



AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA

**DAI PER LA SALUTE DELLA
DONNA E DEL BAMBINO**

**PERCORSO ASSISTENZIALE
CURE PALLIATIVE
PERINATALI**

Preparazione	Referente GdL P. Lago
Process Owner	
Verifica	Referente Qualità e Accreditamento Dipartimento Salute della Donna e del Bambino
Verifica sostenibilità organizzativa	Direzione Medica Ospedaliera UOC Direzione per le Professioni Sanitarie
Approvazione	Direttore DAI Salute della Donna e del Bambino G. Perilongo
Rev. 00	Data Versione finale del 30 gennaio 17
Riconferma	Responsabile Data

INDICE

PREMESSA	3
GRUPPO DI LAVORO.....	5
ACRONIMI e GLOSSARIO	6
CAMPO DI APPLICAZIONE E SCOPO.....	8
METODOLOGIA UTILIZZATA PER STESURA PERCORSO ASSISTENZIALE	9
RESPONSABILE DI PROCESSO (PROCESS OWNER)	10
MODALITA' OPERATIVE/RESPONSABILITÀ	11
1. NEONATO CON PREMATURITÀ ESTREMA AI LIMITI DELLA VITALITÀ	14
Definizione.....	14
CONDOTTA PRE-NATALE.....	14
Trasferimento in utero	14
Counseling prenatale	14
Profilassi cortico-steroida	15
Tocolisi	15
pPROM	15
CONDOTTA IN SALA PARTO	15
Taglio cesareo per indicazione fetale	15
Chiamata del Neonatologo in Sala Parto	15
Rianimazione in Sala Parto	15
2. FETI /NEONATI CON DIAGNOSI PRENATALE O POSTNATALE DI PATOLOGIA INGUARIBILE A PROGNOSI INFAUSTA E/O INCOMPATIBILE CON LA VITA	16
Patologie in causa.....	16
CONDOTTA NEL CASO DI DIAGNOSI PRENATALE	16
Diagnosi	16
Comunicazione della diagnosi	17
Percorsi assistenziali possibili	17
CONDOTTA NEL CASO DI DIAGNOSI POST NATALE	18
Diagnosi	18
Comunicazione della diagnosi	18
Percorso assistenziale	18
3. NEONATI CON CONDIZIONI CLINICHE SENZA PROSPETTIVA DI GUARIGIONE, CON NECESSITÀ DI ALTA COMPLESSITÀ ASSISTENZIALE E SUPPORTO INTENSIVO PER IL MANTENIMENTO DELLE FUNZIONI VITALI.	18
CRITERI DI ELEGGIBILITÀ	19
CONDOTTA IN TERAPIA INTENSIVA NEONATALE: LIMITAZIONE/SOSPENSIONE DELLE CURE	19
Supporto ventilatorio.....	19
Farmaci e trattamenti.....	20
Nutrizione ed idratazione.....	20
BEST PRACTICE COMPORTAMENTALI	21
GESTIONE DEL NEONATO ELEGGIBILE ALLE CURE PALLIATIVE PERINATALI	21
DOVE PRATICARE LE CURE PALLIATIVE PERINATALI	23
SITUAZIONI DI CONFLITTO	23
a. Disaccordo tra i membri dello staff e i genitori.....	23
b. Disaccordo tra i membri dello staff	24
SUPPORTO ALLA FAMIGLIA.....	24
NOTA RELATIVA ALL'ACCERTAMENTO DI MORTE CON CRITERIO NEUROLOGICO IN AMBITO NEONATALE	24
RACCOMANDAZIONI PER LA GESTIONE DELLA SALMA.....	24
COMPILAZIONE DELLA CARTELLA CLINICA	25
COLLOQUIO POST MORTEM.....	25
INDICATORI DI EFFICACIA ED EFFICIENZA.....	26

ELENCO DEI DOCUMENTI	26
REQUISITI NORMATIVI.....	26
RIFERIMENTI BIBLIOGRAFICI	27
TEMPI DI ENTRATA IN VIGORE	29

PREMESSA

In questi ultimi anni si è assistito ad un lento ma continuo cambiamento dei bisogni di cura del neonato/bambino/adolescente malato: nuove tipologie di pazienti, nuove situazioni e nuovi obiettivi di "salute".

Una di queste "novità", sono i bisogni di Cure Palliative nella popolazione neonatale/pediatrica.

Il progresso medico e tecnologico ha di fatto ridotto la mortalità neonatale e pediatrica, ma nello stesso tempo ha aumentato la sopravvivenza di neonati/bambini portatori di malattia inguaribile e potenzialmente letale. Questo determina un netto incremento della prevalenza di neonati/bambini portatori di malattia inguaribile senza alcuna prospettiva di guarigione, a rischio di morte prematura, con bisogni assistenziali elevati: il tutto con un impatto importante sulla qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia.

Si è creata pertanto una nuova tipologia di pazienti con necessità di cura del tutto peculiari: questi bambini necessitano di cure palliative pediatriche (CPP).

L'OMS definisce le cure palliative pediatriche come "l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e comprende il supporto attivo alla famiglia". Hanno come obiettivo la qualità della vita del piccolo paziente e della sua famiglia, ed il domicilio rappresenta nella stragrande maggioranza dei casi, il luogo scelto ed ideale di assistenza e cura.

Le CPP non sono le cure della terminalità (riferite alla presa in carico di bambino e genitori solo nel periodo strettamente legato all'evento della morte), ma prevedono l'assistenza precoce alla inguaribilità: iniziano al momento della diagnosi, non precludono la terapia curativa concomitante e continuano durante tutta la storia della malattia, prendendosi carico della risposta ai molteplici bisogni che la situazione comporta. Si differenziano per molti ambiti dalle Cure Palliative rivolte al paziente adulto: devono infatti modularsi alle peculiarità biologiche, psico-relazionali, cliniche, sociali, etiche e spirituali del paziente pediatrico e rispondere ad una tipologia e quantità dei bisogni del tutto specifici che condizionano scelte ed azioni dedicate.

Eterogeneo ed ampio lo spettro di patologie potenzialmente eleggibili alle CPP (malattie neurologiche, muscolari, oncologiche, respiratorie, cardiologiche, metaboliche, cromosomiche, malformative, infettive, post anossiche, ...) ed eterogeneo ed ampio lo spettro dei bisogni che innescano e delle modalità di presa in carico necessarie.

Anche da un punto di vista numerico il problema non è da sottovalutare. Si stima che nel Mondo vi siano più di 20 milioni di bambini eleggibili alle CPP. Negli Stati Uniti sono più di 500.000 i bambini che ogni anno sviluppano e/o nascono con patologie inguaribili. In Europa, come del resto in tutti i paesi industrializzati, la prevalenza di bambini con patologia eleggibile alle CPP è rilevante e risulta in progressivo incremento: un recente studio inglese ha stimato una prevalenza di 32 casi per 10000 nel 2009-2010, prevalenza raddoppiata rispetto alla precedente stima di 16 su 10000 nel 2007.

In Italia un'indagine del 2009 eseguita con criteri d'inclusione molto restrittivi, mostra che almeno 12000 bambini siano eleggibili alle CPP (10 minori su 10.000). La stima attuale di minori eleggibili in Italia alle CPP è di 36.000 bambini.

Un ambito peculiare delle CPP sono le cure palliative rivolte al feto ed al neonato: le Cure palliative perinatali (CPN).

Le acquisizioni scientifiche di questi ultimi anni, il miglioramento delle cure ostetriche e l'elevata tecnologia specifica della terapia intensiva neonatale, consentono attualmente la diagnosi precoce, anche durante il periodo fetale, di patologie estremamente complesse, inguaribili, senza alcuna attuale prospettiva di guarigione/miglioramento e che richiedono per il mantenimento delle funzioni vitali, di interventi assistenziali complessi/continui e di supporto di strumentazione salvavita. Permettono inoltre la sopravvivenza di neonati di peso ed età gestazionale ai limiti della possibilità, con esiti e situazioni drammatiche ed a rischio continuo di morte.

I decessi neonatali, nell'ambito della mortalità infantile (in Italia pari al 4.4 per mille nati vivi), costituiscono circa il 10% dei ricoveri in ambito intensivo e sono pari al 3.3 per mille nati vivi. In Italia ogni anno muoiono circa 2.100 bambini nei primi 12 mesi, dei quali 1.600 (76%) nei primi 30 giorni di vita. (dati ISTAT 2012). Molti di questi sono eleggibili alle CPN.

Alcuni di questi neonati muoiono precocemente durante il periodo neonatale, altri pur nella inguaribilità sopravvivono anche per lunghi periodi, con bisogni assistenziali complessi e con necessità di cura globali e peculiari rivolte al piccolo paziente ed alla sua famiglia.

È innegabile che tale situazione giustifichi l'urgenza di lavorare per i "nuovi" bambini, per focalizzare gli interventi sui "nuovi" obiettivi di cura, non più centrati solo alla guarigione, ma al raggiungimento del massimo di "salute" e di "qualità della vita" possibili pur nella malattia, ed inneschi la ricerca delle strategie più congrue ed efficaci per operare un cambiamento profondo sia a livello organizzativo che culturale.

In tutti questi casi è necessaria una presa in carico di tipo palliativo, dove la cura, l'assistenza e le scelte siano proposte, discusse, condivise e fatte nell'ottica della qualità della vita e della "salute" del paziente e della sua famiglia.

Il percorso non è certamente semplice e diversi fattori/strategie sono utili nella condivisione delle scelte di presa in carico.

Fra questi sono importanti :

- Il riconoscimento del problema/difficoltà e la consapevolezza di doverlo necessariamente affrontare con tutti gli strumenti che letteratura, etica, deontologia e normativa mettono a disposizione.
- Il confronto continuo ed il più obiettivo possibile con i dati che la letteratura scientifica propone sulla situazione attuale e sul "dopo".
- La riconferma che la salute del neonato/bambino è l'obiettivo di cura: salute intesa nella accezione vera e globale del termine e non limitata al controllo di un sintomo e/o al recupero della funzione di un organo e/o di un sistema, indipendentemente dalla globalità dell'essere, "Persona fisica, psichica e sociale", dove quel sintomo, quell'organo e/o sistema rappresentano solo una parte.
- Il riconoscimento del ruolo dei genitori, che vanno ascoltati, supportati sostenuti, e coinvolti nelle diverse scelte assistenziali, senza mai però che questo diventi una delega di responsabilità decisionale, che per mandato e per opportunità deve essere una scelta sanitaria.

AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI

GRUPPO DI LAVORO

COMPONENETE	STRUTTURA	PROFILO PROFESSIONALE
ALLEGRO ANTONELLA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	INFERMIERA
APRILE ANNA	UOC TOSSICOLOGIA FORENSE e ANTIDOPING	MEDICO LEGALE
BARBISAN CAMILLO	SERVIZIO DI BIOETICA	BIOETICISTA
BENINI FRANCA	UOSD HOSPICE CENTRO RESIDENZIALE CURE PALLIATIVE PER IL BAMBINO	MEDICO
CAVICCHIOLO MARIA ELENA	SCUOLA DI SPECIALIZZAZIONE IN PEDIATRIA	MEDICO IN FORMAZIONE SPECIALISTICA
CIULLO ROSARIA	UOC CLINICA GINECOLOGICA E OSTETRICA	COORDINATORE OSTETRICA
D'ANTONI VALENTINA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	INFERMIERA
DE TOMMASI VALENTINA	UOSD HOSPICE CENTRO RESIDENZIALE CURE PALLIATIVE PER IL BAMBINO	PSICOLOGO
DOGLIONI NICOLETTA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	MEDICO
FASSON ALESSANDRA	UOSD HOSPICE CENTRO RESIDENZIALE CURE PALLIATIVE PER IL BAMBINO	INFERMIERA
GAIO PAOLA	SCUOLA DI SPECIALIZZAZIONE IN PEDIATRIA	MEDICO IN FORMAZIONE SPECIALISTICA
HEUN NATASCHA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	INFERMIERA
LOLLI ELISABETTA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	COORDINATORE INFERMIERISTICO
MODENESE FABIOLA	UOC OSTETRICIA E GINECOLOGIA	COORDINATORE OSTETRICA
PAOLA LAGO	UOC PATOLOGIA NEONATALE	MEDICO
RUSALEN FRANCESCA	UOSD HOSPICE CENTRO RESIDENZIALE CURE PALLIATIVE PER IL BAMBINO	MEDICO
SALVADORI SABRINA	UOC PATOLOGIA NEONATALE	MEDICO
SCALZOTTO FRANCESCA	UOC QUALITA' E ACCREDITAMENTO	INFERMIERA
VERONESE PAOLA	UOC OSTETRICIA E GINECOLOGIA	MEDICO
VISENTIN SILVIA	UOC CLINICA GINECOLOGICA E OSTETRICA	MEDICO

Consulenti specialisti consultati:

COMPONENETE	STRUTTURA	PROFILO PROFESSIONALE
CERUTTI ALESSIA	UOC CARDIOLOGIA PEDIATRICA	MEDICO
MURER LUISA	UOSD NEFROLOGIA PEDIATRICA	MEDICO
PADALINO MASSIMO	UOC CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA	MEDICO
SALVIATI LEONARDO	UOC GENTICA E EPIDEMIOLOGIA CLINICA	MEDICO
SARTORI STEFANO	UOC CLINICA PEDIATRICA	MEDICO

ACRONIMI e GLOSSARIO

ACRONIMI

CPN: Cure Palliative Perinatali
ELBW: Extremely Low Birth Weight
TIN: Terapia Intensiva Neonatale
PN: Peso Neonatale
VLWB: Very Low Birth Weight
BPM: Battiti Per Minuto

GLOSSARIO

Bambino	Persona di età compresa dai 0 ai 18 anni, indipendentemente dal sesso, etnia, nazionalità e condizione di salute. Il termine, quindi, si riferisce a un'ampia tipologia di soggetti, in un continuum di età che vede da un lato il neonato, anche il prematuro estremo, e dall'altro l'adolescente fino alla maggiore età.
Neonato pretermine	Neonato nato prima delle 37 SG (WHO)
Periodo perinatale	Il periodo perinatale è considerato il periodo compreso tra la 28 SG e il 28 giorno di vita. (da Dorland, 27th ed) Nel contesto del presente documento la definizione di periodo perinatale si estende al periodo fetale precedente le 28 SG, quando vi è il sospetto di un quadro eleggibile alle cure palliative perinatali
Diagnosi prenatale	Determinazione di condizioni patologiche nell'embrione o successivamente nel feto e/o nella donna prima della nascita.
Patologia inguaribile	Patologia per la quale non è attualmente possibile la guarigione indipendentemente dalla terapia e della strategie di supporto messe in atto
Cure palliative pediatriche	L'attiva presa in carico totale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e dei suoi famigliari. Richiedono un approccio globale multiprofessionale. Il luogo ideale è il domicilio.
Cure palliative perinatali	Cure palliative pediatriche relative al periodo perinatale, includendo le fasi prenatale e postnatale.
Bisogni e Complessità assistenziale	I problemi di "salute" generano bisogni, intesi come necessità di ricevere risposte assistenziali in grado di limitare/annullare i problemi. I problemi, e quindi i bisogni, possono essere clinici, psicologici, sociali, organizzativi, di crescita, etici e spirituali. La numerosità, la durata, l'entità e la complessità dei bisogni, condiziona il livello di complessità assistenziale, intesa come livello di risposta assistenziale globale (competenza necessaria, qualità e quantità dell'assistenza, durata, organizzazione, multidisciplinarietà e interistituzionalità) necessaria per una adeguata risposta ai problemi di salute attuali e possibili

AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI

Presa in Carico	La presa in carico del bambino consiste nella valutazione multidimensionale dei bisogni e la formulazione di un progetto di cura e assistenziale individuale finalizzato alla cura ed alla tutela della qualità di vita del bambino e della famiglia, garantendo risposte interdisciplinari e continuità assistenziale.
Qualità della vita	Percezione soggettiva della propria vita nel contesto socio-culturale e nell'ambito dei valori appartenenti all'ambiente in cui si vive e in relazione ai propri bisogni, desideri, preoccupazioni, aspettative e obiettivi.
Rete di Cure Palliative Rete Assistenziale	E' una aggregazione funzionale e integrata delle attività di cure palliative erogate in ospedale, in Hospice, a domicilio e in altre strutture residenziali. L 38/2010 Art.2 «reti»: "la rete nazionale per le cure palliative e la rete nazionale per la terapia del dolore, volte a garantire la continuità assistenziale del malato dalla struttura ospedaliera al suo domicilio e costituite dall'insieme delle strutture sanitarie, ospedaliere e territoriali, e assistenziali, delle figure professionali e degli interventi diagnostici e terapeutici disponibili nelle regioni e nelle province autonome, dedicati all'erogazione delle cure palliative, al controllo del dolore in tutte le fasi della malattia, con particolare riferimento alle fasi avanzate e terminali della stessa, e al supporto dei malati e dei loro familiari".
Dolore	Esperienza sensoriale ed emotiva, associata a un danno reale o potenziale del tessuto o descritta con termini riferitisi a tale danno. Il termine dolore esprime quindi, non solo il male fisico, ma anche la sofferenza che lo accompagna e che può generarsi, mantenersi e persistere anche in assenza di danno tissutale.
Famigliare	Qualunque persona, oltre ai genitori, riconducibile alla sfera parentale che, con il consenso genitoriale, può condividere la responsabilità dell'accudimento fisico e psico-sociale e spirituale del minore. Acquistano identiche responsabilità i tutori nominati dal tribunale.
Fine vita/Terminalità	Il periodo che precede la morte durante il quale le condizioni cliniche sono gravemente compromesse e le modificazioni delle funzioni vitali denunciano l'imminenza dell'exitus.
Sedazione palliativa profonda continua nell'imminenza della morte	Indica la somministrazione intenzionale di farmaci ipnotici, alla dose necessaria richiesta, per ridurre il livello di coscienza fino ad annullarla, allo scopo di alleviare o abolire la percezione di un sintomo, senza controllo, refrattario, fisico e/o psichico, altrimenti intollerabile per il paziente, in condizione di malattia terminale inguaribile in prossimità della morte.
Holding	Il contenere il bambino con le mani ferme dell'adulto. E' indicato quando il neonato-bambino nel proprio lettino riesce a tollerare solo il contatto con le mani ferme dell'adulto e non è possibile prenderlo in braccio. Il contenere il bambino con lo sguardo nella fase più critica, quando non è indicato neppure toccarlo: tramite lo sguardo dei genitori è possibile trasmettere amore ed emozioni

Handling	È il modo con cui il bambino viene maneggiato dalle mani del caregiver. È centrato sul gentle-handling riducendo al minimo esperienze tattili negative o dolorose, proteggendo e contenendo la pelle, l'organo del senso del tatto
Caregivers	Coloro i quali si prendono cura del bambino (genitori ed operatori sanitari)

CAMPO DI APPLICAZIONE E SCOPO

Il documento descrive il percorso assistenziale del neonato eleggibile alle Cure Palliative Perinatali (CPN) e della sua famiglia.

Sono stati analizzati tre tipologie di pazienti:

1. Neonati con prematurità estrema ai limiti della vitalità
2. Feti /neonati con diagnosi prenatale o postnatale di patologia inguaribile a prognosi infausta e/o incompatibile con la vita
3. Neonati con condizioni cliniche senza prospettiva di guarigione, con necessità di alta complessità assistenziale e supporto intensivo per il mantenimento delle funzioni vitali, per i quali la futilità degli interventi messi in atto, evidenzia la necessità /opportunità di avviare un percorso di CPN.

Il percorso si applica nei reparti delle seguenti UOC/UOSD:

- UOC Patologia Neonatale (Terapia Intensiva Neonatale),
- UOSD Hospice centro residenziale cure palliative per il bambino,
- UOC Clinica Ginecologica e Ostetrica,
- UOC Ostetricia e Ginecologia.

Obiettivo del PA è di ottimizzare e supportare i professionisti nella gestione del neonato/feto con patologia eleggibile alle Cure Palliative Perinatali (CPN), nell'ottica di assicurare a tutti i minori eleggibili, una adeguata assistenza indipendentemente dall'età, dal luogo di residenza e dalla situazione clinica.

Il percorso inizia dalla valutazione dei bisogni di genitori/feto/neonato, delinea poi sulla base dei bisogni, le necessità assistenziali, definisce strumenti, strategie e modello organizzativo più adeguato per una risposta appropriata, competente, continua ed omogenea, e valuta infine attraverso indicatori predefiniti, l'efficacia e l'efficienza di quanto attuato.

Gli obiettivi specifici che ci si propone sono:

- assicurare l'accessibilità alle CPP, a tutti i neonati/genitori che necessitano di CPN
- garantire il più possibile l'appropriatezza delle cure al feto/neonato nel setting assistenziale più adeguato
- monitorare l'efficacia ed efficienza di quanto proposto nel percorso assistenziale definito, attraverso l'adozione di strumenti ed indicatori specifici.

METODOLOGIA UTILIZZATA PER STESURA PERCORSO ASSISTENZIALE

Parole chiave utilizzate

La ricerca dei documenti Nazionali e Internazionali relativi agli argomenti trattati è stata effettuata attraverso le seguenti parole chiave e stringhe di ricerca:

- perivable birth
- threshold AND/OR limit of viability
- perinatal hospice
- perinatal palliative care
- end of life decision
- ELBW
- Withdraw AND/OR withholding intensive care

Limiti temporali della ricerca

Sono stati ricercati tutti i documenti presenti nelle banche dati consultate fino a novembre 2016.

Banche dati consultate

Per la documentazione scientifica è stata usata come banca dati Pubmed.

Per i documenti del Ministero della Salute e del Comitato Nazionale di Bioetica si sono consultati irrispettivi siti web:

- www.salute.gov.it
- <http://presidenza.governo.it/bioetica/>

Sono stati inoltre consultati i siti web dei Comitati Etici dei seguenti Stati Europei:

- Regno Unito: Nuffield Council on Bioethics. Guidelines on giving intensive care to premature babies 2006 (<http://nuffieldbioethics.org/report/neonatal-medicine-2/guidelines-intensive-care-extremely-premature-babies/>)
- Portogallo (<http://www.cneqv.pt/>)
- Francia (<http://www.ccne-ethique.fr/>)
- Svizzera (<http://www.nek-cne.ch/de/startseite/>)
- Olanda (<https://www.ceg.nl/>)

Documenti individuati

Relativamente al percorso di Cure Palliative Perinatali non esistono linee guida specifiche ma solo esperienze nazionali o di singoli centri; nella stesura del documento è stata pertanto analizzata la letteratura trovata, è stata selezionata quella più rilevante in termini di numerosità e di centro di provenienza.

Il percorso risulta essere uno strumento di sintesi tra gli aspetti clinici e quelli etici adattati al contesto locale.

Valutazione della documentazione

I documenti reperiti sono stati analizzati e condivisi all'interno del gruppo di lavoro suddividendoli in:

- Documenti ministeriali/ leggi nazionali
- Documenti elaborati dalle società scientifiche
- Pareri dei Comitati Etici Nazionali
- Protocolli locali.

(vedi allegato 1 Bibliografia Soglie di vitalità).

AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI

Gli articoli scientifici sono stati inoltre esaminati seguendo il seguente schema:

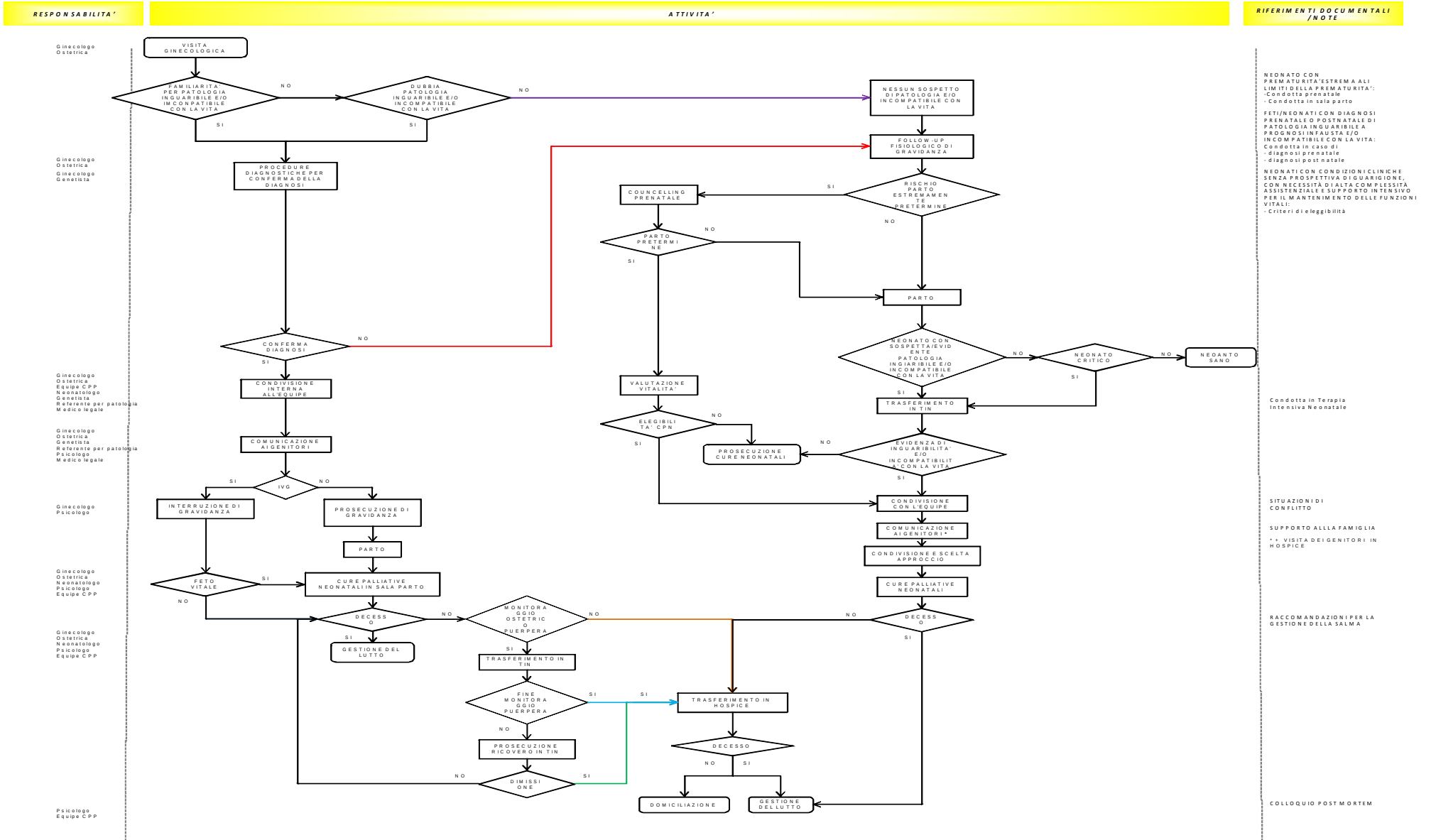
Authors	Year	Journal	Type	Location	Methods	Main Results	Othe rissues	Topics to elaborate
---------	------	---------	------	----------	---------	--------------	--------------	---------------------

RESPONSABILE DI PROCESSO (PROCESS OWNER)

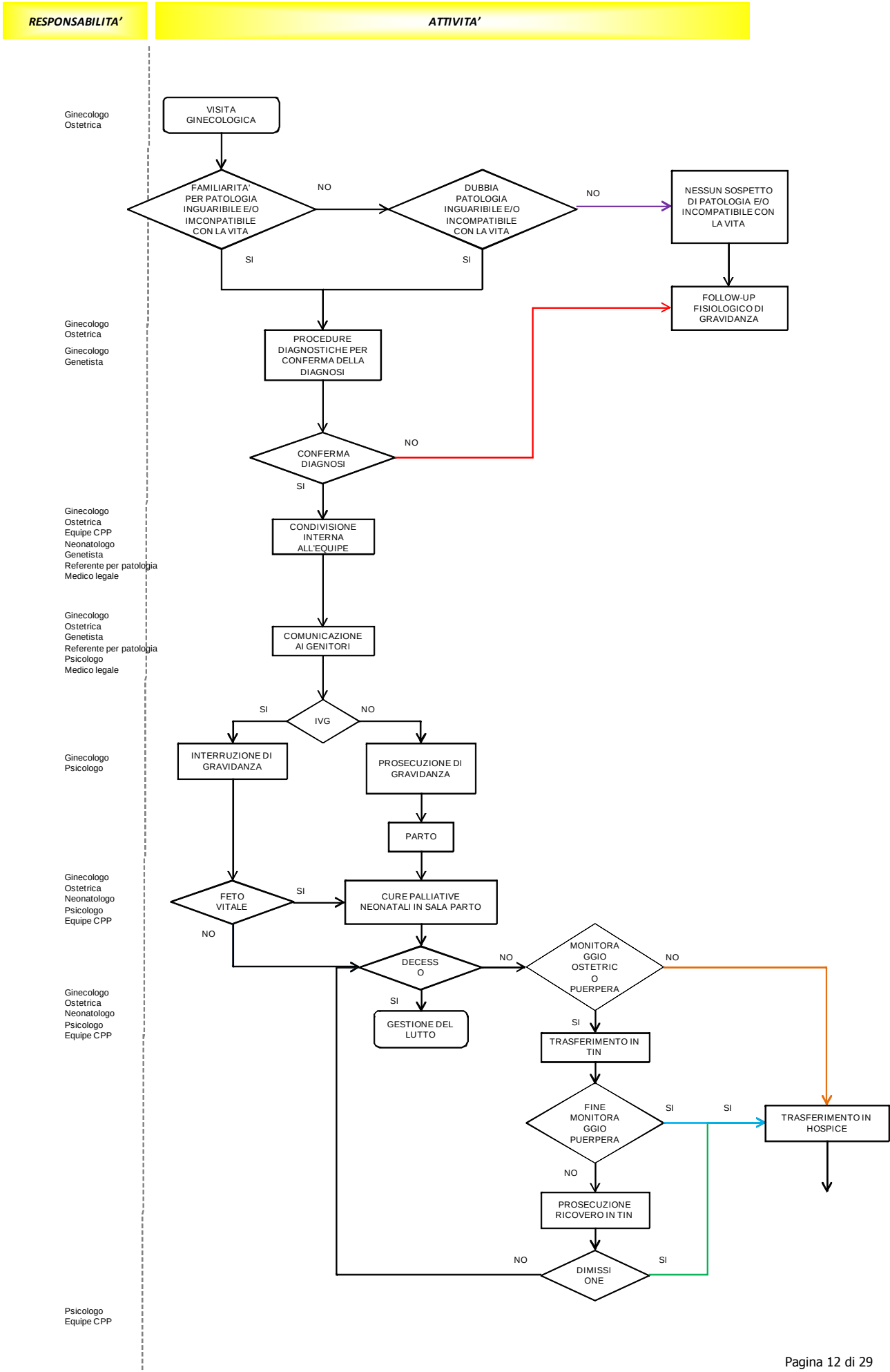
Il responsabile del processo è

AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI

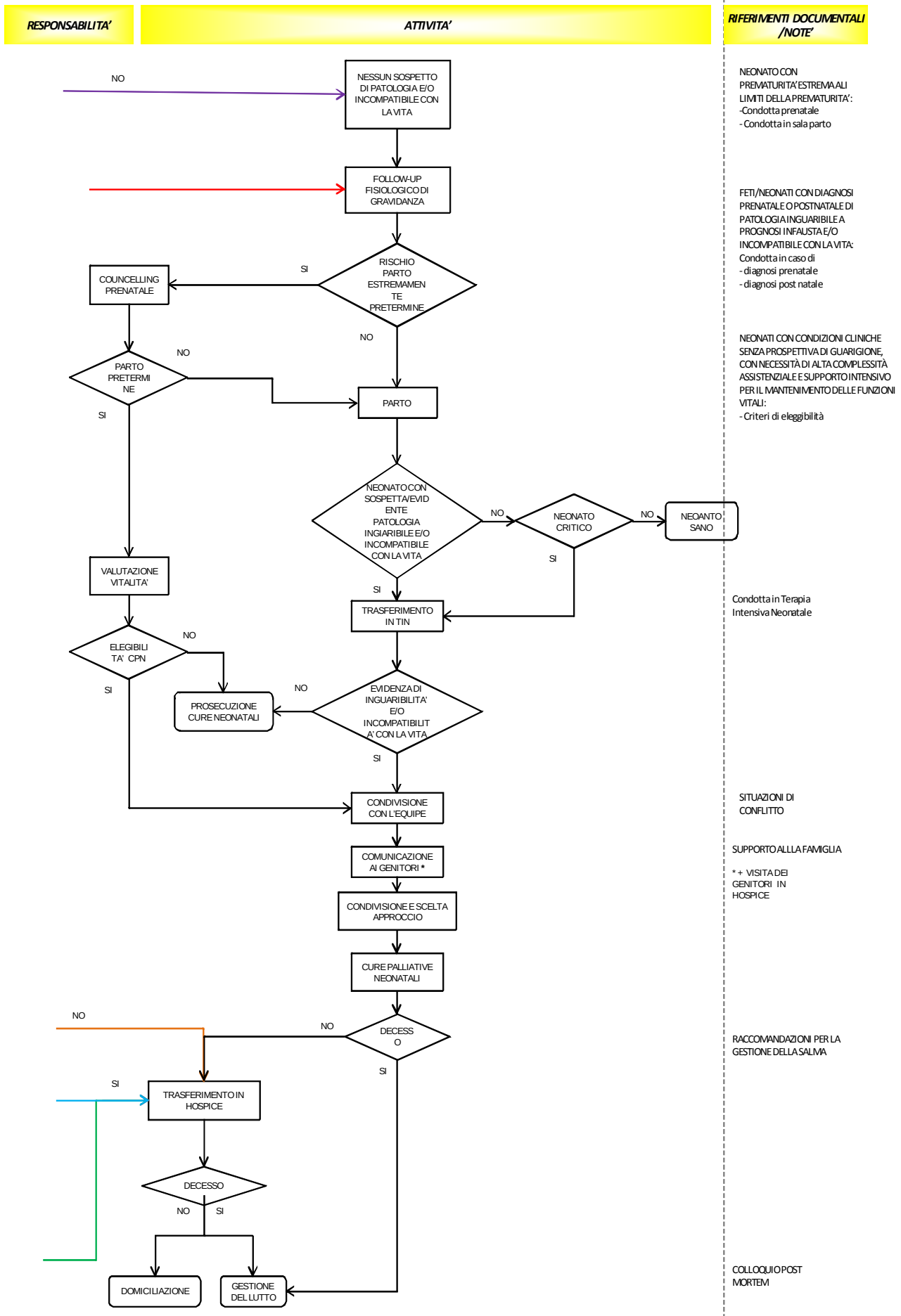
MODALITA' OPERATIVE/RESPONSABILITÀ



AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI



AZIENDA OSPEDALIERA DI PADOVA
DAI PER LA SALUTE DELLA DONNA E DEL BAMBINO
PERCORSO ASSISTENZIALE: CURE PALLIATIVE PERINATALI



1. NEONATO CON PREMATURITÀ ESTREMA AI LIMITI DELLA VITALITÀ

Definizione

Il limite della vitalità è definito come la fase della maturità del feto che garantisce una ragionevole possibilità di sopravvivenza extrauterina. Determinare il limite di vitalità è estremamente complesso; influenzato da vari fattori quali il peso neonatale, la gravidanza singola o multipla, il sesso e l'utilizzo o meno di corticosteroidi prenatali.

La condotta che viene descritta nei prossimi paragrafi è giustificata dalle seguenti considerazioni:

- le evidenze riportate nei database internazionali dimostrano che sono possibili dimissioni dalla TIN di bambini nati a 22 SG; il VON Vermont Oxford, database che raccoglie ogni anno dati di più di 60.000 VLBW, nel 2014 riportava una sopravvivenza alla dimissione pari a 6.8% nei 22 SG, percentuale che arriva fino al 20-30% nella popolazione asiatica (es. coreani, giapponesi)
- l'unico studio disponibile in letteratura sugli outcomes a lungo termine degli ELBW è uno studio pubblicato nel 2008 sul NEJM di Tyson (4446 neonati 22-25 SG nati tra il 1998-2003 negli USA) e dimostra che l'outcome dei neonati nati a 22-23 SG è molto povero, migliore se feto singolo, di sesso femminile, PN maggiore e utilizzo di steroidi prenatali (mortalità 95%, mortalità o disabilità maggiore 98%, mortalità o qualche disabilità 99%)
- non sono noti dati italiani sulla sopravvivenza dei 22 + 0 SG;
- talvolta vi è incertezza sulla datazione della gravidanza e la valutazione neurosomatica secondo Ballard spesso non è dirimente.

CONDOTTA PRE-NATALE

Trasferimento in utero

Nel contesto di Padova, Centro di terzo livello, è stata data l'indicazione per cui tutte le richieste di posto letto per pazienti con gravidanza a rischio di parto estremamente pretermine, siano possibilmente accettate da parte del ginecologo.

La richiesta di disponibilità di posto letto in Terapia Intensiva Neonatale va fatta a partire dalla 22+0 SG.

Counseling prenatale

- Chi partecipa al counseling prenatale: il ginecologo che è responsabile del counseling della donna in gravidanza. Può richiedere il coinvolgimento del neonatologo a partire dalla 22 + 0 SG. Qualora si ritenesse necessario è possibile attivare il coinvolgimento di altri specialisti tra i quali genetista (se sospetta sindrome genetica concomitante).

È auspicabile che la coppia venga presa in carico psicologicamente valutando così la possibilità di intraprendere un percorso di sostegno ed accompagnamento.

- Quando: Il counseling prenatale viene attivato: in caso di minaccia di parto prematuro, in caso di problematiche materne o fetali.
- Come: Le informazioni che vengono date nel counseling devono essere comprensive anche di notizie sulla prognosi quoad vitae et valetudinem.

È importante informare sempre la coppia e, se il tempo lo permette, effettuare colloqui anche in più riprese prima del parto.

In caso di barriere linguistico/culturali deve essere presente il mediatore culturale. La richiesta di counseling prenatale neonatologico deve essere attivata con modalità informatizzata

(vedi tabella degli outcomes/sopravvivenza consultabile in internet all'indirizzo: hd.nih.gov/about/org/der/branches/ppb/programs/epbo/pages/index.aspx).

Quando la nascita pretermine avviene in urgenza e non c'è tempo di fare un adeguato counseling, si deve rimandare il tutto al colloquio post-nascita.

Profilassi cortico-steroidea

La profilassi cortico-steroidea è indicata a partire dalla 23+0 SG fino alla 34+6 SG.

Tocolisi

È indicata la somministrazione di atosiban dalla 23+0 SG fino a 33+6 SG per tutta la durata della terapia steroidea. Non è indicata nei 22+0 SG.

pPROM

Viene indicata come terapia antibiotica l'associazione di ampicillina, eritromicina ed eventualmente azitromicina; questa terapia si inizia anche prima delle 22+0 SG.

CONDOTTA IN SALA PARTO

Taglio cesareo per indicazione fetale

In generale, ad epoche gestazionali estremamente basse, il taglio cesareo deve essere praticato per indicazione clinica materna e le madri che lo richiedano per altri motivi, devono esser informate di svantaggi, rischi e complicanze, anche a lungo termine.

A partire dalla 25esima settimana di età gestazionale il taglio cesareo può essere preso in considerazione anche per indicazione fetale.

Chiamata del Neonatologo in Sala Parto

Il neonatologo va chiamato in tutti i parti a partire dalla 23+0 SG, salvo non venga appurata una discrepanza tra epoca di amenorrea e biometria fetale.

Nel caso di IVG tardiva, nella comunicazione con i genitori, il ginecologo deve informare la donna che il feto può nascere vivo e vitale; se questo avviene il neonato deve essere assistito come un qualunque nato pretermine (Art. 7 della legge 194, anno 1978).

Rianimazione in Sala Parto

Le Linee Guida sulla Rianimazione Neonatale del 2015 affermano che l'appropriatezza della rianimazione in sala parto al di sotto delle 25 SG è influenzata dalle linee guida nazionali e che non esiste un approccio standard codificato in letteratura. Viene inoltre sottolineato che non iniziare (withholding) o sospendere (withdrawing) un supporto vitale ha la stessa valenza etica quindi, è corretto dare una chance al neonato estremamente prematuro se è vitale.

Per vitalità si intende neonato con FC > 60 bpm a 30 secondi di vita e presenza di motilità spontanea e/o gasping (Verlato et al, Journal of Child Neurology, 2004).

E' opportuno eseguire un esame neurosomatico secondo Ballard (vedi allegato 2 Ballard score) per una valutazione clinica dell'età gestazionale.

È importante avere successivamente la capacità, attraverso una rivalutazione continua delle sue condizioni, di sospendere il supporto intensivo qualora questo sia giudicato sproporzionato.

- Neonato < 23+0 SG: cure palliative in sala parto o in Patologia neonatale
- Neonato ≥ 23+0 SG: cure intensive da parte del neonatologo in sala parto con la possibilità di sospendere qualora l'intervento sia giudicato sproporzionato.

2. FETI /NEONATI CON DIAGNOSI PRENATALE O POSTNATALE DI PATOLOGIA INGUARIBILE A PROGNOSI INFAUSTA E/O INCOMPATIBILE CON LA VITA

Patologie in causa

- Patologie neurologiche: anencefalia, oloprosencefalia, displasia multicistica, esito di trombosi venosa fetale massiva dei seni
- Patologie cardio/polmonari: ernia diaframmatica a prognosi sfavorevole, cuore sinistro ipoplasico ed altre cardiopatie congenite complesse a prognosi sfavorevole
- Patologie nefrologiche: insufficienza renale severa in associazione a sindromi malformative genetiche, rene policistico bilaterale, agenesia renale bilaterale
- Cromosomopatie: trisomia 13, 18, 22
- Sequenze malformative: severa compromissione polmonare cerebrale cardiaca
- Displasie scheletriche tanatofore
- Altre patologie inguaribili a prognosi infausta e/o incompatibili con la vita in secondo nato (familiarità)

CONDOTTA NEL CASO DI DIAGNOSI PRENATALE

Diagnosi

La diagnosi di patologia a prognosi infausta può essere il risultato dell'esecuzione di due tipi di indagini prenatali:

Indagini prenatali invasive:

- Villocentesi, ossia prelievo di villi coriali nel periodo compreso tra la 11[^] e la 13[^] settimana di gravidanza.
- Amniocentesi, ossia prelievo di cellule di sfaldamento fetali presenti nel liquido amniotico, che si esegue dalla 15[^] settimana di gravidanza.

Entrambe le indagini forniscono la mappa cromosomica fetale.

Possono essere eseguite perchè la paziente è a rischio di anomalia cromosomica (età materna >35 anni oppure precedente figlio affetto da cromosomopatia) oppure per positività di uno dei test non invasivi del primo trimestre di gravidanza (Test combinato oppure ricerca di DNA fetale circolante nel sangue materno).

In caso di anomalia cromosomica, il risultato verrà commentato con adeguato counselling alla coppia.

In alcuni quadri malformativi o in caso di precedente sindrome (con anomalia genetica nota al CGH array) è inoltre possibile estendere l'indagine alla ricerca di microdelezioni/microduplicazioni .

Indagini prenatali per imaging:

- Ecografia del II trimestre di screening (eseguita tra le 19 e le 22 settimane di gravidanza) nel corso della quale vengono valutate le strutture anatomiche fetali con possibilità di identificazione di anomalie malformative
- Ecografia di II livello ed ecocardiografia (eseguite a qualsiasi epoca gestazionale dal II trimestre in poi per precise indicazioni) con la finalità di confermare la diagnosi di malformazione fetale e di fornire al contempo un adeguato counselling alla coppia eventualmente con la collaborazione di consulenti (genetista, chirurgo pediatra, cardiologo pediatra, neonatologo).

- Risonanza Magnetica Fetale rappresenta un ulteriore approfondimento diagnostico utile nella conferma diagnostica e per meglio definire la prognosi di determinate malformazioni (ernia diaframmatica, anomalie del SNC, CCAM)

Comunicazione della diagnosi

Qualora la diagnosi prenatale fosse confermata, il ginecologo che ha in carico la paziente provvederà a dare la prima comunicazione ai genitori comprensiva per quanto possibile, di informazioni sulla prognosi quoad vitae et valetudinem, nonché le eventuali opzioni terapeutiche.

Il ginecologo provvederà inoltre ad informare il team multidisciplinare e si farà carico di organizzare dei meeting ad hoc finalizzati a discutere il caso e l'approccio.

In base alla patologia del neonato verrà selezionato il team coinvolto: ginecologo, neonatologo/pediatra, psicologo, pediatra palliativista, genetista, pediatra specialista referente di patologia (es. cardiologo, nefrologo, neurologo, metabolico), eventuale coinvolgimento del medico legale e del bioeticista.

Nel caso di barriere linguistiche o culturali nel team sarà da prevedere la presenza di un mediatore culturale qualora necessario.

Percorsi assistenziali possibili

I possibili percorsi assistenziali sono due:

- a) Interruzione Volontaria di Gravidanza (IVG)
- b) Prosecuzione di gravidanza

Indipendentemente dal percorso scelto si raccomanda counseling ravvicinato per conoscere le volontà genitoriali, eventuali chiarimenti e condivisione del programma.

- a) In caso di IVG si dovrà assicurare un ambiente idoneo alla coppia, nel rispetto della privacy e degli aspetti emotivi che questo vissuto può determinare. E' prevista la possibilità che la coppia venga presa in carico dallo psicologo, valutando così la possibilità di intraprendere un percorso per elaborare il lutto della perdita e come prevenzione al lutto complicato. Qualora il feto fosse vitale andrà assistito con cure palliative in sala parto.

- b) In caso di prosecuzione di gravidanza sarà necessaria la condivisione e la scelta dell'approccio con il team multidisciplinare coinvolto tenendo conto delle volontà genitoriali.

Il colloquio coi genitori prevederà anche la proposta di visita conoscitiva all'Hospice, nonché supporto nell'eventuale successiva comunicazione ad altri familiari (es. nonni) su richiesta dei genitori.

Prendere in considerazione il coinvolgimento di un referente spirituale qualora richiesto dalla famiglia.

Nel caso di prosecuzione della gravidanza saranno indicati parto vaginale, cure palliative del neonato in sala parto e, qualora il neonato fosse stabilmente vitale in sala parto sarà indicato il trasferimento in Hospice direttamente dalla sala parto se le condizioni della puerpera lo consentono, oppure in TIN.

Nella gestione del neonato dovrà far riferimento a quanto contenuto nel paragrafo "Best practice comportamentali".

Nel caso di vitalità prolungata del neonato trasferito in TIN, non appena le condizioni della puerpera lo consentano, sarà da considerare il trasferimento in Hospice e, qualora possibile, l'eventuale domiciliatura.

La famiglia del piccolo verrà presa in carico anche dal punto di vista psicologico per sostenere un eventuale lutto anticipatorio e nella prevenzione del lutto complicato.

Nel caso di decesso, sia esso in sala parto che nelle fasi successive, nel sostegno alla famiglia verranno inclusi anche i fratelli del piccolo paziente.

CONDOTTA NEL CASO DI DIAGNOSI POST NATALE

Diagnosi

Nel caso di sospetta patologia neonatale inguaribile a prognosi infausta e/o incompatibile con la vita valutata in sala parto, vi è indicazione al trasferimento presso la TIN ed alla messa in atto di procedure diagnostiche per la conferma di diagnosi (ove possibile limitando l'invasività delle stesse).

Qualora la diagnosi fosse confermata vi sarà indicazione all'esecuzione di una condivisione multidisciplinare per discutere il caso e definirne l'approccio.

Il team multidisciplinare coinvolto sarà selezionato in base alla patologia del neonato: neonatologo/pediatra, psicologo, pediatra palliativista, genetista, bioeticista, pediatra specialista referente di patologia (es. cardiologo, nefrologo, neurologo, metabolico).

Comunicazione della diagnosi

Dopo la discussione in Team multidisciplinare, verrà eseguita comunicazione ai genitori. La comunicazione dovrà fornire informazioni quanto più possibile precise e ed oggettive, sulla prognosi quoad vitae et valetudinem, nonché le eventuali opzioni terapeutiche.

Nel caso di barriere linguistiche e/o culturali sarà da prevedere la presenza di un mediatore culturale.

Per conoscere le volontà genitoriali, il counselling dovrà essere ripetuto e ravvicinato al fine di fornire eventuali chiarimenti e la messa in atto di un programma condiviso. Il colloquio coi genitori prevederà anche la proposta di visita conoscitiva all'Hospice, nonché su richiesta dei genitori un supporto nell'eventuale successiva comunicazione ad altri familiari (es. nonni).

Prendere in considerazione il coinvolgimento di un referente spirituale qualora richiesto dalla famiglia.

Percorso assistenziale

Avuta conferma della diagnosi, saranno indicate per il neonato le cure palliative. (vedi paragrafo "Best practice comportamentali").

Qualora il neonato fosse stabilmente vitale, non appena le condizioni materne lo permettano, sarà da considerare il trasferimento in Hospice e, qualora possibile, l'eventuale domiciliazione.

Nel sostenere un eventuale lutto anticipatorio e nella prevenzione del lutto complicato verrà presa in carico la famiglia del piccolo anche dal punto di vista psicologico. Nel caso di decesso, la famiglia sarà accompagnata nella gestione del lutto, includendo nel sostegno anche i fratelli del piccolo paziente.

3. NEONATI CON CONDIZIONI CLINICHE SENZA PROSPETTIVA DI GUARIGIONE, CON NECESSITÀ DI ALTA COMPLESSITÀ ASSISTENZIALE E SUPPORTO INTENSIVO PER IL MANTENIMENTO DELLE FUNZIONI VITALI.

Condizioni cliniche neonatali per le quali il supporto intensivo risulti sproporzionato/futile ponendo indicazione alla sospensione delle cure intensive a favore di un approccio palliativo.

CRITERI DI ELEGGIBILITÀ

Verranno considerati eleggibili alle cure palliative perinatali i neonati con le seguenti caratteristiche:

- arresto cardiaco non responsivo all'intervento rianimatorio per oltre 15 minuti
- Iperensione polmonare, primitiva o secondaria, che non risponda al trattamento con iNO e/o Sildenafil e/o prostaciline e che sia in assistenza respiratoria massimale. In tali casi anche se si raggiunge una SpO₂ >80% per almeno 12 ore non seguita da un miglioramento spontaneo tale da consentire il decremento dell'intensità assistenziale, si impone la riduzione della terapia farmacologica e/o ventilatoria.
- Distress respiratorio acuto o cronico (3°-4° stadio di Northway) in assistenza respiratoria massimale ed eventuale terapia farmacologica per ipertensione polmonare. In tali casi anche se si raggiunge una SpO₂ >80% per almeno 12 ore non seguita da un miglioramento spontaneo tale da consentire il decremento dell'intensità assistenziale, si impone la riduzione della terapia farmacologica e/o ventilatoria. Se a tali provvedimenti segue un peggioramento progressivo della SpO₂ gli interventi devono essere considerati inefficaci e la loro prosecuzione ritenuta accanimento terapeutico.
- shock settico refrattario definito come: ipotensione persistente nonostante adeguatafluidoterapia e terapia vasopressoria
- stato di male refrattario definito come stato di male prolungato (durata >120 min) o ricorrente per più di 24h, non rispondente ai farmaci di prima e seconda linea ad alte dosi (benzodiazepine e fenobarbitale).
- Neonato pretermine con esiti di emorragia intraventricolare di IV grado bilaterale con interessamento parenchimale e/o leucomalacia multi cistica bilaterale.

CONDOTTA IN TERAPIA INTENSIVA NEONATALE: LIMITAZIONE/SOSPENSIONE DELLE CURE

Una volta che il neonato è stato dichiarato eleggibile alle cure palliative perinatali, il percorso si unifica per le tre categorie di neonati su trattate.

Supporto ventilatorio

Nei neonati in ventilazione meccanica il supporto ventilatorio del paziente verrà modulato fino alla sospensione.

E' importante precedentemente comunicare chiaramente la diagnosi di inguaribilità e condividere con i genitori il progetto di cure impostato.

Raccomandazioni:

- assicurare al neonato il completo controllo della fatica respiratoria e creare le condizioni per il controllo di tutti sintomi disturbanti in un setting accogliente (vedi paragrafo "Best practice comportamentali")
- spiegare ai genitori cosa succederà, le modalità della riduzione dei parametri ventilatori e chi sarà presente con loro;
- spiegare ai genitori che la morte non sarà immediata e che il neonato potrebbe vivere per molte ore, se non giorni;
- spiegare come verrà seguito e curato il neonato durante il procedimento;
- dare ai genitori la possibilità di essere presenti in ogni momento e di poter tenere in braccio il figlio.

Farmaci e trattamenti

Tutti i trattamenti e le procedure che non contribuiscono all'obiettivo delle cure palliative andranno sospesi, in particolare:

- evitare di mettere in atto trattamenti/procedure invasivi e/o futili e/o dolorose: non sono indicati monitoraggio intensivo/invasivo parametri vitali, aspirazione profonda, prelievi ematici, esami strumentali, RCP in caso di arresto cardio-respiratorio
- sospendere i trattamenti invasivi e/o futili in atto in caso di passaggio alle cure palliative dopo trattamento intensivo; sospendere i monitoraggi intensivi e/o invasivi, attuare una sospensione del curaro ed adeguata sedoanalgesia in casi di sospensione della ventilazione/estubazione, sospendere la terapia con inotropi, sospendere ECMO, emodialisi.
- il supporto nutrizionale è da sospendere in caso di morte imminente
- posticipare a dopo il decesso, quando possibile, eventuali accertamenti diagnostici dolorosi e/o invasivi

Dovranno essere assicurate strategie di comfort come indicato nel paragrafo "Best practice comportamentali".

Nutrizione ed idratazione

L'idratazione e la nutrizione sono trattamenti medici e vanno come tali modulati in rapporto alla evoluzione clinica del piccolo paziente; l'obiettivo terapeutico è alleviare il discomfort pertanto, quando questi non si dimostrino più significativi per il paziente, possono essere interrotti (tema comunque dibattuto).

Se il neonato è in grado di succhiare o alimentarsi per os, l'alimentazione può essere proseguita se non è causa di dolore o discomfort.

BEST PRACTICE COMPORTAMENTALI

GESTIONE DEL NEONATO ELEGGIBILE ALLE CURE PALLIATIVE PERINATALI

Le cure palliative perinatali offerte al neonato comprendono:

1. dare calore (se dato in braccio ai genitori, deve essere avvolto in teli riscaldati e/o vestito con cappellino e scarpette di lana, per ridurre la dispersione termica), ridurre stimoli sonori e luminosi
2. holding (favorire contatto fisico neonato-genitori qualora possibile)
3. non è indicato il monitoraggio dei parametri vitali in sala parto, ma valutare con discrezione la presenza di segni vitali ad intervalli ritenuti più opportuni
4. dare supporto nutrizionale in caso di vitalità prolungata (consentire suzione al seno quando possibile), da sospendere in caso di morte imminente
5. eseguire monitoraggio e controllo del dolore e degli eventuali altri sintomi (associare terapia non farmacologica quando possibile).
Vedi Tabella n. 1 Farmaci.
6. preferire se possibile vie di somministrazione non invasive (orale/SNG o rettale)
7. in caso di decesso imminente astenersi dal praticare la profilassi con vitamina K e la profilassi oftalmica
8. evitare trattamenti/procedure invasivi e/o dolorose: non sono indicati monitoraggio intensivo/invasivo dei parametri vitali, la rilevazione del peso, aspirazione profonda, prelievi ematici, esami strumentali, ventilazione meccanica sia invasiva che non invasiva, non indicata la rianimazione cardio polmonare
9. sospensione degli eventuali trattamenti invasivi e/o futili, messi precedentemente in atto, in caso di passaggio alle cure palliative dopo trattamento intensivo: sospensione dei monitoraggi intensivi e/o invasivi, riduzione graduale del supporto ventilatorio sino ad eventuale sospensione, prevedendo contestualmente la sospensione dei curari ed un'adeguata sedo-analgesia Sospensione della terapia con inotropi.
10. posticipare a dopo il decesso, quando possibile, eventuali accertamenti diagnostici dolorosi e/o invasivi e la registrazione delle misure antropometriche.

In vista del decesso si dovranno assicurare un ambiente protetto e rispettoso della privacy, una precoce presa in carico per la gestione del lutto, un accompagnamento al lutto ed un'adeguata gestione della salma, prevedendo il coinvolgimento di un referente spirituale qualora richiesto dalla famiglia.

Tabella n. 1 Farmaci

A. Paracetamolo:

Tachipirina ®

ORALE: Sciroppo (1 ml/24 mg) - Gocce (1ml/100mg)
Supposte (125 mg)
Flacone gocce 30 ml 10% 3 gtt = 8 mg
Attacco: 20 mg/kg
Mantenimento: 15-20 mg/kg ogni 12 h (< 32 SG),
8 h (> 32 SG) os

RETTALE: Supposta lattante = 125 mg
Attacco: 20 mg/kg (< 32 SG)
30 mg/kg (> 32 SG)
Mantenimento: 15 mg/kg (< 32 SG),
20 mg/kg (> 32 SG) ogni 12 h rettale

Paracetamolo

Flacone da 50 ml 1 ml = 10 mg Diluizione in F/G Infusione in 15 minuti
EV: 28-31 SG 7,5 mg/kg ogni 8 h
32-37 SG 7,5 mg/kg ogni 6 h
> 37 SG 10-15 mg/kg ogni 6 h

B. Morfina:

Morfina Cloridrato ®

Fiala da 1 ml = 10 mg
Bolo: 1 ml fiala + 9 ml B/F/G
Prendere 1 ml della soluzione + 9 ml B/F/G 1ml= 100 mcg
Bolo: 50-100 mcg/kg in 60' in 15-30'
Infusione: 7,5 - 50 mcg/kg/h e. v.

C. Fentanile:

Fentanyl-Hameln ®

Fentanest ® Fiala 2 ml = 0,1 mg
Bolo: 1 ml fiala + 9 ml B/F/G 1 ml = 5 mcg
Prendere 1 ml della soluzione + 4 ml B/F/G 1 ml=1 mcg
Bolo: 0,5-3 mcg/kg in 15-30' (max 5 mcg/kg)
Infusione: 0,5-3 mcg/kg/h e. v.
Somministrazione del bolo lenta: in almeno 5 minuti

Tra i farmaci oppioidi proposti è da preferire la morfina, dato il rischio di rigidità toracica neonatale quale effetto del fentanil utilizzato in infusione continua a dosi elevate

TRATTAMENTO DEI ALTRI SINTOMI DELLA TERMINALITÀ

Se dispnea o agitazione:

Midazolam Ipnovel ®

Midazolam-Hameln ®

Fiala 1 ml = 5 mg

Bolo: 1 ml fiala + 9 ml B/F/G 1 ml = 0,5 mg

Prendere 1 ml soluzione + 4 ml B/F/G 1 ml = 100 mcg = 0,1 mg

Bolo: 0,01-0,2 mg/kg in 5-10 min

Infusione: 0,01-0,06 mg/kg/h max 0,12 mg/kg/h

EG < 32 settimane dose più bassa fino a 0,03 mg/kg/h ridurre dopo 24 h e. v.

0,2 mg/kg ripetibile dopo 5-15 min os sublinguale/intranasale

Se convulsioni:

diazepam 0.5 mg/kg rettale (ripetibile dopo 5 min)

midazolam 0.2 mg/kg ev

fenobarbital bolo di attacco 20 mg/kg ev seguito da 2,5 mg/kg ogni 12 ore;

Se eccessiva secrezioni:

scopolamina/ioscina 250 mcg (¼ cerotto) ogni 72 ore dietro l'orecchio

DOVE PRATICARE LE CURE PALLIATIVE PERINATALI

I principi delle cure palliative dovrebbero essere applicati in modo coerente indipendentemente dalla ubicazione del paziente. Deve essere utilizzato il miglior spazio disponibile con privacy e comfort per i genitori e la famiglia.

Neonati con prematurità estrema ai limiti della vitalità (Gruppo 1)

- In Sala Parto se morte imminente o presso la Terapia Intensiva Neonatale; cercando in entrambi i casi di garantire la privacy e l'isolamento.

Feti /neonati con diagnosi prenatale o postnatale di patologia inguaribile a prognosi infausta e/o incompatibile con la vita (Gruppo 2) e Neonati con condizioni cliniche senza prospettiva di guarigione, con necessità di alta complessità assistenziale e supporto intensivo per il mantenimento delle funzioni vitali (Gruppo 3).

- In sala parto se la prospettiva di vita del neonato è di poche ore
- In Terapia Intensiva Neonatale durante il monitoraggio post-parto della puerpera
- Al termine del monitoraggio post-partum materno, considerare la possibilità di trasferimento direttamente in Hospice Pediatrico dalla sala parto, sulla base delle condizioni cliniche e della prospettiva di vita del neonato e delle volontà genitoriali
- Successivamente considerare la possibilità di domiciliazione sempre sulla base delle condizioni cliniche e della prospettiva di vita del neonato e delle volontà genitoriali

Se viene istituito un percorso di cure palliative neonatali già dai colloqui prenatali, dare ai genitori l'opportunità di visitare l'Hospice Pediatrico.

SITUAZIONI DI CONFLITTO

La decisione di sospendere le cure intensive e di intraprendere un percorso di cure palliative perinatali non è mai una scelta facile e spesso porta a pareri discordanti, sia a livello del team stesso, sia tra lo staff e la famiglia.

a. Disaccordo tra i membri dello staff e i genitori

Raccomandazioni:

- lasciare il tempo ai genitori di riflettere sulla decisione da prendere e organizzare colloqui successivi nei quali esplicitare e ribadire l'adeguatezza dell'approccio palliativo proposto, fornendo gli eventuali chiarimenti richiesti
- rassicurarli sul fatto che la sospensione del trattamento intensivo non significa interrompere le cure del loro bambino, ma che ci sarà piuttosto un cambiamento nell'obiettivo delle cure
- se rilevante, spiegare che le cure intensive, non sono di per sé la cura per la patologia del bambino e non cambiano la condizione di base del bambino
- cercare di capire il punto di vista dei genitori;
- suggerire ai genitori di condividere i loro sentimenti con la famiglia, gli amici o una figura religiosa;
- proporre il colloquio con la psicologa infantile parte dell'equipe del reparto;
- in attesa di raggiungere un'alleanza terapeutica coi genitori, rassicurarli che le cure continueranno invariate;
- in caso di impossibilità a raggiungere un accordo, quando le cure risultino sproporzionate per la condizione clinica del neonato è utile chiedere un parere

etico urgente al Servizio di Bioetica e/o Comitato Etico per la Pratica Clinica Pediatrica a valenza regionale.

b. Disaccordo tra i membri dello staff

Tutti i membri della staff, qualunque sia il loro ruolo e livello di esperienza, devono essere inclusi nelle discussioni sulle cure di fine vita.

Raccomandazioni:

- svolgere incontri programmati a cadenza regolare è lo strumento chiave per ridurre i conflitti tra il personale;
- un facilitatore esterno può essere utile qualora vi siano situazioni in cui vi sono opinioni divergenti;
- sessioni di discussione con un facilitatore esperto possono essere utili sia prima che dopo la decisione di istituire le CPN; così come il debriefing dopo il decesso del paziente.

SUPPORTO ALLA FAMIGLIA

Gli attori principali nel fornire supporto alla famiglia sono i membri dello staff che hanno in cura il neonato.

Questi possono aiutare le famiglie fornendo supporto psicologico e spirituale, coinvolgendo a tal fine le figure e le competenze ritenute più adeguate.

Se dovesse essere richiesto, informare le madri sulle opzioni disponibili per la soppressione di lattazione.

NOTA RELATIVA ALL'ACCERTAMENTO DI MORTE CON CRITERIO NEUROLOGICO IN AMBITO NEONATALE

In Italia l'accertamento di morte nei soggetti affetti da lesioni encefaliche e sottoposti ad intervento rianimatorio è disciplinato dalla legge 91 del 1999 e dai decreti: 22 agosto 1994 n 582 relativo al "Regolamento recante le modalità per l'accertamento e la certificazione di morte e del suo aggiornamento con Decreto del Ministero della Salute 11 aprile 2008", che afferma, in particolare all'art 3 "Accertamento della morte nei soggetti affetti da lesioni encefaliche e sottoposti a trattamento rianimatorio", al comma 3:

"Nel neonato, nelle condizioni di cui al presente articolo, l'accertamento della morte può essere eseguito solo se la nascita è avvenuta dopo la 38 SG e comunque dopo una settimana di vita extrauterina."

Pertanto la donazione degli organi e il trapianto possono essere considerati solo nel neonato a termine (SG \geq 38 SG) e dopo la prima settimana di vita (ma questo comporta la scelta di un supporto intensivo nel frattempo) quando è possibile con i criteri previsti, fare diagnosi di morte con criterio neurologico.

RACCOMANDAZIONI PER LA GESTIONE DELLA SALMA

- Prevedere la possibilità di gestire la salma del minore secondo tempi e modalità diversi rispetto alle età successive.
- Prevedere la possibilità, se la situazione logistica lo permette, di aumentare i tempi di permanenza in reparto della salma del minore prima del suo trasferimento in Obitorio.
- Dare informazioni chiare sulle modalità di gestione della salma e sulle possibilità offerte alla famiglia di partecipare a tale gestione.
- Prevedere, presso il Servizio Obitoriale, spazi dedicati al minore deceduto.
- Prevedere la possibilità che i familiari possano accompagnare la salma in Obitorio.

- Prevedere la possibilità di visita dei parenti della salma di minore almeno per 8 ore al giorno, con possibilità di permanenza anche prolungata.
- Dare la possibilità ai familiari di preparare e/o partecipare alla preparazione della salma, qualora lo desiderino.
- Evitare iter burocratici complessi per l'accesso all'Obitorio e la partecipazione alla gestione della salma del proprio figlio.
- Assicurare la possibilità ai familiari di gestire la salma secondo i tempi e i riti previsti dal proprio credo religioso.
- Assicurare la presenza di personale adeguatamente preparato e in grado di fornire supporto.

Per la gestione della salma far riferimento alle istruzioni aziendali.

COMPILAZIONE DELLA CARTELLA CLINICA

Il percorso che porta alla diagnosi di inguaribilità/terminalità e alla modulazione/sospensione delle cure intensive va documentato in cartella clinica in modo puntuale e preciso. Vanno documentati tutti i colloqui e le decisioni prese e condivise con i genitori, al fine di garantire la coerenza del percorso assistenziale tra tutti i professionisti coinvolti.

E' importante assicurare continuità e congruenza nei messaggi anche attraverso l'identificazione di un team medico-infermieristico, psicologico che sia l'interlocutore di riferimento per la famiglia al fine di evitare messaggi contrastanti o modalità comunicative diverse.

COLLOQUIO POST MORTEM

Dopo la morte di un bambino, storia clinica e strategie di gestione, devono essere rivalutate e messe in discussione.

E' fortemente raccomandato quindi un incontro (a distanza minima di 4-5 settimane dal decesso e massima a tre mesi) tra l'equipe curante e la famiglia. L'equipe può essere composta dai professionisti che hanno maggiormente seguito e accompagnato il piccolo paziente, soprattutto nella fase di fine vita. E' importante riflettere sulle scelte che sono state fatte e sul perché, con gli obiettivi di:

- Accedere alla dimensione narrativa per la famiglia: la narrazione è fondamentale per dare un'organizzazione al mondo interiore e per attribuire i significati all'esperienza umana;
- Raccogliere un feed back sull'esperienza e sul vissuto della famiglia che possa contribuire a creare delle buone prassi per l'equipe e per la gestione degli altri casi;
- Prevenire il burn-out dell'equipe;
- Normalizzare le reazioni al lutto;
- Valutare le difficoltà nel particolare momento di vita della famiglia;
- Valutare l'adattamento dei fratelli;
- Valutare il rischio del lutto patologico;

E' auspicabile che la conduzione del colloquio sia affidato allo psicologo che ha seguito la storia della famiglia e l'accompagnamento al fine vita, per favorire la valutazione del lutto, la prevenzione del lutto patologico e l'eventuale invio o presa in carico per sostegno e psicoterapia individuale o familiare.

INDICATORI DI EFFICACIA ED EFFICIENZA

Indicatore	Raccolta dati	Analisi dati
	Responsabile Raccolta dati : Frequenza di raccolta dati : Modalità di calcolo dei dati: Modalità di rappresentazione: Valore Standard / obiettivo:	Responsabile analisi dati : Frequenza di analisi dati :

ELENCO DEI DOCUMENTI

IO aziendale Gestione sosta salme in UO e trasferimento salma all'esterno dell'AOP durante il periodo di osservazione

Modulo per il trasporto di salma all'esterno dell'AOP durante il periodo di osservazione (Allegato 1 IO)

Link di riferimento: <https://intranet.sanita.padova.it>

Percorso: L'azienda informa - Qualità e Accreditamento - Procedure aziendali - Area Sanitaria

Guida informativa ai familiari di persone decedute

Link di riferimento: www.sanita.padova.it

Percorso: Guida ai servizi - Servizio funebre - Carta di accoglienza

REQUISITI NORMATIVI

1. Ministero della Salute 2008. RACCOMANDAZIONI Per le Cure Perinatali nelle Età Gestazionali Estremamente Basse (22-25 settimane). 2007.
2. Ministero della Salute 2008. RACCOMANDAZIONI Per le Cure Perinatali nelle Età Gestazionali Estremamente Basse (22-25 settimane). 2008.
3. Comitato Etico per la Pratica Clinica Pediatrica con Valenza Regionale c/o Azienda Ospedaliera di Padova. Parere sulla storia clinica di Massimo L. 2014.
4. Comitato di Bioetica di Treviso. Documento di orientamento per la gestione delle "SITUAZIONI CRITICHE IN SALA PARTO". Dicembre 2009.
5. Art. 7 della legge 194, anno 1978: "Norme per la tutela sociale della maternità e sull'interruzione volontaria della gravidanza".
6. Comitato Nazionale di Bioetica. Sedazione palliativa profonda continua nell'imminenza della morte. 29.01.2016.
7. Consiglio Europeo. Guida al processo decisionale nell'ambito del trattamento medico nelle situazioni di fine vita. Dicembre 2014.
8. Ministero della Salute 2008. Decreto del 22 agosto 1994 n 582 relativo al "Regolamento recante le modalità per l'accertamento e la certificazione di morte" e del suo aggiornamento con Decreto del 11 aprile 2008.

RIFERIMENTI BIBLIOGRAFICI

1. Cuttini et al. End-of-life decisions in neonatal intensive care: physicians' self reported practices in seven European countries. EURONIC Study Group. Lancet, 2000.
2. Pignotti et al, Perinatal care at an extremely low gestational age (22–25weeks). An Italian approach: the “Carta di Firenze” Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007.
3. Nuffield Council on Bioethics. Guidelines on giving intensive care to premature babies.2006.
<http://nuffieldbioethics.org/report/neonatal-medicine-2/guidelines-intensive-care-extremely-premature-babies/> (Accessed on December 2016).
4. Raju et al, Periviable birth: executive summary of a Joint Workshop by the Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development, Society for Maternal-Fetal Medicine, American Academy of Pediatrics, and American College of Obstetricians and Gynecologists. Journal of Perinatology, 2014.
5. Fanaroff JM, Hascoët JM, Hansen TW, et al. The ethics and practice of neonatal resuscitation at the limits of viability: an international perspective. Acta Paediatr 2014.
6. Verloove-Vanhorick. Management of the neonate at the limits of viability: the Dutch viewpoint. 2006.
7. Berger et al. Perinatal care at the limit of viability between 22 and 26completed weeks of gestation in Switzerland. 2011.
8. Peixoto, Portuguese Neonatal Society Portuguese Consensus about Newborns' Viability. 2004.
9. Perlman J. et al. Part 7: Neonatal Resuscitation2015 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science with treatment recommendation. Pediatrics 2015.
10. Tyson JE. Intensive Care for Extreme Prematurity —Moving Beyond Gestational Age. NEJM 2008.
11. ACOG Committee Opinion No. 445: «antibiotics for preterm labor; Obstet Gynecol 2009.
12. SOGC CLINICAL PRACTICE GUIDELINES «Antibiotic therapy in Preterm Premature Rupture of Membranes» JOCG 2009, review 2015.
13. RCOG Green top guidelines n.44 «Preterm Prelabour Ropture of membranes» (rev 2014).
14. Verlato et al. Guidelines for resuscitation in the delivery room of extremely preterm infants. Journal of Child Neurology, 2004.
15. A Mancini, S Uthaya, C Beardsley, D Wood and N Modi. Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. England – Royal College of Paediatrics and Child Health 1st Edition February 2014.
16. Vic Larcher, Finella Craig, Kiran Bhogal, Dominic Wilkinson, Joe Brierley. England - Royal College of Paediatrics and Child Health. Making decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening conditions in children: a framework for practice. Arch Dis Child 2015.
17. American Academy of Pediatrics – Committee on Fetus and Newborn. Policy Statement. Non initiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborns. Pediatrics. 2007 Feb;119(2):401-3.
18. C Kenner, J Press and D Ryan. Recommendations for palliative and bereavement care in the NICU: a family-centered integrative approach. J Perinatol. 2015.

19. Jaideep Singh, John Lantos and William Meadow. End-of-Life After Birth: Death and Dying in a Neonatal Intensive Care Unit. *Pediatrics*. 2004.
20. Dageville, Bétrémieux P, Gold F, Simeoni U, for the Working Group on Ethical Issues in Perinatology. The French Society of Neonatology's Proposals for Neonatal End-of-Life Decision-Making. *Neonatology*. 2011.
21. Dick Willems, Eduard Verhagen, Eric Van Wijlick. Netherlands - Committee End-of-Life Decisions in Severely Ill Newborns of the Royal Dutch Medical Association. *Infants' Best Interests in End-of-life Care for Newborns*.
22. Mancini A, Uthaya S, Beardsley C, Wood D and Modi N. Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. England – Royal College of Paediatrics and Child Health 1st Edition February 2014
23. Vic Larcher, Finella Craig, Kiran Bhogal, Dominic Wilkinson, Joe Brierley. England - Royal College of Paediatrics and Child Health. Making decisions to limit treatment in life-limiting and life-threatening conditions in children: a framework for practice.
24. *Arch Dis Child* 2015;100:s1-s23 doi:10.1136/archdischild-2014-306666
25. American Academy of Pediatrics – Committee on Fetus and Newborn. Policy Statement. Non initiation or Withdrawal of Intensive Care for High-Risk Newborns. *Pediatrics*. 2007 Feb;119(2):401-3.
26. C Kenner, J Press and D Ryan. Recommendations for palliative and bereavement care in the NICU: a family-centered integrative approach. *J Perinatol*. 2015 Dec;35 Suppl1:S19-23. doi: 10.1038/jp.2015.145.
27. Jaideep Singh, John Lantos and William Meadow. End-of-Life After Birth: Death and Dying in a Neonatal Intensive Care Unit. *Pediatrics*. 2004 Dec;114(6):1620-6
28. Dageville, P.Bétrémieux, F.Gold, U.Simeoni, for the Working Group on Ethical Issues in Perinatology. The French Society of Neonatology's Proposals for Neonatal End-of-Life Decision-Making. *Neonatology*. 2011;100(2):206-14. doi: 10.1159/000324119. Epub 2011 Apr 1.
29. Dick Willems, Eduard Verhagen, Eric Van Wijlick. Netherlands - Committee End-of- Life Decisions in Severely Ill Newborns of the Royal Dutch Medical Association. *Infants' Best Interests in End-of-life Care for Newborns*. *Pediatrics*. 2014 Oct;134(4):e1163-8. doi: 10.1542/peds.2014-0780. Epub 2014 Sep 22.
30. Refractory septic shock in children *Intensive Care Med* (2016) 42:1948–1957 Rosati A, et al. *BMJ Open* 2016;6:e011565.Efficacy of ketamine in refractory convulsive status epilepticus in children: a protocol for a sequential design, multicentre, randomised, controlled, open-label, non-profit trial
31. P Lago,E Garetti, A Pirelli, D Merazzi, P SavantLevent, CV Bellieni, L Pieragostini, G Ancona. Linee Guida per la prevenzione ed il trattamento del dolore nel neonato. SocietàItaliana di Neonatologia (SIN) Giugno 2016.
32. A Mancini, S Uthaya, C Beardsley, D Wood and N Modi Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. 1st Edition February 2014
33. Franca Benini, Francesca Rusalen, Marco Bonetti, Monica Briani, Paolo Coleselli, Anna Ferrante. La morte nel paziente pediatrico. Modalità di gestione e cura della salma di minore nella regione Veneto: stato dell'arte e proposta di raccomandazioni. Numero 3.
34. Payot A. Neonatal organ donors: thinking beyond anencephaly and involving parents and the public. *Acta Paediatrica*. 2016.
35. Mata-Zubillaga D et al. Persistent cerebral blood flow by transcranial Doppler ultrasonography in an asphyxiated newborn meeting brain death diagnosis: case report and review of the literature. *Journal of Perinatology* 2012.
36. Wright JCE et al. The current status of neonatal organ donation in the UK. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* January 2015

38. Bone RC, Balk RA, Cerra FB, et al: Definitions for sepsis and organ failure and guidelines for the use of innovative therapies in sepsis. The ACCP/SCCM Consensus Conference Committee. American College of Chest Physicians/Society of Critical Care Medicine. Chest. 1992, 101: 1644-1655
39. Definizione di Rete di Cure Palliative Rete Assistenziale per la citazione della Legge 38/2010: <http://www.parlamento.it/parlam/leggi/10038l.htm>
40. Definizione Dolore: IASP (International Association for the Study of Pain - 1986) http://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?id=3769&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=terapia
41. Jankovic M, Masera G, Uderzo C, Conter V, Adamoli L, Spinetta JJ: Meetings with parents after the death of their child from leukemia. Pediatr Hematol Oncol, 6: 155-160, 1989.
42. Spinetta, John J: The dying child's awareness of death: A review. Psychological Bulletin, Vol 81(4), Apr 1974, 256-260

TEMPI DI ENTRATA IN VIGORE