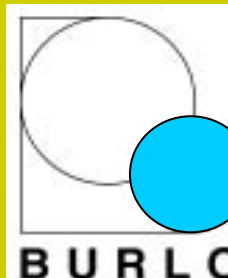


“GLI ULTIMI GIORNI DI VITA”

Marco Rabusin

U.O. di Emato-Oncologia pediatrica

IRCCS Burlo Garofolo



“GLI ULTIMI GIORNI DI VITA”

- I tumori rappresentano la prima causa di morte non accidentale nei paesi industrializzati
- Il 25 % dei bambini affetti da neoplasia maligna non sopravvivono
- Necessità di organizzare e promuovere cure palliative di qualità a livello dei centri di riferimento pediatrici

CURE PALLIATIVE (W.H.O.)

Gestione totale del paziente la cui patologia non è responsiva a strategie curative .

Obiettivo principale divengono il controllo dei sintomi e delle problematiche psicologiche, sociali e spirituali.

CURE PALLIATIVE IN CAMPO PEDIATRICO

1. Rarità dell'evento
2. Prognosi incerta con difficoltà nel definire l'evoluzione verso la fase terminale
3. Guarigione come obiettivo primario di trattamento
4. Immaturità cognitiva ed emozionale del paziente
5. Dramma "esistenziale" dei genitori

Discutere ed introdurre il concetto di cure palliative

- **Necessità di strategie uniformi all'interno del centro di cura: comunicazione, supporto, controllo del dolore, con produzione di raccomandazioni discusse e condivise da tutti gli operatori sanitari.**
- **Condivisione con i familiari ed il pediatra di famiglia sul passaggio da una fase terapeutica curativa ad una palliativa**

Understanding of prognosis among parents of children who died of cancer

- A. Ritardo medio di 3 mesi nel riconoscimento, da parte dei familiari, della gravità della situazione
- B. Riconoscimento precoce della prognosi migliora la qualità e l'integrazione delle cure palliative
- C. Desiderio parentale di ridurre la sofferenza del bambino e contemporaneamente di allungarne la vita
- D. Il volere dei genitori non sempre rappresenta "il meglio"

Discutere ed introdurre il concetto di cure palliative

- Definire la migliore strategia possibile per ogni singolo paziente dopo discussione con tutti gli operatori s. coinvolti
- Evitare l'accanimento terapeutico
- Coinvolgere il paziente sulle scelte terapeutiche ?

Concetto di morte nel bambino

Pediatrics 2000

- 0-2 anni
 - Morte intesa come separazione o abbandono, assenza di reale comprensione
- 2- 6 anni
 - Morte reversibile o temporanea identificata spesso come una punizione

- 6-11 anni

- Graduale comprensione della sua irreversibilità
- Difficoltà a comprendere la morte propria o degli amati
- Riconoscimento di relazioni causa-effetto

- 11 anni e più

- Evento irreversibile, universale ed inevitabile, ragionamento astratto e filosofico

“ Voglio conoscere la prognosi della malattia”

- Bambino con malattia terminale ha una precoce comprensione del suo destino
- Vuole sapere quando morirà
- Vuole poterne parlare
- 95 % dei pazienti tra 8 e 17 aa volevano conoscere il proprio destino (Psyco-Oncology 1993)
- 63 % di un gruppo di adolescenti volevano scegliere le cure palliative (J Pediatr 1992)

Discutere ed introdurre il concetto di cure palliative

Sede delle cure terminali

1. < del 50 % dei pazienti pediatrici affetti da neoplasia muoiono a casa
2. 80 % delle famiglie gradirebbero questa opzione qualora disponibile
3. Miglioramento della qualità di vita per i pazienti
4. Controllo dei sintomi adeguato
5. Familiari richiedono maggior supervisione e supporto da parte degli operatori sanitari

Discutere ed introdurre il concetto di cure palliative

Numerose variabili condizionano la fattibilità delle cure a domicilio:

1. risorse umane ed economiche del sistema sanitario
2. patologia e condizioni generali del paziente (+ difficile nei tumori SNC)
3. aspetti sociali, culturali e psicologici della famiglia
4. possibile continuità assistenziale tra centro di riferimento ed assistenza domiciliare

STRATEGIE TERAPEUTICHE

1- ANTINEOPLASTICHE

A) CHEMIOTERAPIA PALLIATIVA

Es.: etoposide orale nei pz. con tumore solido recidivato; vincristina, cortisone, purinetolo nelle LLA

Maggior numero di ricoveri e/o contatti con l'ospedale

Possibili effetti collaterali correlati con ulteriore necessità di terapia di supporto

Evidenze nell'adulto di miglioramento della qualità di vita

A) CHEMIOTERAPIA PALLIATIVA

- Possibile effetto placebo
- Speranza
- Maggiore attenzione “medica”
- Scarsità di dati in ambito pediatrico

B) RADIOTERAPIA PALLIATIVA

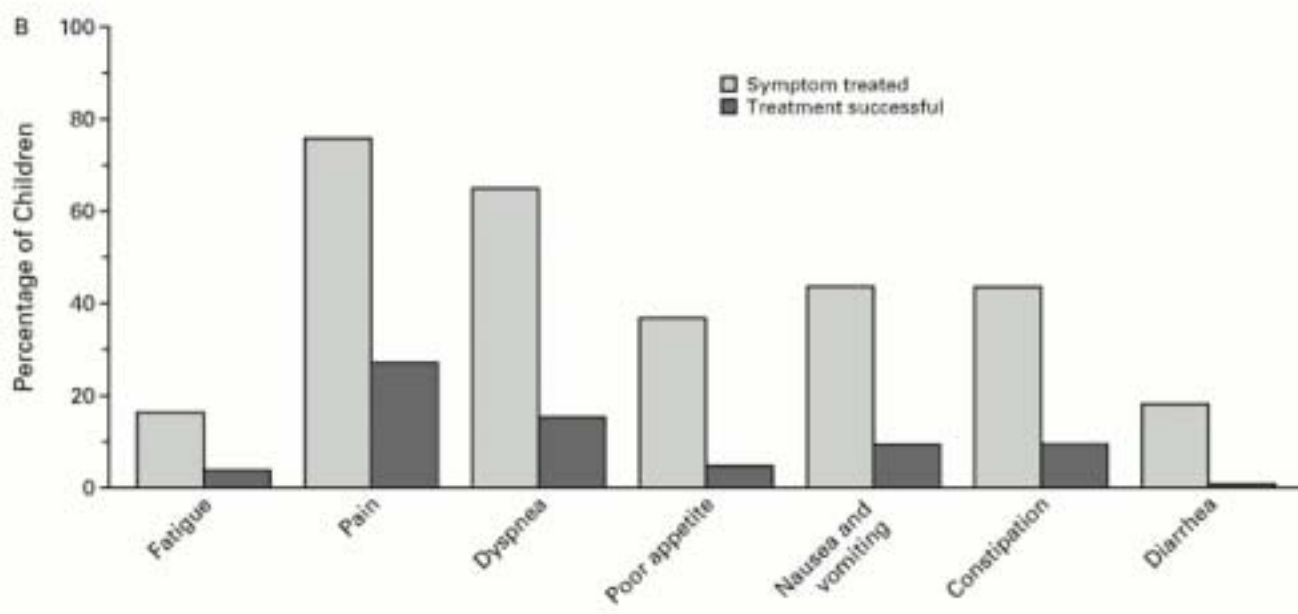
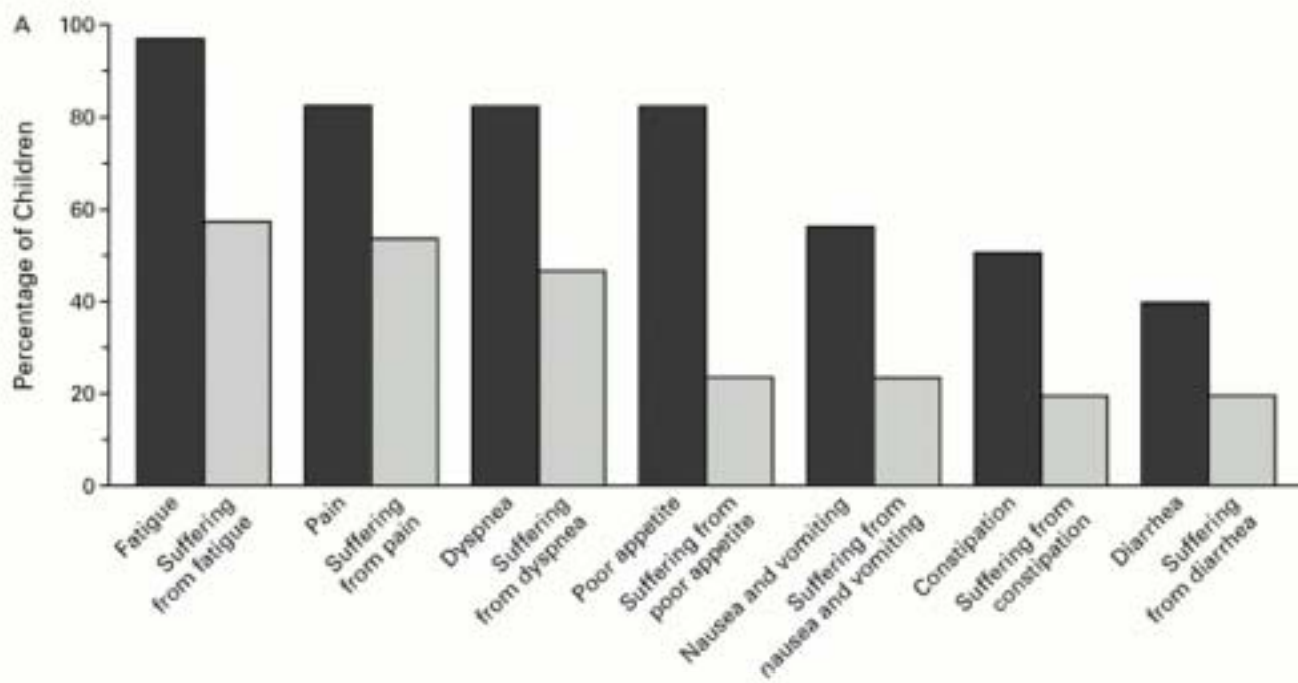
50 % dei cicli di RT con intento palliativo

(J Palliative Care 1995)

- 1) Controllo del dolore da metastasi ossee, polmonari
- 2) Riduzione di masse tumorali sintomatiche
- 3) Controllo di ulcerazioni, sanguinamenti
- 4) Emergenze oncologiche come ostruzione della cava superiore, compressione spinale

2- CONTROLLO DEI SINTOMI

- 90 % dei bambini terminali con grado di sofferenza elevata
- Astenia, dolore e dispnea + frequenti
- < del 30 % controllati dalla terapia
- Notevole discordanza nella registrazione dei sintomi tra familiari e medici curanti
- Peggior qualità di vita nei pz. deceduti per complicanze correlate alla terapia



ASTENIA

- Sintomo più frequente nel bambino
- Patogenesi multifattoriale legata a:
 - Progressione di malattia
 - Cattivo stato nutrizionale
 - Anemia, concomitanti infezioni
 - Dolore cronico
 - Depressione, disturbi del sonno

DOLORE

- Coinvolge l'80 % dei pazienti pediatrici terminali
- + frequente e di + lunga durata nei tumori solidi
- Controllato adeguatamente nella minoranza dei pazienti, tra le cause:
 - Insufficienti conoscenze ed esperienza su dosaggi e vie di somministrazione dei farmaci
 - Paura degli effetti collaterali e della possibile dipendenza da oppiacei
 - Inadeguata valutazione ed oggettivazione del sintomo dolore nel paziente pediatrico

DOLORE

1. Valutazione del dolore adeguata
 - Scale numeriche 0-10 per pz. > 7 aa
 - Scale non numeriche (analoghi visivi) per pz. tra i 3 e i 7 aa
 - Scale osservazionali di comportamento (< 3 aa o con coscienza alterata)
2. Adeguata spiegazione del sintomo dolore al paziente ed ai genitori
3. Informazioni precise sulle caratteristiche delle terapia analgesica (vantaggi, eventuali effetti collaterali, finalità e limiti della terapia)

DOLORE

4. La scelta dell'oppioide deve tener conto di eventuali terapia eseguite in precedenza
5. Utilizzare la via di somministrazione + semplice in relazione alle condizioni del paziente
6. Somministrare i farmaci antidolorifici ad orario
7. Aumentare il dosaggio del farmaco se dolore non controllato; evitare frequenti modificazioni di terapia

DOLORE

Nel dolore lieve

- *paracetamolo* (15-20 mg/kg/dose ogni 4-6 ore)
- *FANS ed aspirina* spesso controindicati (piastrinopenia o gastralgie).
- Possibile ruolo degli inibitori COX2 (nessun dato in ambito pediatrico-oncologico).

DOLORE

Nel dolore moderato

- *Codeina*: 0.5-1mg/kg/dose ogni 4-6 ore, (profarmaco). Effetti collaterali si manifestano con dosi > 2mg/kg. Presente in associazione con il *paracetamolo*
- *Tramadol*: utilizzato nel dolore di media intensità, varie formulazioni disponibili (assenti studi controllati nel dolore cronico neoplastico in età pediatrica).

DOLORE

Nel dolore grave

Oppioidi maggiori:

1. **MORFINA:** più utilizzato e di prima scelta nella maggior parte dei casi; multiple vie di somministrazione, rapporto tra dosaggio orale e parenterale 3: 1
2. **IDROSSIMORFONE:** utilizzato comunemente negli adulti con effetti collaterali da morfina. Evidenza di vantaggio in PCA rispetto alla morfina

DOLORE

Nel dolore grave:

Oppioidi maggiori:

1. **FENTANYL:** oppioide sintetico con farmacinetica caratterizzata da rapida disponibilità ma breve durata d'azione. Elevata liposolubilità consente la somministrazione transdermica o transmucosale
2. **MEPERIDINA:** oppioide sintetico più indicato nel dolore procedurale o post-operatorio. Il suo maggior metabolita può causare disforia eccitazione e convulsioni.

DOLORE- oppioidi

Vie di somministrazione e dosaggi:

- 1. ORALE:** 0.2-0.4 mg/kg fino a 6 volte nelle 24 ore, il dosaggio per le formulazioni a rilascio modificato è pari al 50 % della dose giornaliera
- 2. EV:** rapida efficacia, completa biodisponibilità, effetto costante in infusione; bolo 0.1 mg/kg, infusione dose iniziale 0.03mg/kg/h
- 3. SC:** utile nei casi in cui non sia disponibile un accesso venoso ma vi sia necessità di infusione continua
- 4. PCA:** permette dosaggi precisi che compensano le variazioni individuali, consente un autocontrollo del dolore con riduzione degli effetti collaterali. Sicuro e ben accettato nelle esperienze pediatriche

EFFETTI COLLATERALI:

- 1) *Sedazione e sonnolenza*, compaiono nelle prime 48-72 ore, generalmente non richiede interventi specifici
- 2) Manifestazioni legate a *rilascio di istamina* (10 % dei pz.), non sono reazioni allergiche e possono essere controllate da antiistaminici.
- 3) *Nausea e vomito*; eventuale trattamento con idrossizina o fenotiazine
- 4) *Stipsi*; comune nel trattamento cronico e va profilassata

DOLORE- oppioidi- effetti collaterali

5. *Mioclonie*; possibili ad elevati dosaggi, utili lorazepam o clonazepam.
6. *Depressione respiratoria*; frequente causa di apprensione tra medici e genitori. In realtà molto rara (0.9%).
7. *Tolleranza*; spesso si risolve aumentando la dose del farmaco, associando altri farmaci o passando ad altro oppioide
8. *Tossicomania*: iatrogena estremamente rara (0.04% in studi su adulti)

DOLORE- oppioidi

Una piccola minoranza di pz. (< al 10 %) richiede dosi massive di oppioidi o misure alternative come infusione epidurale o subaracnoidea o sedazione profonda per ottenere l'analgesia

TERAPIE ADIUVANTI

- A. *Bifosfonati* nelle metastasi ossee
- B. *Anticonvulsivanti* nel dolore neuropatico (Carbamazepina e gabapentin)
- C. *Corticosteroidi* nel dolore da distensione viscerale, da distruzione ossea, da edema cerebrale
- D. *Strategie non farmacologiche* fisiche, comportamentali e cognitive

DEPRESSIONE ed ANSIA

- Problema spesso sottostimato dai medici
- Richiede approccio psicologico e psicoterapeutico
- Farmaci utili (psicostimolanti, inibitori del reuptake serotoninico, antidepressivi triciclici) quando non percorribile psicoterapia
- Lorazepam come adiuvante se l'ansia interferisce nel controllo del dolore

ANEMIA e PIASTRINOPENIA

- Supporto trasfusionale nel paziente sintomatico (l'emorragia visibile è un fenomeno estremamente stressante per tutti)
- Aumento dell'ospedalizzazione
- Ruolo dell'eritropoietina interessante ma limitata esperienza in campo pediatrico

FEBBRE e INFEZIONI

- Condividere con i genitori le decisioni terapeutiche
- Limitare al minimo le procedure diagnostiche
- Se possibile terapia antibiotica orale a domicilio o monoterapia e.v.
- Controllo adeguato della febbre con antipiretici

DISPNEA

- Sintomo comune e responsabile di grande sofferenza
- Trattare condizioni reversibili (scompenso cardiaco, polmonite, versamento pleurico?)
- Supplementazione di ossigeno, se possibile con cannula nasale; postura
- Oppioidi e benzodiazepine utili
- Ioscina idrobromuro se abbondanti secrezioni

SINTOMI GASTROINTESTINALI

- Sindrome anoressia/cachessia molto comune
- Strategie nutrizionali controverse nel bambino in fase terminale
- Evitare la disidratazione (aumenta la sofferenza); necessità di fluidi ridotta rispetto allo standard
- Strategie nutrizionali invasive vanno valutate attentamente (es. SNG)

SINTOMI GASTROINTESTINALI

Nausea e vomito

Scegliere il farmaco più appropriato in relazione alla patogenesi:

- 1) Desametazone nell'ipertensione endocranica
- 2) Antagonisti del 5HT₃ (ondasetron) nel vomito da chemio e radioterapia
- 3) Metoclopramide e cisapride nella stasi intestinale

SINTOMI GASTROINTESTINALI

Stipsi

- Da immobilità, scarso introito di liquidi, farmaci (oppioidi), ostruzione intestinale, compromissione neurologica
- Sintomo frequente e sottovalutato
- Nei sintomi da ostruzione intestinale utile combinazione di morfina, scopolamina e aloperidolo; efficaci i corticosteroidi
(BMJ 1997)

AGITAZIONE-CONFUSIONE

- Da farmaci: oppioidi, corticosteroidi, neurolettici
- Dolore non controllato, distensione addominale o vescicale, infezioni, lesioni SNC
- Da alterazioni metaboliche (uremia, alterazioni elettrolitiche, ipoglicemia, ipossia)
- Difficoltà respiratoria

- Riconoscere e risolvere, se possibile, la causa
- Misure di supporto come luce, rassicurazione, compagnia
- Eventuale trattamento farmacologico: midazolam se ansia o difficoltà respiratoria, aloperidolo nella tossicità da farmaci o nelle alterazioni metaboliche

LE ULTIME 48 ORE

BMJ 1997

- Il controllo dei sintomi diviene prioritario
- Approccio ai sintomi solo su base clinica; evitare procedure diagnostiche inutili
- Rivedere farmaci e vie di somministrazione
- Consegne precise all'interno dell'equipe sanitaria
- Chiarezza, capacità di ascolto, disponibilità e rassicurazione nei confronti dei familiari

SUPPORTO ai FAMILIARI in LUTTO

Discussione, a breve distanza dal decesso, sugli aspetti clinici caratterizzanti il decorso della malattia e la fase terminale

Offrire materiale educativo ai parenti ed incoraggiare la partecipazione a gruppi di auto-aiuto

Contatti con la famiglia in occasione degli anniversari significativi

Disponibilità a seguire le famiglie a lungo (attenzione ai fratelli)

“CARE OF CAREGIVERS”

- Organizzare, dopo la perdita di un paziente, una discussione che coinvolga tutto il team sanitario
- Strategia utile nella gestione dello stress del personale sanitario
- Stimolo a ripensare ed eventualmente modificare la strategie di cura del paziente terminale

RACCOMANDAZIONI ESSENZIALI. SIOP

(Medical and pediatric oncology 1999)

- 1) Integrare nei programmi formativi medico-infermieristici il tema delle cure palliative in pediatria
- 2) Sviluppare nel centro di riferimento una strategia comune che preveda il coinvolgimento di più figure professionali
- 3) Definire per ogni singolo paziente all'interno dell'equipe sanitaria un piano di cura personalizzato
- 4) Mantenere chiarezza, capacità di ascolto e disponibilità nei confronti del paziente e dei suoi genitori

- 5) Evitare l'accanimento terapeutico
- 6) Coinvolgere nelle decisioni la famiglia, il paziente (se l'età lo consente) ed il pediatra di famiglia e/o ADI
- 7) Trattare tutti i sintomi presentati dal paziente
- 8) Organizzare, quando possibile e richiesto, l'assistenza a domicilio
- 9) Incoraggiare incontri successivi al decesso con i familiari affrontando lo stress del lutto anche all'interno dell'equipe sanitaria

Marcello, 7 anni

“ TENEREZZA ”

**“Vedo i tuoi occhi come fuochi nella notte;
hanno pianto, hanno amato, hanno riso.
Sono affettuosi, puri e sinceri come il
mio giocattolo preferito.
Amo questi tuoi occhi e li sento dentro il
mio cuore.
Oggi sono stanchi, ma teneri come
sempre. Credimi mamma.”**