



La pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari per bambini e adolescenti

Raccomandazioni per genitori, minori con capacità di agire e personale del Servizio sanitario della Provincia Autonoma di Bolzano - Alto Adige

Indice

Introduzione	3
Contesto normativo	4
Fondamenti etici della pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari per i minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta	7
Indicazioni pratiche per la pianificazione preventiva per i minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta.....	11
Elementi utili per la scelta	14
Modulo per piano di emergenza per pazienti minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta	16
Bibliografia e ulteriori informazioni	18

Nel presente opuscolo si è volutamente rinunciato a formulazioni rispettose dell'identità di genere per non comprometterne la leggibilità. Confidiamo nella comprensione delle nostre lettrici.

Pubblicato da

Provincia autonoma di Bolzano Alto Adige – 2020 (edizione rivista)

Dipartimento Salute, Banda larga e Cooperative www.provincia.bz.it/salute-benessere



L'opuscolo può essere richiesto presso la segreteria del Comitato etico provinciale o scaricato da Internet nel settore „Etica e salute“ sul nostro sito www.provincia.bz.it

Segreteria del Comitato etico provinciale

Evi Schenk

Via Canonico M. Gamper, 1

39100 Bolzano

Tel. 0471 418 155

evi.schenk@provincia.bz.it | ordinamentosanitario@provincia.bz.it

Gruppo di lavoro

Clara Astner, Laura Battisti, Barbara Bertone, Manfred Brandstätter, Renato Decarli, Maria Vittoria Habicher, Herbert Heidegger, Elisabeth Laimer, Hubert Messner, Grazia Molinaro, Emanuela Pedevilla, Evi Schenk, Marianne Siller, Marta Tomasi

Redazione e consulenza scientifica Univ. Prof. Dott. Georg Marckmann, MPH

Grafica e Layout www.obkircher.com | T 0471 614 103

Stampa Tipografia provinciale

1 Introduzione

Spesso è necessario adottare scelte terapeutiche per pazienti che non sono più in grado di indicare quali trattamenti desiderino ricevere. Per garantire anche in queste situazioni il massimo rispetto dell'autodeterminazione della persona si è andato affermando negli ultimi anni lo strumento delle Disposizioni anticipate di trattamento. A tale proposito è utile la legge n. 219 del 22 dicembre 2017. Nelle Disposizioni anticipate di trattamento, infatti, la persona ancora in possesso della sua capacità di agire può indicare i trattamenti ai quali vorrebbe essere sottoposta nel caso in cui una condizione patologica grave le impedisse di prendere le relative decisioni. Essa può inoltre nominare un/a fiduciario/a che in una simile eventualità possa decidere in sua vece. Le esperienze maturate in vari paesi dimostrano che la pianificazione preventiva con le Disposizioni anticipate di trattamento funziona bene solo se la persona che le redige viene assistita con competenza durante la compilazione e se il sistema sanitario è ben preparato ad attuarle. Questo approccio, che si va progressivamente affermando a livello internazionale con il nome di "Advance Care Planning", viene promosso anche in Alto Adige dal Comitato Etico Provinciale tramite opuscoli, iniziative di aggiornamento ed eventi informativi, oltre che con il sostegno a progetti pilota.

La pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari è invece molto meno diffusa quando si tratta di minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta, benché le scelte terapeutiche riguardanti bambini e adolescenti con patologie gravi e un'aspettativa di vita ridotta rappresentino una sfida particolarmente difficile per tutte le parti in causa. In particolare, si tratta di decidere quali trattamenti di urgenza debbano essere messi in atto in caso di crisi acuta. Spesso i giovani pazienti non hanno, per motivi di età o di sviluppo, la piena capacità di agire e non sono dunque in grado di decidere da soli in merito all'attuazione o meno di misure di sostegno vitale. Le relative opzioni possono perciò essere discusse preliminarmente e con la dovuta sensibilità con i genitori e, per quanto possibile, con i minori stessi per far sì che vengano attuate solo le misure da questi volute. Oltre ad alleviare significativamente il compito di tutte le parti in causa, questa discussione rafforza anche il rapporto di fiducia fra i giovani pazienti, i loro genitori e il personale sanitario e di cura.

Il Comitato Etico della Provincia Autonoma di Bolzano-Alto Adige ha pertanto istituito un gruppo di lavoro incaricato di elaborare strategie per la promozione e il sostegno della pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari per bambini e adolescenti affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta in Alto Adige. Il presente opuscolo intende aiutare i genitori interessati ed eventualmente i minori con capacità di decidere, ma soprattutto il personale sanitario, a confrontarsi sulle future misure di trattamento e assistenza per bambini e adolescenti gravemente malati, a documentarne i risultati nelle Disposizioni anticipate di trattamento e a curarne l'adeguata attuazione all'insorgere di una crisi acuta. I membri del gruppo di lavoro e il Comitato Etico Provinciale intendono in tal modo contribuire a far sì che l'assistenza a bambini e adolescenti affetti da patologie gravi e incurabili sia il più possibile in linea con la volontà dei diretti interessati.

Dott. Herbert Heidegger, Presidente del Comitato Etico Provinciale

2 Contesto normativo

Diritto alla salute e minori d'età

Certamente il **diritto alla salute**, sancito all'art. 32 Cost., trova pieno riconoscimento anche nei confronti del soggetto minorenni.

Tale diritto si realizza per mezzo dello strumento del **consenso informato ai trattamenti medici** che, a sua volta, trova il proprio fondamento nel tessuto costituzionale. Il riferimento, come chiarito dalla giurisprudenza della Corte costituzionale, va in particolare all'art. 2 della Costituzione che promuove i diritti fondamentali della persona e agli artt. 13 e 32 che, rispettivamente, tutelano la libertà personale e prevedono che nessuno possa essere obbligato a un determinato trattamento sanitario se non per disposizione di legge¹.

La rappresentanza legale

Come si concilia l'esigenza di tutelare un diritto fondamentale come quello alla salute con la posizione dei minori d'età che, per il diritto italiano, sono soggetti cui manca la capacità di agire, quella capacità, cioè, di porre in essere atti giuridicamente vincolanti?²

I primi garanti di questo diritto fondamentale e personalissimo sono i genitori, ai quali spetta "il diritto ed il dovere di mantenere, istruire ed educare i figli" (art. 30, co. 1 Cost.) e "l'obbligo di mantenere, istruire ed educare e assistere moralmente i figli nel rispetto delle loro capacità, inclinazioni naturali e aspirazioni" (art. 147 c.c.). La responsabilità genitoriale, dunque, si concretizza nel "dovere- potere" di prestare al figlio tutte le cure materiali e morali necessarie a crescere in uno stato di benessere psicofisico, nel suo esclusivo e diretto interesse.

Nel quadro della responsabilità genitoriale rientra anche il potere di rappresentanza legale (art. 320 c.c.), sicché l'esercizio dei diritti del minore (incapace di esercitarli personalmente) avviene per mezzo dei genitori.

Anche in ambito medico, sulla base di questi principi, la questione relativa al consenso di soggetti considerati incapaci di agire dal diritto (pazienti in stato temporaneo o permanente di incoscienza e pazienti minorenni) è superata facendo ricorso all'istituto della rappresentanza legale che autorizzerebbe i legali rappresentanti (gli esercenti la responsabilità genitoriale, i tutori...) a prestare il consenso in luogo e per conto dell'incapace.

Il superiore interesse del minore e il dovere di ascolto

Tuttavia, l'idea che – in particolare in ambito medico-sanitario – la volontà espressa dai legali rappresentanti possa automaticamente e incondizionatamente, a prescindere dall'avalutazione di ulteriori elementi, dirsi dirimente è fuorviante e si scontra con alcuni principi dei quali è importante tenere conto³.

1 Corte cost. sent. n. 438 del 23 dicembre 2008.

2 La norma di riferimento è contenuta nell'art. 2, co. 1 del Codice civile, secondo il quale: "La maggiore età è fissata al compimento del diciottesimo anno. Con la maggiore età si acquista la capacità di compiere tutti gli atti per i quali non sia stabilita un'età diversa".

3 In effetti, nonostante la generale previsione dell'art. 2 del codice civile, il nostro ordinamento prevede numerose norme che promuovono forme di autodeterminazione dei minori che assecondino e incoraggino il loro percorso di maturazione e costruzione di identità, in ambito lavorativo, contrattuale, nel diritto di famiglia, ecc.

Il primo generale principio cui fare riferimento è quello del **superiore interesse del minore**, identificato come criterio-guida in tutte le decisioni nell'ambito del diritto minorile. Tale principio cardine è sancito nelle legislazioni di molti ordinamenti statali e trova riconoscimento in numerosi documenti giuridici⁴.

Nella formulazione della Convenzione ONU sui diritti dell'infanzia del 1989, per esempio, si prevede che "in tutte le decisioni relative ai fanciulli, di competenza sia delle istituzioni pubbliche e private di assistenza sociale, dei tribunali, delle autorità amministrative o degli organi legislativi, l'interesse superiore del fanciullo deve essere una considerazione preminente".

Si tratta di una clausola generale che consente in alcuni casi di attivare meccanismi di superamento della rappresentanza legale. Così, per esempio, il Codice di deontologia medica (2014) – che non ha forza di legge ma vincola i componenti della professione – prevede la possibilità per il medico di rivolgersi all'autorità competente (i giudici) in caso di opposizione del rappresentante legale a interventi ritenuti appropriati e proporzionati (art. 32).

La seconda prescrizione normativa che indebolisce il monolite della rappresentanza legale è quella relativa all'**obbligo di ascolto del minore**. Fra le varie fonti, a diversi livelli, si può nuovamente fare riferimento all'art. 12 della Convenzione ONU sui diritti dell'infanzia del 1989 a norma del quale "[g]li Stati Parti garantiscono al fanciullo capace di discernimento il diritto di esprimere liberamente la sua opinione su ogni questione che lo interessa, le opinioni del fanciullo essendo debitamente prese in considerazione tenendo conto della sua età e del suo grado di maturità (...)". Similmente, l'art. 6, co. 2 della Convenzione di Oviedo – trattato internazionale non ancora ratificato in Italia, ma utilizzato come ausilio interpretativo – prevede che "[i]l parere di un minore è preso in considerazione come un fattore sempre più determinante, in funzione della sua età e del suo grado di maturità".

Previsione analoga è contenuta anche nel Codice di deontologia medica (2014) che, dopo aver stabilito che, in caso di paziente minore o incapace, il consenso o il dissenso devono essere espressi dai legali rappresentanti (art. 37), sancisce il dovere del medico di garantire al minore elementi di informazione utili perché comprenda la sua condizione di salute e gli interventi programmati, al fine di coinvolgerlo nel processo decisionale (art. 33) e quello di tenere in adeguata considerazione le opinioni espresse dal minore in tutti i processi decisionali che lo riguardano (art. 35).

L'ascolto del minore adempie la doppia funzione di mezzo indispensabile per valutarne la capacità e il grado di maturità e di fondamento sostanziale del diritto all'autodeterminazione.

4 Si vedano, per esempio, la Dichiarazione dei diritti del fanciullo del 1959 (par. 2), la Convenzione per l'eliminazione di tutte le forme di discriminazione contro le donne del 1979 (art. 5 b) e art. 16, par. 1 d)), la Convenzione sui diritti dell'infanzia del 1989 (par. 3.1.) e la Carta dei diritti fondamentali dell'Unione europea (art. 24.2) del 2001. Si segnala che l'art. 2 del progetto di legge recante "Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento" approvato dalla Camera dei Deputati in aprile 2017, limita lo scopo del consenso o rifiuto prestato dai genitori o dal tutore riguardo al trattamento sanitario del minore alla "tutela della salute psicofisica e della vita del minore" (corsivi aggiunti).

Minori d'età e autodeterminazione in Italia

Già prima dell'entrata in vigore della legge n. 219/2017 (Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento) il legislatore italiano aveva riconosciuto il valore giuridico della volontà espressa dal minore in riferimento a specifici trattamenti sanitari: così, ad esempio, il consenso dei soggetti minori d'età è rilevante, a determinate condizioni, in riferimento a scelte in ordine alla procreazione responsabile (l.n. 194/1978) e alla richiesta di terapia volontaria in caso di dipendenze da stupefacenti (d.P.R. 309/1990).

Oggi la norma di riferimento più ampia è contenuta nell'art. 3 della legge n. 219/2017, dedicata, in generale, alle questioni del consenso in medicina. Questa prevede il diritto del minore alla valorizzazione delle proprie capacità di comprensione e di decisione. La persona minore d'età deve "ricevere informazioni sulle scelte relative alla propria salute in modo consono alle sue capacità per essere messa nelle condizioni di esprimere la sua volontà".

Sebbene quindi il consenso al trattamento (e al rifiuto) sia espresso o rifiutato dagli esercenti la responsabilità genitoriale o dal tutore, la decisione dovrà tenere conto della volontà della persona minore, "in relazione alla sua età e al suo grado di maturità, e avendo come scopo la tutela della salute psicofisica e della vita del minore nel pieno rispetto della sua dignità".

Questi esempi, anche se non fondano un vero e proprio principio del consenso informato attribuibile ai minorenni, rendono evidente – insieme ai principi ai quali si è fatto riferimento in precedenza – la possibilità di configurare un'**accezione tenue di autodeterminazione**, che coincide con «l'attribuzione di rilievo potenzialmente decisivo alla volontà, adesiva o dissensiente, del paziente minorenne nel processo decisionale medico»⁵.

Disposizioni anticipate di trattamento

La nuova legge n. 219/2017 ha introdotto tre strumenti fondamentali per poter prendere decisioni relative alla propria salute in un momento futuro nel tempo.

Il primo è quello delle Disposizioni anticipate di trattamento che permettono a ogni persona maggiorenne e capace di intendere e di volere, "in previsione di un'eventuale futura incapacità di autodeterminarsi", esprimendo le proprie volontà in materia di trattamenti sanitari.

Il secondo strumento nelle mani delle persone adulte e capaci è quello del fiduciario, una persona di fiducia, individuata mediante una dichiarazione anticipata, che faccia le veci del disponente e che lo rappresenti nelle relazioni con i medici e i sanitari.

Lo strumento che qui più interessa, comunque, è la pianificazione anticipata delle cure. A fronte di una patologia cronica e invalidante, o caratterizzata da inarrestabile evoluzione con prognosi infausta, la persona può concordare con il medico una pianificazione delle cure. Sarà dovere dei medici curanti attenersi, qualora la paziente o il paziente non sia più in grado di esprimere la propria volontà. La paziente o il paziente, ovvero, con il suo consenso, una persona di fiducia, riceve adeguata informazione sul possibile evolversi della malattia e su cosa ci si possa realisticamente aspettare in termini di qualità della vita e concrete possibilità di intervento.

Questo strumento - in termini differenti perché mediato dal fondamentale consenso del genitore o del legale rappresentate - può essere di ispirazione anche nell'ambito dei trattamenti dei minori.

5 G.C. TURRI, Autodeterminazione, trattamenti sanitari e minorenni, in *Minorigiustizia*, 2, 2005, par. 4.2.

3 Fondamenti etici della pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari per i minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta

3.1 Le scelte terapeutiche per i minori

Anche nella medicina pediatrica e dell'adolescenza i vari trattamenti sanitari possono essere attuati solo in presenza del relativo consenso informato. Bambini e adolescenti, tuttavia, non sempre hanno un livello di maturità tale da consentire loro di prendere decisioni autonome e consapevoli in merito alle terapie da attuare. Se in passato si evitava il più possibile di affrontare con i pazienti più giovani la realtà della loro condizione, specie in caso di patologie gravi, oggi si va diffondendo la convinzione che un atteggiamento di sostanziale chiarezza sia preferibile anche nei confronti dei minori, che dovrebbero perciò essere coinvolti nel processo decisionale in modo consono al loro grado di sviluppo cognitivo e mentale.

La cosiddetta capacità di agire non è peraltro legata tanto all'età anagrafica, quanto piuttosto alla capacità soggettiva di comprensione e giudizio e alla rilevanza e portata dell'intervento da attuare. Il paziente minore dovrebbe essere in grado di comprendere la propria situazione medica e le opzioni terapeutiche disponibili, valutarne il significato e prendere una decisione che risponda ai suoi interessi a medio e lungo termine. Quanto più è significativo l'intervento e quanto maggiore è la portata della decisione, tanto più elevata dovrà essere la capacità decisionale richiesta per il relativo consenso. In caso di minore *con capacità di agire* il medico dovrà richiedere il consenso direttamente al giovane paziente, se possibile in accordo con i genitori. Bambini e adolescenti dovrebbero essere comunque sostenuti nella loro capacità di autodeterminazione, in modo da poter essere coinvolti il più possibile nella decisione che li riguarda.

Qualora il paziente minore *non* avesse capacità di agire, il medico dovrà richiedere il consenso ai genitori, tutori o amministratori⁶. I genitori non potranno però decidere a propria discrezione per il minore, ma saranno legati a ciò che è meglio per il suo bene. Se i genitori negano il consenso a un trattamento chiaramente finalizzato al bene del figlio, il medico può ottenere dall'Autorità giudiziaria un provvedimento autorizzativo nell'interesse del minore stesso. Anche quando il minore non abbia capacità di agire, il medico lo dovrebbe comunque coinvolgere nell'informazione in modo consono alla sua maturità; specie nel caso di bambini grandi o adolescenti, oltre al consenso dei genitori dovrebbe essere richiesto anche l'assenso dell'interessato. Non è facile gestire il coinvolgimento del giovane paziente nelle scelte terapeutiche in modo adeguato e proporzionato al suo livello di sviluppo. Una corretta *condivisione del processo decisionale* fra paziente, genitori e personale sanitario è però un presupposto indispensabile per una buona relazione terapeutica e dunque per il successo stesso della cura.

3.2 L'importanza della pianificazione preventiva per i minori

Anche nella medicina pediatrica e dell'adolescenza le scelte terapeutiche dovrebbero essere discusse il più possibile con il paziente minore e i suoi genitori. Soprattutto quando un bambino o un adolescente è affetto da una patologia complessa, progressiva e irreversibile, si porrà prima o poi il tema delle misure sanitarie da attuare in caso di crisi acuta. In caso di emergenza

⁶ Per facilitare la lettura, nel testo si parlerà solo di genitori, ma si intendono anche gli eventuali tutori nominati dall'Autorità giudiziaria.

può essere perciò utile per tutti i soggetti coinvolti poter fare riferimento a una pianificazione preventiva nella quale siano state discusse e documentate le eventuali misure di sostegno vitale desiderate dal giovane paziente e dai suoi genitori. Si riporta di seguito a titolo esemplificativo un caso tratto da una pubblicazione di Julia Lotz e Monika Führer, del Centro cure palliative pediatriche della Clinica universitaria di Monaco di Baviera (Lotz e Führer 2015), a illustrazione di quanto possa essere utile una pianificazione preventiva nella cura e nell'assistenza di bambini e adolescenti.

Esempio

All'età di 11 anni Sebastian (nome fittizio) inizia a soffrire di forti cefalee e vertigini. La causa viene individuata in un ependimoma anaplastico (tumore cerebrale maligno) che aveva già sviluppato metastasi nel cervello e nel midollo spinale. Sebastian si sottopone allora a chemioterapia e radioterapia, ma dopo pochi mesi vengono rilevate nuove metastasi. A seguito di una grave complicanza della cura il ragazzo deve essere sottoposto per varie settimane a terapia intensiva con ventilazione meccanica. Dopo essersi ripreso, Sebastian manifesta l'ardente desiderio di essere curato a casa e stare insieme alla propria famiglia. A questo punto è quasi completamente paralizzato, ma è mentalmente lucido, capace di agire e in grado di esprimere la sua volontà. I genitori si recano insieme a Sebastian a un colloquio con i medici curanti dei reparti di terapia intensiva e oncologia pediatrica e con il team delle cure palliative. Sanno già da colloqui precedenti che il tumore progredirà e che non ci sono possibilità di guarigione. Ai genitori e a Sebastian preme sapere soprattutto quanto tempo gli rimane, che sintomi si potrebbero presentare, come fare per assisterlo a casa e cosa accadrebbe in caso di crisi acuta. Sebastian rifiuta categoricamente l'idea di essere nuovamente ricoverato nel reparto di terapia intensiva o di sottoporsi a ventilazione meccanica e i suoi genitori rispettano la sua volontà. In un piano di emergenza sottoscritto da un medico del team cure palliative e dai genitori a nome di Sebastian si indicano le misure a cui Sebastian acconsente e quelle che rifiuta. In caso di necessità, il numero da contattare è il numero di emergenza del team delle cure palliative pediatriche. Dopo le dimissioni seguono ulteriori colloqui riguardanti il supporto necessario per le attività quotidiane e la preparazione del commiato. Sebastian prende l'abitudine di annotare in un taccuino quello che gli fa bene, ciò che vorrebbe comunicare alla sua famiglia e ad altre persone importanti e il modo in cui vorrebbe essere sepolto e salutato. Quando sopraggiunge la crisi acuta con tetraplegia grave e principi di insufficienza respiratoria, il medico intervenuto d'urgenza, dopo essersi consultato con il team delle cure palliative pediatriche, rispetta le volontà scritte del ragazzo e rinuncia al ricovero all'ospedale pediatrico. La dispnea di Sebastian viene attenuata con successo. Poche ore dopo il ragazzo spira serenamente fra le braccia di suo padre.

Grazie alla discussione tempestiva delle possibili complicanze nell'ulteriore decorso della malattia è stato possibile definire la volontà del giovane paziente, documentarla in forma scritta e tenerne adeguatamente conto durante il progredire dello stato patologico. Anziché trasferirlo in ospedale, si è provveduto a tenere sotto controllo la sintomatologia permettendogli di morire a casa sua. La pianificazione preventiva ha tenuto nella massima considerazione le esigenze individuali del paziente e dei genitori includendo, oltre al trattamento medico nell'emergenza, anche i desideri relativi alla cura e all'assistenza nella fase terminale. I genitori e il medico d'urgenza hanno potuto inoltre rivolgersi per tutti i chiarimenti necessari al team delle cure palliative con il quale era stata concordata la pianificazione.

3.3 Modalità di pianificazione preventiva per i minori

Esistono due distinte modalità di pianificazione preventiva, a seconda della capacità di agire dei minori:

- (1) i minori capaci di agire possono redigere autonomamente le proprie *Disposizioni anticipate di trattamento* alla stessa stregua dei maggiorenni;
- (2) qualora i minori non fossero capaci di agire, i genitori provvedono in loro vece alle Disposizioni per la pianificazione preventiva.

Le Disposizioni anticipate di trattamento del minore capace di agire

Come un maggiorenne, anche il minore capace di agire può indicare anticipatamente per iscritto i trattamenti sanitari cui desidera o non desidera essere sottoposto in caso di emergenza sanitaria con perdita della capacità di esprimere il proprio consenso o dissenso. Come per i maggiorenni, è importante che tali Disposizioni anticipate di trattamento vengano stilate con la consulenza di una persona competente in ambito medico, al fine di garantire che il minore sia effettivamente capace di agire, che la pianificazione rifletta le principali situazioni sanitarie e sia formulata in modo chiaro e che l'interessato abbia effettivamente compreso le misure terapeutiche documentate. Il minore potrebbe in teoria redigere la propria pianificazione preventiva sugli stessi moduli utilizzati dai maggiorenni. E' tuttavia probabile che la maggior parte dei moduli per le Disposizioni anticipate di trattamento non contempli opzioni adeguate alla pianificazione preventiva del trattamento di un minore gravemente malato con prognosi infausta per il quale, più che i trattamenti in situazioni di prolungata incoscienza o progressiva perdita delle funzioni cerebrali, devono essere indicate le misure da adottare in caso di peggioramento acuto delle condizioni con perdita della capacità di agire. Nel presente opuscolo è stato perciò inserito un modulo per la pianificazione preventiva dei trattamenti da attuare d'urgenza in situazioni di acuzie, che va sottoscritto da un responsabile sanitario tenendo in considerazione la volontà del minore (sezione 6). A integrazione di tale modulo, il minore capace di agire può formulare liberamente delle Disposizioni anticipate di trattamento più esaustive.

Disposizioni anticipate di trattamento redatte da genitori o fiduciari

Nel caso di minori che non abbiano ancora capacità di agire (o che, a causa di una grave lesione o malformazione cerebrale, non abbiano la possibilità di acquisirla nemmeno in futuro), la pianificazione anticipata può essere effettuata in loro vece dai genitori o fiduciari attraverso la redazione di apposite Disposizioni anticipate di trattamento. Il fondamento etico delle disposizioni da adottare è il benessere del minore: devono dunque essere escluse le misure che, in base alla valutazione dei genitori e dei medici curanti, non corrispondano più al benessere del figlio o della figlia. Le Disposizioni anticipate di trattamento redatte dai genitori contengono di norma disposizioni per le emergenze acute: esse aiutano i genitori stessi a decidere nel migliore interesse del minore anche in condizioni di forte pressione, oppure possono fungere da riferimento nel caso in cui i genitori non siano immediatamente reperibili. Una pianificazione preventiva scritta facilita inoltre la comunicazione fra i soggetti coinvolti nell'assistenza (pediatra, assistenza infermieristica domiciliare, strutture pedagogiche, ecc., v. paragrafo 4.2). Il presente opuscolo contiene un modulo per la predisposizione di un piano di emergenza per pazienti minori, con il quale definire dopo approfonditi colloqui con i genitori le modalità di gestione delle eventuali emergenze (sezione 6). Nel piano sono contemplate sia le misure di sostegno vitale che quelle per il trattamento dei sintomi. Il piano di emergenza deve essere

firmato dal pediatra di riferimento. A integrazione di tale piano, i genitori possono formulare liberamente delle Disposizioni anticipate di trattamento più esaustive, con ulteriori indicazioni per la cura e l'assistenza del minore. Il relativo modulo può essere richiesto al Comitato etico provinciale in formato word, per consentire l'adeguamento delle disposizioni alla situazione individuale.

3.4 I vantaggi della pianificazione preventiva per bambini e adolescenti

La pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari è utile per tutti i soggetti coinvolti. Innanzitutto essa garantisce che anche in situazioni di emergenza il trattamento sia adeguato dal punto di vista medico e corrispondente alla volontà dei giovani pazienti e dei loro genitori. Parlare per tempo delle prospettive di peggioramento delle condizioni del paziente permette a tutti gli interessati di prepararsi meglio alle decisioni che li attendono. Anche quando i genitori sono presenti durante l'emergenza, la pianificazione preventiva li mette in condizioni di compiere le scelte necessarie in modo più informato e ponderato. In questo modo si migliora la qualità delle decisioni prese nell'interesse del giovane paziente e si allevia almeno in parte l'enorme pressione psicologica che già grava sui genitori chiamati a decidere per il figlio o la figlia. Anche prima che si verifichino crisi con esito potenzialmente letale, i colloqui per la pianificazione preventiva hanno effetti positivi sui pazienti minori e sui loro genitori. Essi rafforzano infatti negli interessati la sensazione di mantenere il controllo della situazione e danno loro la certezza che i loro desideri saranno tenuti in debita considerazione nell'ulteriore evolvere della malattia. Studi empirici dimostrano inoltre che sia i minori interessati che i loro genitori esprimono frequentemente il desiderio di effettuare una pianificazione preventiva.

Anche il personale sanitario che assiste il paziente minore viene sgravato di parte della pressione, in quanto una pianificazione preventiva ben documentata riduce l'incertezza in merito alle misure terapeutiche da attuare in caso di crisi acuta. I desideri degli interessati sono infatti noti e possono essere integrati meglio nell'attività di assistenza. Aumenta così anche la sicurezza giuridica per tutte le parti coinvolte. Per questi motivi la maggior parte dei pediatri è favorevole alla pianificazione preventiva dei trattamenti sanitari per bambini e adolescenti affetti da malattie croniche. I colloqui condotti congiuntamente e la documentazione scritta delle preferenze terapeutiche favoriscono oltretutto la comunicazione e la cooperazione fra le varie professionalità che seguono i giovani pazienti. Specie in caso di assistenza domiciliare, infatti, risultano sovente coinvolte diverse istituzioni e categorie professionali: pediatra, servizio infermieristico pediatrico, ambulatori specializzati in cure palliative pediatriche, servizi di soccorso, ospedale, strutture di assistenza residenziale, ecc.. La tempestività del dialogo e la documentazione delle decisioni rilevanti favorisce la corretta interazione fra i soggetti deputati all'assistenza, a tutto vantaggio del paziente. La chiarezza delle scelte da attuare allevia inoltre il peso delle decisioni per tutti gli interessati (cfr. paragrafo 4.2) (Lotz et al. 2015).

4 Indicazioni pratiche per la pianificazione preventiva per i minori affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta

4.1 Dialogo e consulenza nella stesura delle Disposizioni anticipate di trattamento

Come per i maggiorenni, anche per i minori di età un confronto approfondito con una guida competente è un presupposto irrinunciabile per un'efficace pianificazione preventiva. La presenza di un facilitatore è dunque un aspetto fondamentale nella strategia dell'Advance Care Planning. Ai colloqui, che sono parte integrante del processo di cura, dovrebbero partecipare, oltre al paziente minore che possieda il necessario grado di maturità, i genitori ed eventuali altre persone di fiducia a loro vicine. Nella pianificazione preventiva dovrebbe essere altresì coinvolto il personale delle strutture che a vario titolo assistono il giovane paziente (cfr. paragrafo 4.2). In altri paesi sono stati sviluppati programmi specifici di pianificazione preventiva per bambini e adolescenti, nei quali la moderazione delle varie fasi del processo viene affidata a personale appositamente formato (vds. Lotz et al. 2013).

Un ruolo chiave nei colloqui per la pianificazione preventiva compete al medico curante, di norma uno specialista in medicina pediatrica e dell'adolescenza. Egli deve innanzitutto valutare la capacità di agire del paziente minore, con particolare riguardo alle scelte terapeutiche oggetto della pianificazione preventiva. Egli deve dunque appurare se e in che misura il bambino o l'adolescente è in grado di comprendere la natura, la portata e l'importanza dei trattamenti e di formare di conseguenza la propria volontà. I pazienti minori devono infatti essere coinvolti nel colloquio di pianificazione in modo consono al loro grado di maturità cognitiva ed emozionale. Se pienamente capaci di agire, essi dovrebbero essere l'interlocutore primario nel processo. Di norma verranno coinvolti anche i genitori che, in quanto prime persone di riferimento, partecipano di solito direttamente all'assistenza dei giovani pazienti.

La pianificazione preventiva richiede un processo dialogico in più fasi. E' compito del medico fornire a tutte le parti coinvolte informazioni dettagliate sulla malattia del giovane paziente e sui suoi possibili sviluppi. Anche i genitori devono avere la possibilità di descrivere la situazione presente e soprattutto la qualità della vita del figlio dal loro punto di vista. Su queste basi si passa quindi alla discussione degli obiettivi terapeutici individuali che i trattamenti sanitari devono perseguire nel caso del giovane paziente. Successivamente possono essere assunte determinazioni più concrete in merito all'impiego di misure di sostegno vitale, concentrandosi in particolare sull'ipotesi di un peggioramento acuto delle condizioni di salute, tale da rendere necessario un intervento medico d'urgenza. L'obiettivo del colloquio è far sì che tutti i soggetti coinvolti si preparino a una simile eventualità e discutano insieme delle misure palliative e di sostegno vitale da adottare. Soprattutto in presenza di patologie incurabili a progressione irreversibile sarebbe bene parlare apertamente anche dell'eventuale limitazione delle misure di sostegno vitale: in una situazione di crisi con esito potenzialmente infausto non è detto infatti che si debbano esperire tutte le possibilità del sostegno vitale se il paziente non ne trae più beneficio o comunque non le desidera più. Vengono sempre garantiti il controllo del dolore e degli altri sintomi disturbanti, e verrà sempre favorita la vicinanza dei genitori, dei famigliari e degli amici e in generale delle persone importanti per il bambino. Durante i colloqui è importante dare ai giovani pazienti e ai loro genitori spazio sufficiente affinché possano esprimere le loro speranze, ansie e preoccupazioni e abbiano modo di riflettere sui trattamenti che realmente desiderano.

Le decisioni riguardanti il ricorso a misure di sostegno vitale sono particolarmente gravose per tutti i soggetti coinvolti. Per i pediatri è molto difficile informare apertamente e tempestivamente i genitori in merito a una prognosi infausta. Il decorso prolungato e spesso variabile delle patologie croniche gravi in età pediatrica e adolescenziale rende ancora più complicata la formulazione di una prognosi e costituisce un'ulteriore difficoltà nella pianificazione preventiva. Un confronto tempestivo e aperto con gli interessati su questi fattori di incertezza e sui possibili sviluppi della malattia può però influire in termini molto positivi sulla qualità delle scelte adottate.

Dato il decorso spesso lungo di queste patologie è utile parlare, oltre che dei trattamenti sanitari in caso di crisi acute e potenzialmente fatali, anche dell'assistenza psicologica e sociale da fornire ai giovani pazienti nella vita quotidiana. Ecco alcuni dei temi da affrontare:

- come far sì che il paziente possa essere trattato a casa il più a lungo possibile?
- è ancora possibile la frequenza scolastica?
- di quale supporto necessita la famiglia nella cura quotidiana del figlio malato?
- come si dovranno gestire la fase terminale e il commiato?

I bambini e adolescenti che, in ragione del loro grado di maturità e del loro stato di salute, vengono coinvolti nei colloqui possono essere guidati nella riflessione sui propri desideri e bisogni attraverso domande mirate. Le domande che riportiamo di seguito sono tratte da un opuscolo informativo dell'associazione statunitense Aging with Dignity (www.agingwithdignity.org) e sono state tradotte in tedesco da J.D. Lotz (fonte: Lotz e Führer 2015, p. 317).

Domande guida per bambini (My Wishes)

- Come vorrei essere trattato/a?
- Cosa mi fa stare meglio quando sto male (p. es. la musica preferita, i libri, la meditazione)?
- Cosa vorrei dire di me alla mia famiglia/ai miei amici?
- Cosa vorrei dire di me ai medici e agli infermieri?
- La mia storia

Domande guida per adolescenti (Voicing My Choices)

- Cosa mi fa stare meglio quando sto male (p. es. la musica preferita, i libri, la meditazione)?
- Come vorrei essere aiutato/a (da chi, quando, come?)
- Chi dovrebbe decidere per me se non fossi più in grado di farlo da solo/a?
- Quali misure di sostegno vitale (non) vorrei?
- Cosa vorrei dire di me alla mia famiglia/ai miei amici?
- Quali sono le mie riflessioni ed esigenze spirituali?
- Come vorrei essere sepolto/a e come vorrei essere ricordato/a?

I contenuti delle Disposizioni anticipate di trattamento formulate da pazienti o genitori dovrebbero essere verificati a intervalli regolari, con tempi che variano a seconda delle situazioni individuali. Soprattutto quando la malattia progredisce o insorgono complicanze con limitazioni permanenti è opportuno ridiscutere in più colloqui le ulteriori misure di assistenza e cura, documentando i risultati dei colloqui. La pianificazione preventiva diviene così un processo dinamico di comunicazione continua fra paziente, genitori e personale sanitario e assistenziale di riferimento.

4.2 Presupposti per l'attuazione effettiva delle Disposizioni anticipate di trattamento

Le esperienze maturate nell'ambito dell'Advance Care Planning per gli adulti dimostrano che la qualità della consulenza non è di per sé sufficiente a garantire l'efficace attuazione delle misure pianificate. E' infatti indispensabile che nel sistema socio-sanitario locale siano validamente integrati i meccanismi che consentono di reperire in caso di necessità le disposizioni di trattamento esistenti e far sì che esse vengano tenute in adeguata considerazione da tutti i soggetti coinvolti nelle decisioni da adottare. Occorre dunque definire procedure standard per la conservazione, la condivisione e l'aggiornamento delle Disposizioni anticipate di trattamento e informare i vari servizi interessati a livello locale in merito alla corretta attuazione pratica dei piani preventivi.

Questo vale a maggior ragione nel caso dei minori di età affetti da malattie gravi, inguaribili, a prognosi infausta. Permangono infatti diffuse perplessità di natura giuridica ed etica circa l'attuazione delle Disposizioni anticipate di trattamento per i minori, specie per quanto attiene alla rinuncia alle misure di sostegno vitale. La medicina d'urgenza e il servizio di soccorso sono impostati in modo da mettere sistematicamente in atto nelle situazioni di grave emergenza tutte le misure potenzialmente utili a salvare la vita dei pazienti. Dal momento che i piani di emergenza non sono ancora molto diffusi, i soccorritori spesso esitano ad anteporre al primato della vita del paziente una disposizione che imponga di rinunciare a eventuali misure di sostegno vitale. Occorre perciò che vi sia a monte assoluta chiarezza per garantire che in caso di necessità i piani di emergenza esistenti vengano tenuti in debita considerazione e attuati di conseguenza.

A questo si aggiunge il fatto che i minori affetti da patologie croniche, specie se trattati a casa, sono in genere seguiti da svariati soggetti e servizi: il pediatra, i servizi ambulatoriali di infermeria pediatrica ed eventualmente quelli specializzati in cure palliative pediatriche, l'ospedale e i vari operatori volontari. Gli accordi relativi all'assistenza presente e futura dei giovani pazienti devono perciò essere oggetto di una comunicazione efficace fra le persone e le istituzioni interessate, in modo che le volontà espresse possano essere attuate correttamente. La discussione del caso con tutti i soggetti coinvolti nell'assistenza può essere utile per comunicare validamente alla rete locale gli accordi intercorsi e la pianificazione preventiva esistente. E' inoltre importante integrare nella pianificazione preventiva anche istituzioni sociali quali la scuola o i centri diurni e aggiornarle in merito ai trattamenti concordati (eventualmente con il supporto di adeguate misure formative). Per le situazioni di emergenza dovrebbe essere prevista la possibilità di consultarsi, oltre che con i genitori, anche con un soggetto o servizio con competenze mediche che sia a conoscenza dei contenuti della pianificazione preventiva. E' stata proposta anche la designazione di un *coordinatore del caso all'interno del Palliative Care Team*, per garantire la continuità dell'assistenza tra i vari soggetti e servizi coinvolti.

5 Elementi utili per la scelta

La presente sezione intende essere di supporto nelle decisioni relative al trattamento cui sottoporre un paziente minore affetto da malattia grave, inguaribile, a prognosi infausta in caso di crisi acuta. In generale, i trattamenti sanitari possono essere effettuati solo quando sussiste la relativa indicazione medica e quando corrispondono alla volontà della persona interessata, e dunque quando il paziente adeguatamente informato ha espresso il suo consenso all'attuazione della misura in questione. Nessun trattamento medico può essere effettuato *contro* la volontà espressamente dichiarata da un paziente capace di agire. Ogni paziente ha dunque il diritto costituzionalmente garantito di rifiutare una misura terapeutica, ancorché utile o addirittura salvavita. Tale rifiuto può essere espresso anche in un momento precedente dal paziente capace di agire, tramite documentazione scritta della propria volontà (p. es. con le Disposizioni anticipate di trattamento). Viceversa, il paziente non ha diritto a terapie prive di utilità medica e dunque non indicate.

Nel caso di bambini e adolescenti la situazione decisionale si complica quando i pazienti, per motivi di età o di sviluppo, non sono o sono solo parzialmente capaci di agire. In caso di minore *incapace* di agire la decisione - e dunque il cosiddetto consenso informato - compete ai genitori. I minori incapaci di agire dovrebbero comunque essere coinvolti nel processo decisionale in proporzione alla loro maturità morale e intellettuale. I genitori, per parte loro, sono vincolati nella loro decisione al benessere del figlio: essi non possono cioè adottare scelte che contrastino con il migliore interesse del minore che rappresentano. Se genitori e medici non trovano un accordo sul trattamento che meglio corrisponde al benessere del minore, può essere utile *discutere gli aspetti etici del caso* rivolgendosi a un soggetto facilitatore come il Gruppo di consulenza etica, istituito in ciascuno dei quattro comprensori sanitari della Provincia di Bolzano. Qualora non fosse possibile risolvere i conflitti con il dialogo, si può richiedere l'intervento del Tribunale per i Minorenni.

Il processo dialogico di pianificazione preventiva descritto nel presente opuscolo può rafforzare la relazione terapeutica fra il giovane paziente, i genitori e il team degli operatori sanitari. Esso permette infatti di discutere anticipatamente i possibili decorsi della malattia e le eventuali situazioni di crisi acuta, pianificando i relativi trattamenti sanitari. In questo modo, nella situazione di emergenza, l'equipe sanitaria potrà attuare al meglio la volontà del minore o dei suoi genitori. Finché il principio della pianificazione preventiva non si sarà però affermato anche nel trattamento dei bambini e degli adolescenti, continueranno a presentarsi situazioni decisionali per le quali non sarà possibile fare riferimento a colloqui precedenti o Disposizioni anticipate di trattamento.

In *ogni* situazione di emergenza sanitaria acuta riguardante bambini e adolescenti, i genitori che non siano già presenti devono essere immediatamente avvertiti. Se esiste un piano di emergenza scritto applicabile alla crisi in atto, devono essere attuate le misure palliative e di sostegno vitale ivi indicate. A tal fine occorre verificare che il nominativo sul piano di emergenza corrisponda a quello del paziente e che il documento rechi la firma del pediatra curante. Si dovrà in ogni caso tentare di calmare il giovane paziente, prenderlo in braccio o comunque accertarsi che sia in posizione comoda. Se i genitori sono presenti, è opportuno verificare con loro la procedura anche in presenza di un piano di emergenza. Se il paziente minore non ha capacità di agire, i genitori possono decidere in sua vece e in caso di crisi acuta possono derogare dal piano di emergenza.

Qualora durante la crisi acuta non fosse disponibile un piano di emergenza, i presenti e i soccorritori intervenuti dovrebbero in prima battuta adottare tutte le misure necessarie a mantenere in vita il giovane paziente e a lenirne la sintomatologia. I genitori, se non sono presenti, devono essere avvertiti immediatamente. In assenza dei genitori o nelle situazioni in cui la decisione da prendere non appare chiara, il giovane paziente dovrebbe essere innanzitutto trasferito in una struttura adeguata alle sue condizioni in quel momento. Nei giorni successivi si potrà poi discutere il da farsi insieme ai genitori. E' probabile che a quel punto siano disponibili anche informazioni più precise sulle cause della crisi, in modo da formulare una prognosi più attendibile. Anche in questo caso, se la decisione è difficile può essere utile una discussione degli aspetti etici del caso fra tutte le parti coinvolte, con l'ausilio di un soggetto facilitatore.

Contatti:

- Servizi di soccorso/pronto intervento sanitario: 112
- Equipe cure palliative pediatriche Alto Adige: 0471 435 452, 0471 435 460
- Interlocutori per la consulenza etica nei quattro comprensori sanitari: rivolgersi alle coordinatrici / coordinatori dei consulenti etici sanitari

6 Modulo per piano di emergenza per pazienti minori

PROCEDURA RACCOMANDATA IN SITUAZIONI DI EMERGENZA

PAZIENTE, nato/a il

Luogo di residenza:

Tel.:

DIAGNOSI:

è affetto/a da una patologia non curabile.

Il decorso della malattia e gli obiettivi terapeutici sono documentati in modo esaustivo nelle Disposizioni anticipate di trattamento redatte dai genitori.

Dopo aver fornito tutte le informazioni del caso, nel colloquio con i genitori in data il responsabile medico ha definito per le situazioni di grave emergenza la seguente procedura:

	si	no
Rianimazione cardiopolmonare		
Ventilazione invasiva (intubazione)		
Defibrillazione/cardioversione		
Ventilazione non invasiva (con maschera)		
Somministrazione di ossigeno		
Terapia intensiva (compresi farmaci con attività emodinamica)		
Ricovero ospedaliero (per eventuale trattamento sintomatologico, previa consultazione)		

Le seguenti misure devono essere attuate *in ogni caso*:

- Informare immediatamente i genitori
(per recapito telefonico v. sotto)
- Calmare il/la paziente, prenderlo/a in braccio o metterlo/a in posizione comoda
- Consultazione con la centrale emergenze/il medico
d'urgenza/l'equipe cure palliative
- Terapia farmacologica sintomatica, palliativa (v. piano sul retro)

Recapiti telefonici per emergenze:

Telefono della madre:

Telefono del padre:

Telefono centrale emergenze/medico d'urgenza/equipe cure palliative:

.....

Misure palliative a integrazione della terapia in situazioni di emergenza

Mantenere la calma, tranquillizzare ..., prenderlo/a in braccio o metterlo/a in una posizione comoda e:

• In caso di dolori	
• In caso di attacchi epilettici	
• In caso di spasmi diffusi = rigidità muscolare	
• In caso di distonia = contrazioni muscolari dolorose, con andamento ondulatorio	
• In caso di irrequietezza, o eventualmente in aggiunta a quanto già indicato per dispnea/dolore	
• In caso di incoscienza	» Posizione comoda, in braccio » Mantenere la calma

Tutti gli interessati sono consapevoli del fatto che le presenti raccomandazioni dovrebbero essere verificate e aggiornate a intervalli regolari e che possono essere revocate in qualsiasi momento senza conseguenze negative per nessuna delle parti coinvolte.

Luogo, data:

Il/La pediatra (nome e timbro):

Discusso e inoltrato a:

Istituzione/scuola _____ il _____

_____ il _____

(Versione adattata dei piani di emergenza del Centro cure palliative pediatriche della Clinica universitaria di Monaco di Baviera, diretto dalla prof. Monika Führer, e del dott. H. Messner di Bolzano.)

7 Bibliografia e ulteriori informazioni

Führer M, Jox RJ, Borasio GD. Gemeinsam Verantwortung tragen. Therapieentscheidungen bei schwerstkranken Kindern und Jugendlichen. MMW Fortschr Med 2011;153(37):35-6, 38.

in der Schmitt J, Nauck F, Marckmann G. Behandlung im Voraus planen (Advance Care Planning): ein neues Konzept zur Realisierung wirksamer Patientenverfügungen. Zeitschrift für Palliativmedizin 2016;17:177-195

Jox RJ, Nicolai T, Duroux A, Borasio GD, Führer M. Patientenverfügungen in der Pädiatrie. Ein Pilotprojekt. Monatsschr Kinderheilk 2007;155(12):1166-1174.

Jox RJ, Führer M, Borasio GD. Patientenverfügung und Elternverfügung - "Advance Care Planning" in der Pädiatrie. Monatsschr Kinderheilk 2009;157:26-32.

Lotz JD, Jox RJ, Borasio GD, Führer M. Pediatric advance care planning: a systematic review. Pediatrics 2013;131(3):e873-80.

Lotz J, Führer M. Vorausschauende Behandlungsplanung in der Kinderheilkunde. Bayerisches Ärzteblatt 2015(3):109-111.

Lotz J, Führer M. Vorausschauende Behandlungsplanung in der Kinderheilkunde. In: Coors M, Jox RJ, in der Schmitt J (Hg.) Advance Care Planning. Von der Patientenverfügung zur gesundheitlichen Vorausplanung. Stuttgart: Verlag W. Kohlhammer 2015, S. 311-327.

Lotz JD, Jox RJ, Borasio GD, Führer M. Pediatric advance care planning from the perspective of health care professionals: a qualitative interview study. Palliat Med 2015;29(3):212-22.

Lotz JD, Daxer M, Jox RJ, Borasio GD, Führer M. "Hope for the best, prepare for the worst": A qualitative interview study on parents' needs and fears in pediatric advance care planning. Palliat Med 2016 Nov 23. [Epub ahead of print]

Marckmann G, Wiesing U. Kinderheilkunde und Jugendmedizin. Einführung. In: Wiesing U (Hg.) Ethik in der Medizin. Ein Studienbuch. Stuttgart: Philipp Reclam jun. 2012, p. 452-458.

Ringraziamenti: Numerosi spunti e contenuti inseriti nel presente opuscolo si ispirano all'eccellente lavoro del Gruppo ACP pediatrico del Centro cure palliative pediatriche della Clinica universitaria di Monaco di Baviera, diretto dalla prof. Monika Führer, e in particolare ai contributi della dott.ssa Julia D. Lotz e della dott.ssa Kathrin Knochel.