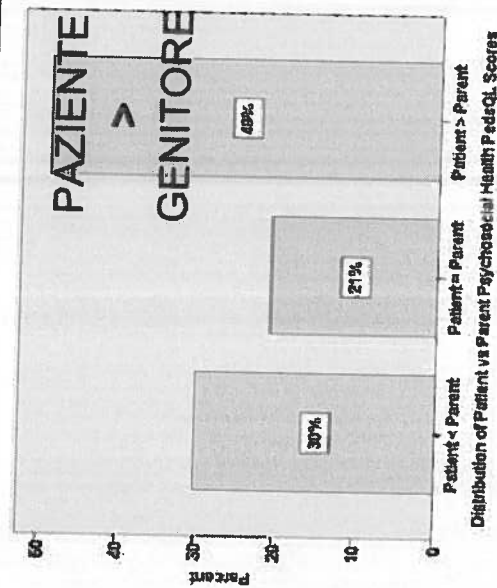


Figure 1 Distribution of differences in patient self-reported versus parent proxy-reported PedsQL™ scores. Agreement defined as an absolute PedsQL™ score difference of less than 4.5 (the minimal clinically important difference, MCID, for the PedsQL™). Patient > Parent and Patient < Parent defined as PedsQL™ score difference of greater than or equal to 4.5.

CARICO FAMIGLIA

Nel ruolo...

Nella care...

Emergenza...

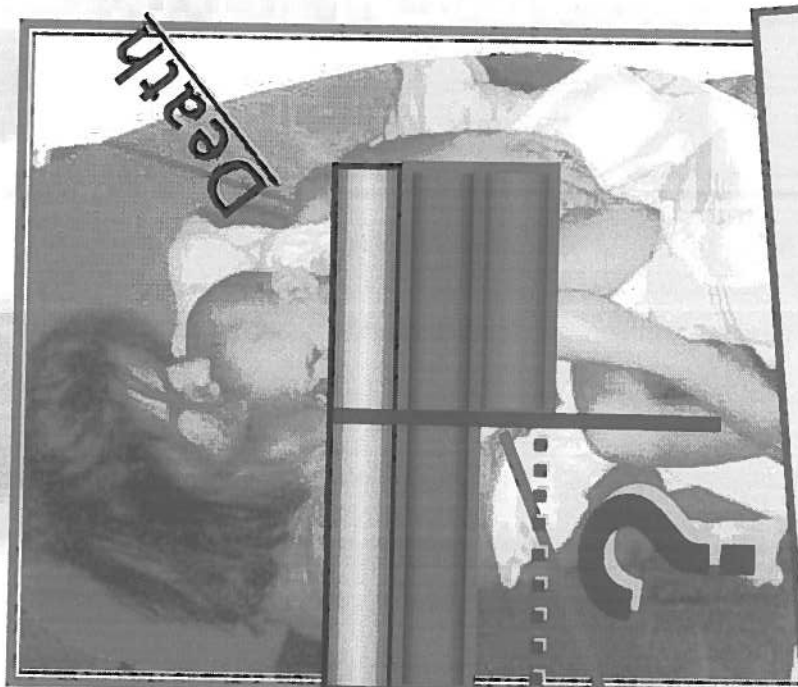


- Formazione
- Supporto per mantenimento dei ruoli



cambio progetti futuri 70%

Timing of understanding that child had NO realistic chance for cure



Diagnosis

Physician - 206 days

Parent - 106 days

CONSAPEVOLEZZA

Understanding of Prognosis and Goals of Care Among Couples Whose Child Died of Cancer

Kelly E. Edwards, Bridget A. Neville, Earl F. Cook Jr, Sarah H. Aldridge, Veronica Dussel, and Joanne Wolfe

Obiettivi del trattamento, secondo i genitori di un bambino affetto da tumore, al momento della diagnosi e durante il periodo di "end of life care"

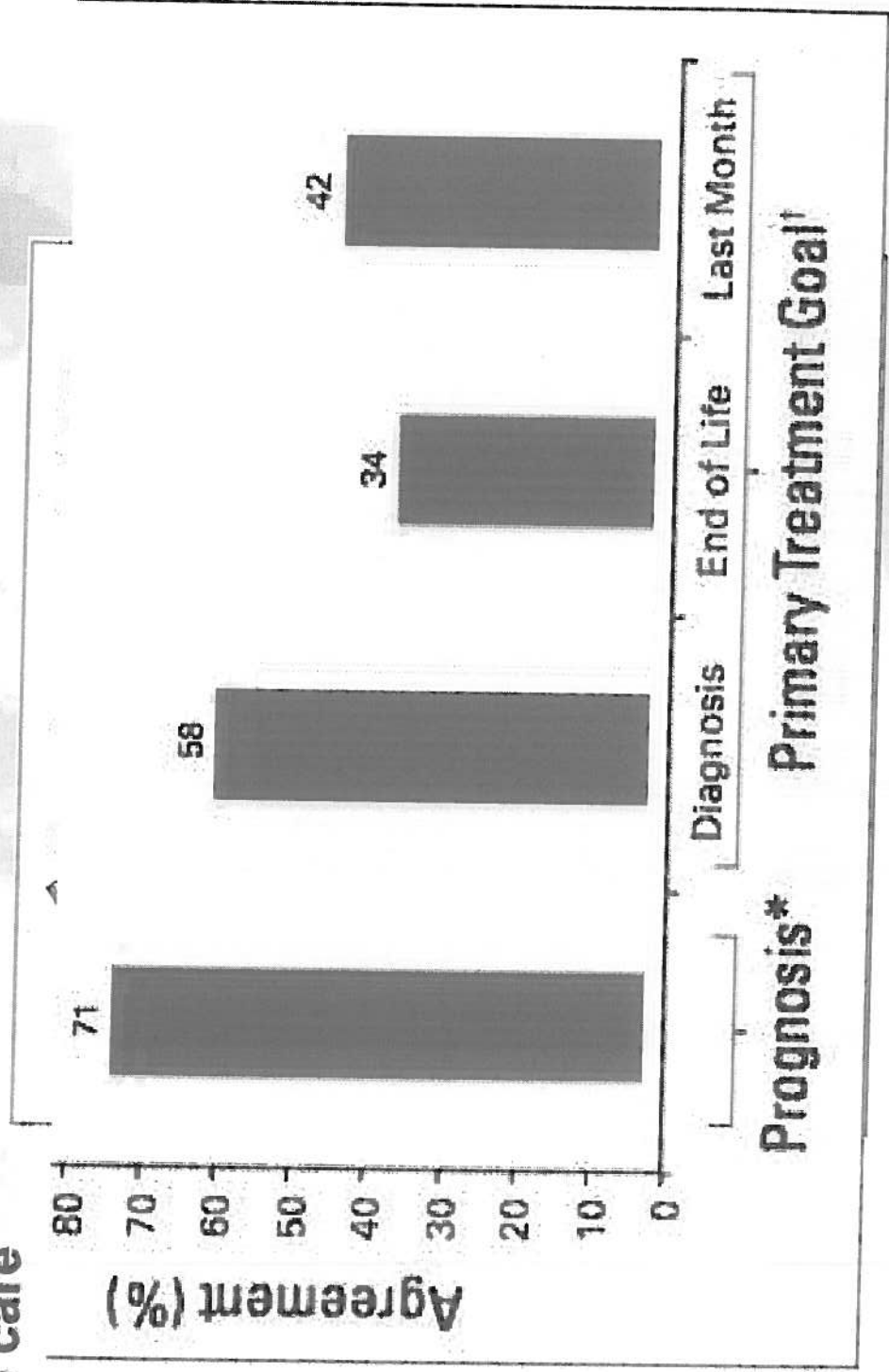
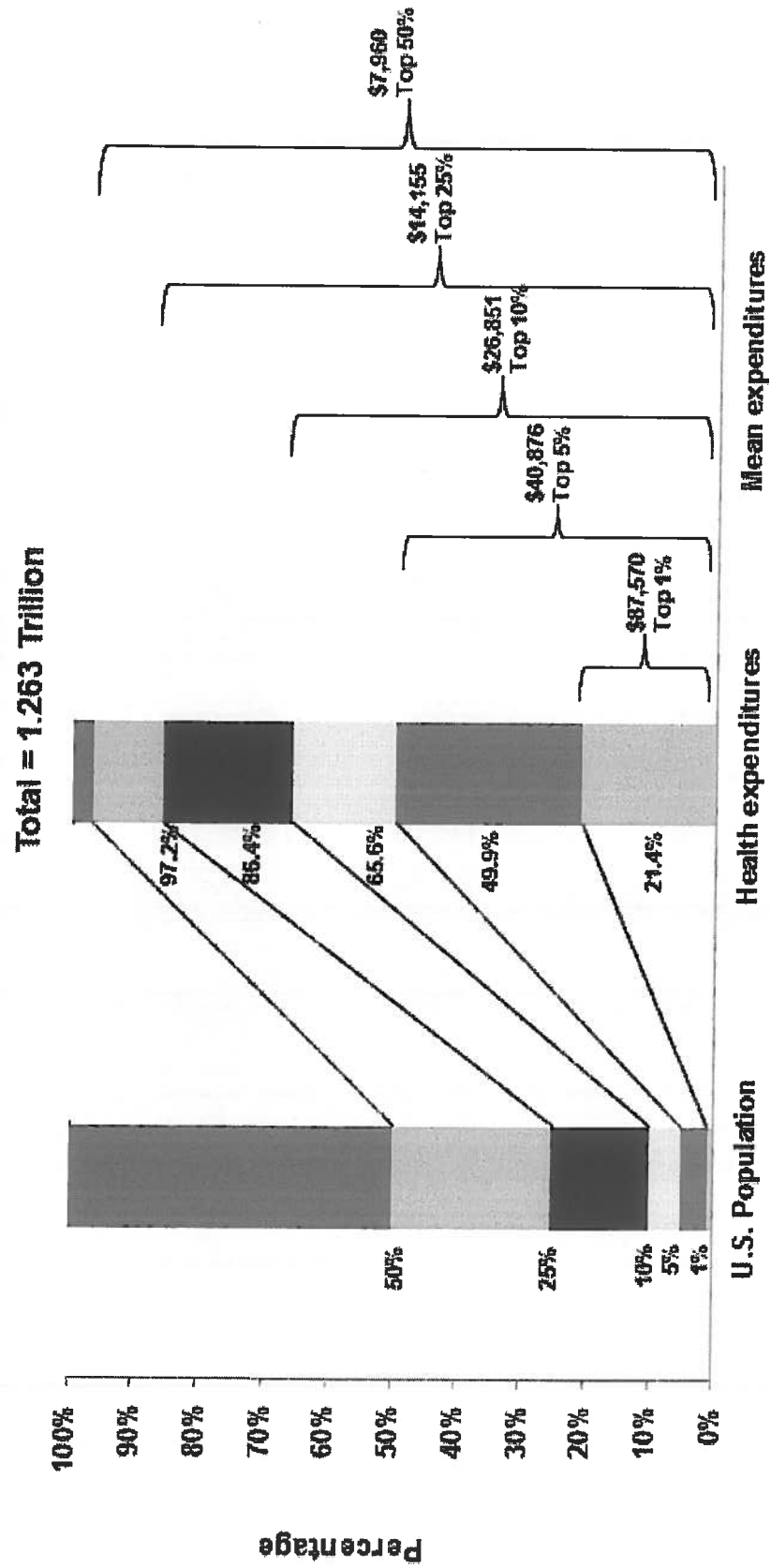




Figure 1. Distribution of health expenditures for the U.S. population by magnitude of expenditure and mean expenditures, 2010



Source: Center for Financing, Access, and Cost Trends, AHRQ, Household Component of the Medical Expenditure Panel Survey, 2010

Other

Pulmonary

Cure Palliative Pediatriche: **OGGI** in ITALIA

RECOURSE TO HOSPITALIZATION IN ITALY FOR CHILDREN
ELIGIBLE FOR PALLIATIVE CARE AT HOME

F. Benini, M. Trapanotto, M. Spizzichino, L. Lispi, L. Visonà dalla Pozza, A. Ferrero

Meno del 15% dei bambini con malattia inguaribile in Italia possono accedere alle Cure Palliative Pediatriche.



EGUITÀ' ... nelle CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE ORDINARIE

580.000 gg/anno di

RICOVERO in TI

... di
età e
... di
residenza



L. Manfredini



EQUITA' ... nelle CURE

GIOVANNA (Fibrosi Cistica) ... alcuni anni fa ... :

“allora avere la **LEUCEMIA** è meglio
che avere la **FIBROSI CISTICA** ...

... almeno “per loro” **MEDICI** ed
INFERMIERE VANNO A CASA !!!”



“CURARE” PER

• MIGLIORARE

la QUALITA' della VITA



IL GUSCIO
del BIMBO



L. Manfredini


Recupero della "Quotidianità"

I tempi e le "modalità di attesa" sono diversi



Mi chiamo Mecam e sono un paziente dell'ospedale Gagini, presso il reparto di Emato-Onco. Sono molto contento di essere inserito in assistenza domiciliare perché mi trovo molto bene. All'inizio mi ricoveravo per qualche giorno in reparto per fare la terapia, e non avevo la possibilità di fare tante cose. Essere in assistenza domiciliare vuol dire fare una vita normale. Ti permette di fare qualsiasi cosa. Puoi uscire, puoi andare a scuola, e tante altre cose. Hai alla tua disposizione due medici e tre infermiere. Se non ti senti bene basta chiamarli e vengono subito a ~~subito~~ visitarti. Se non ci fosse questo servizio diventerebbe molto scomodo perché devi chiamare il reparto e poi devi andare in ospedale e passarci tutto il giorno lì. Un altro motivo per cui l'assistenza domiciliare è molto comoda è perché fa il prelievo, le trasfusioni, e la terapia a casa. È comodo perché se devi fare il prelievo lo fai in 5 minuti e poi sei libero tutto il giorno. Se invece devi fare il prelievo in ospedale perdi tutta la mattina; tu aspettavi il tuo turno, lo visita del medico e lo risposta degli esami. Stessa cosa vale anche per le trasfusioni la terapia o qualsiasi cosa devi fare. Per le gravi malattie penso che il servizio dell'assistenza domiciliare sia molto utile.

Mecam



**Il bambino in fase terminale
deve essere considerato
un essere vivente
e la morte
un processo naturale**

“Progressione di Malattia”

□ BAMBINO “MORENTE”

Paziente in cui le condizioni cliniche sono compromesse in modo importante ed in cui le modificazioni dei parametri vitali denunciano l'imminenza dell'exitus

□ BAMBINO “TERMINALE”

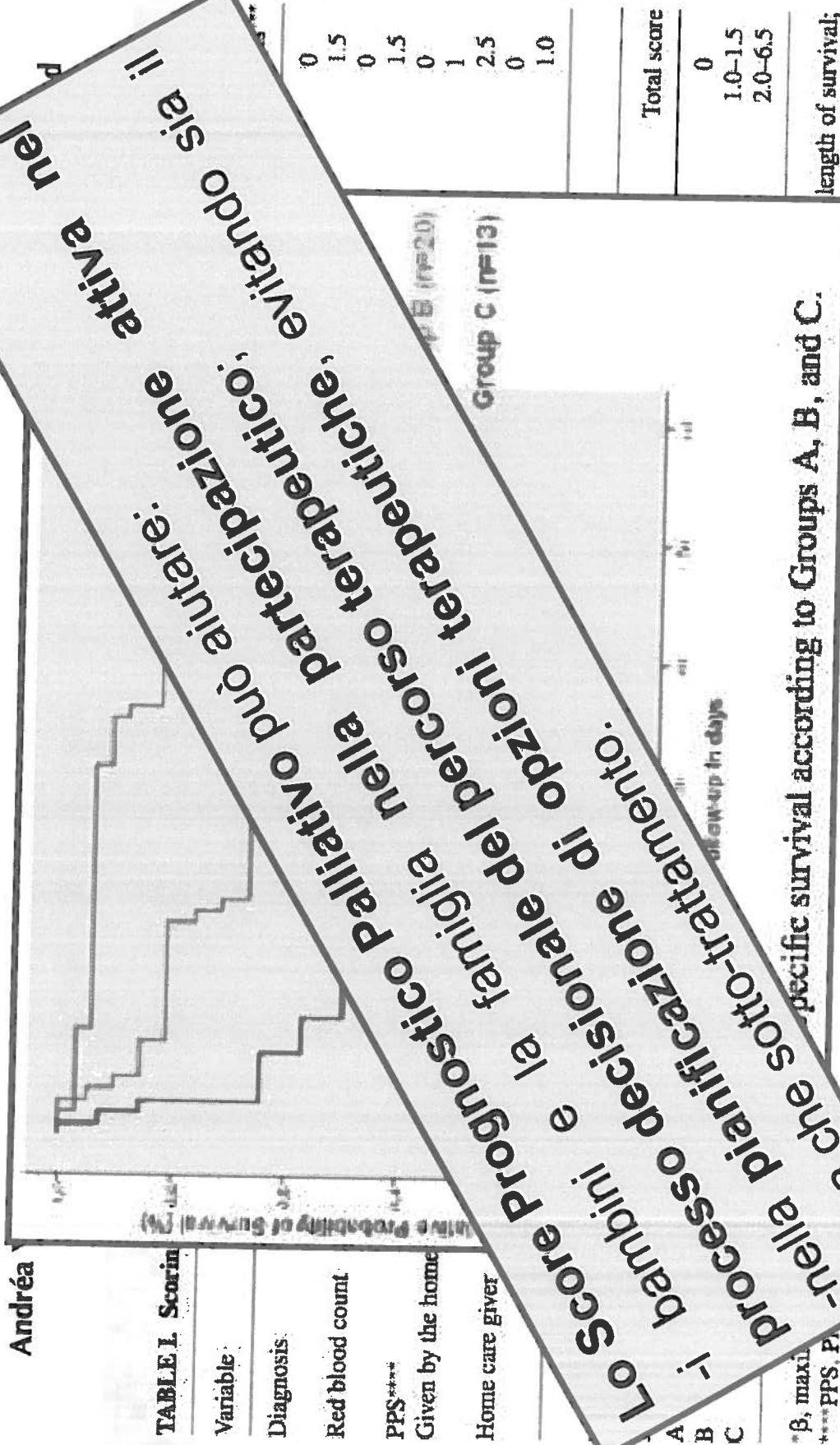
tutti i trattamenti per arrestare progressione malattia si sono dimostrati inefficaci e vengono somministrati trattamenti esclusivamente sintomatici

□ BAMBINO “INGUARIBILE”

- Trattamenti standard inefficaci per guarigione malattia
- Trattamenti sperimentali o palliativi possono prolungare la vita di mesi od anni



A Palliative Prognostic Score for Terminally Ill Children and Adolescents With Cancer



Lo Score Prognostico Palliativo può aiutare:

- i bambini e la famiglia nella partecipazione attiva nel processo decisionale del percorso terapeutico; evitando sia il sovra che sotto-trattamento.
- nella pianificazione di opzioni terapeutiche, nella pianificazione del percorso terapeutico; evitando sia il sovra che sotto-trattamento.

Andréa



“CURARE” PER

• MIGLIORARE

la QUALITA' della VITA

• MIGLIORARE

la QUALITA' della MORTE



Carissimi Dott. Manfredini, Dott. ss
Lapino e le mie care inferm.
e Debora (senza nulla
che ci siamo cono-
vi per la
qu-

Processo a più fasi:

- Comunicazione storia clinica e di malattia (tra membri equipe e con genitori):
- Rivalutazione per controllo sintomi refrattari
- Comunicazione terminale, da parte del medico, di necessità di sedazione terminale per controllo sintomi refrattari

mau, grazie de
e nei miei pensieri.
uno di rimire a trovarmi
mente
Fam. Spade
(Salati e)
Francesca
~~page~~ (psicologo)

LE RE PALLIATIVE... PEDIATRICHE

Avevo sete ...

... e mi hai dato da bere

TECNICA

Avevo sete ...

... e mi hai dato da bere
nella mia tazza preferita

RISPOSTA

PERSONALIZZATA

Avevo sete ...

... e mi hai dato da bere
nella mia tazza preferita
e sei rimasto con me

CAPACITÀ

RELAZIONALI

(Proverbio cinese)

“Un bambino gravemente malato è come un fiore.

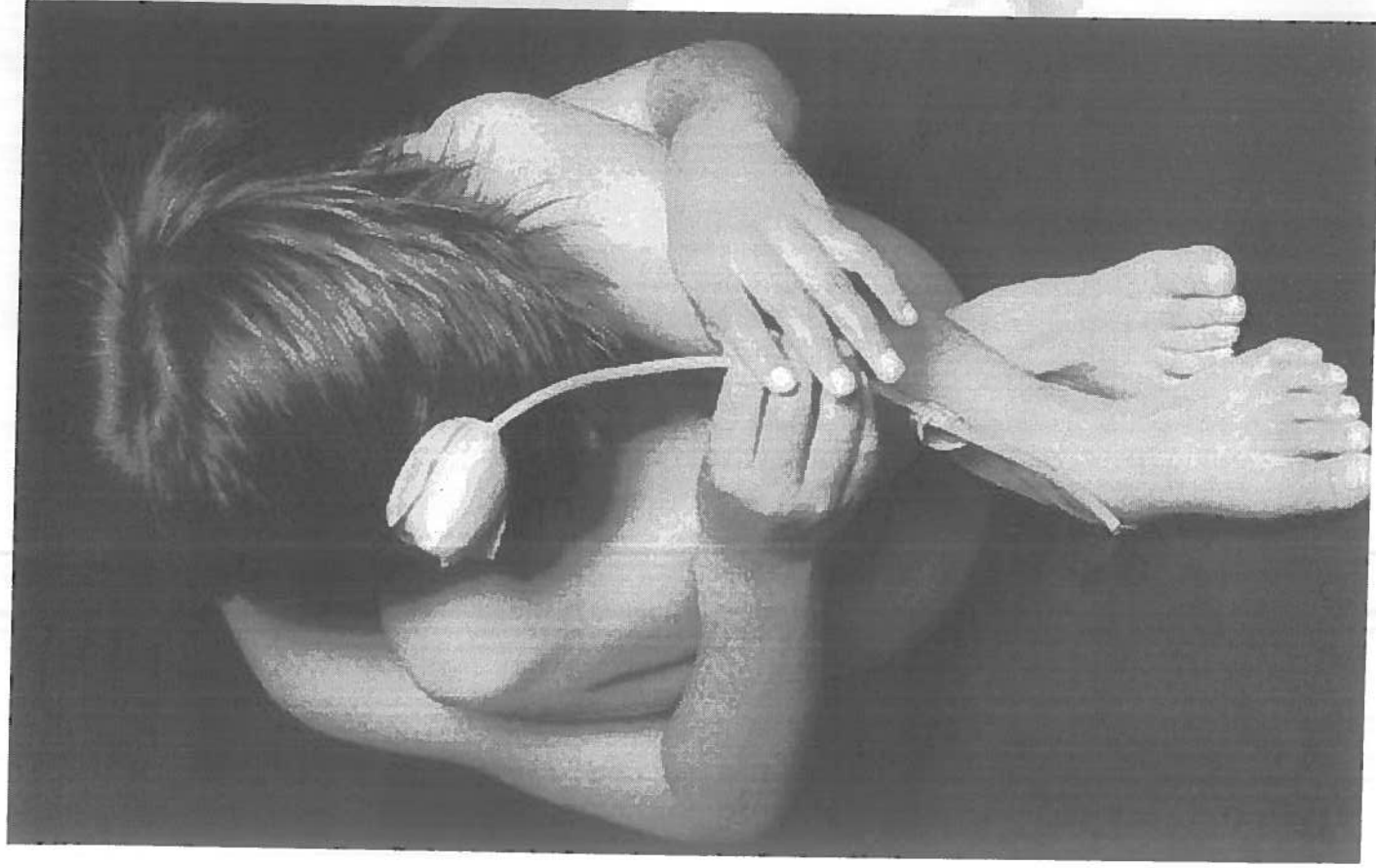
Quando lo raccogliamo, lo mettiamo nell’acqua.

Qui svilupperà le radici e sopravviverà alla ferita inferta allo stelo, oppure deperirà fino a morire.

Ma, quale che sia l’esito, ci avrà fatto dono della sua bellezza.

Dobbiamo celebrare la sua vita e la gioia che ci offre, la felicità dei fragili momenti passati in sua compagnia”.

(Caroline Simmonds, La Rire Médecine -clown-)





Spero di non avervi annoiato!

Cominciate a fare
ciò che è necessario
poi ciò che è possibile,
all'improvviso vi sorprenderete
a fare ... l'impossibile

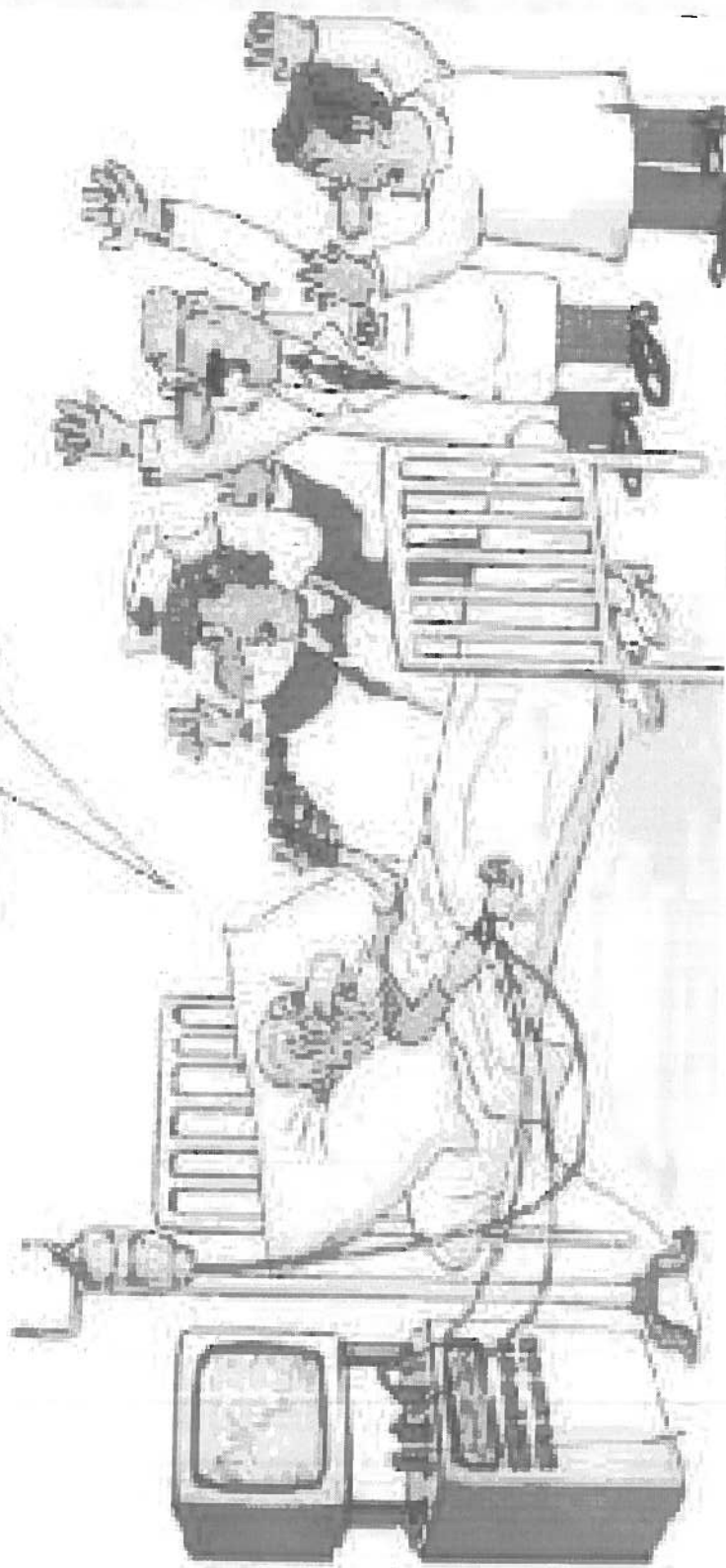
GRAZIE per l'ATTENZIONE

Luca Manfredini

BIOETICA

ACCANIMENTO TERAPEUTICO

ARRENDETEVI!



IL BUSCO
DEI DIMI



L. Manfredini

UN APPROCCIO PRATICO NEL PRENDERE DECISIONI

Palliative Care

- Questo intervento guarirà la malattia ?
- Questo intervento sarà in grado di prevenire la progressione della malattia ?
- Che tipo di impatto avrà questo intervento sulla qualità della vita del bambino ?
- Questo intervento migliorerà i sintomi ?
- Questo intervento farà sentire il bambino peggio ?
- Per quanto tempo il bambino starà peggio ?
- Che cosa succederà se non attuiamo questo intervento ?
- Come questo intervento può cambiare il risultato?

