



JOLANTA KWASNIEWSKA'S FOUNDATION
Communication Without Barriers



Standard Europei per la Cura di Bambini affetti da Tumore

Varsavia, Polonia

14 ottobre 2009

Standard Europei per la Cura di Bambini affetti da Tumore

Prefazione

Notevoli progressi sono stati ottenuti nel trattamento dei tumori dei bambini. Il progresso è stato ed è possibile grazie alla stretta collaborazione tra professionisti dell'oncologia pediatrica non solo all'interno di un paese, ma in tutti o nella maggior parte dei Centri in molti paesi. Una delle condizioni per ottenere risultati comparabili e risultati comuni è che ciascuno dei Centri che partecipano a studi clinici soddisfi determinati requisiti sia in termini di infrastrutture per la diagnostica clinica che per le comuni pratiche di lavoro svolte dagli operatori sanitari.

Nell'analisi dei risultati ottenuti attraverso studi clinici multicentrici, multinazionali, si sono notate occasionalmente differenze significative negli effetti terapeutici. Un ulteriore problema è stato individuato: le condizioni finanziarie degli istituti di cura in cui operano le unità di oncologia pediatrica. I manager della sanità cercano soluzioni per ridurre i costi e le unità oncologiche pediatriche che sono spesso trattate nello stesso modo di altre unità pediatriche. Gli standard richiesti in queste unità non garantiscono il corretto funzionamento delle unità di oncologia pediatrica, in quanto i piccoli pazienti ricoverati in ospedale per tumore dipendono e richiedono specifica attenzione e costante supervisione. Di conseguenza, è stata identificato il concetto di standard comune per le unità di oncologia pediatrica.

Tenendo in considerazione tutto questo, nel maggio 2008 il Board della SIOP Europa (SIOPE), la Società Europea di Oncologia Pediatrica, ha deciso di unirsi e supportare l'iniziativa della Fondazione Jolanta Kwaśniewska "Comunicare senza barriere" ed ha iniziato una cooperazione per preparare una proposta di standard di cura dei bambini con tumore in Europa. Il Board della SIOPE ha anche deciso di raccogliere dati sullo stato attuale e sugli standard dei Centri di Oncologia Pediatrica in Europa. Per questo motivo, è stato preparato un questionario, inviato ai rappresentanti di oncologia pediatrica in tutti i paesi europei. Sulla base dei risultati ottenuti attraverso l'indagine, il Board della SIOPE ha ritenuto che l'organizzazione di una conferenza sarebbe stato il 'passo successivo' vitale per la preparazione di una bozza di documento, dal titolo "Standard Europei di cura per i bambini con tumore".

E' stato possibile organizzare la conferenza grazie alla enorme dedizione e al prezioso sostegno della

signora Jolanta Kwaśniewska, moglie dell'ex presidente polacco Aleksander Kwasniewski. La sua Fondazione "Comunicare senza barriere", e il suo team hanno fatto enormi sforzi per organizzare una conferenza di grande successo a Varsavia il 14 ottobre 2009, a cui hanno partecipato tutti i protagonisti principali - professionisti multidisciplinari, politici, pazienti e gruppi di genitori - dalla maggior parte dei paesi europei. Durante la conferenza è stata presentata una bozza del documento, e come risultato delle discussioni tra le parti interessate, è stato preparato il documento finale.

Sono molto grato a tutti i membri del Board della SIOPE, in particolare al Past-President Prof. Kathy Pritchard Jones e l'attuale Presidente, la Prof. Ruth Ladenstein, così come al Prof. Gilles Vassal e al Prof. Riccardo Riccardi per i loro eccellenti contributi e per la dedizione nella preparazione delle linee guida. Desidero esprimere la mia gratitudine anche a molti esperti - oncologi pediatri, psicologi, rappresentanti di associazioni di genitori elencati alla fine del documento, per l'invio di conclusioni e suggerimenti molto costruttivi e cruciali che hanno notevolmente arricchito questo documento.

Vorrei ringraziare in particolare Magdalena Gwizdak, Ewa Jack-Górska, Anna Jankowska-Drabik, Edel Fitzgerald e Samira Essiaf, amministrative, per la loro preziosa assistenza, editoriale e linguistica.

Sono convinto che questo sforzo comune si tradurrà in un significativo miglioramento della qualità di cura per un bambino con tumore in tutti i paesi europei.

Prof. dr hab. med. Jerzy R. Kowalczyk

Membro del Board di SIOPE
Direttore, Dipartimento di Ematologia ed Oncologia
Pediatria
Università di Lublino, Polonia

Prefazione

Attualmente, è possibile curare con successo oltre il 70% di bambini e adolescenti affetti da tumore e per alcuni tumori specifici, in quasi tutti i casi si può guarire. Tuttavia, permangono differenze significative, in termini di risultati, in tutta Europa. Il trattamento è intenso, prolungato e complesso. Una buona sopravvivenza è stata conseguita solo grazie a personale medico, infermieristico e a professionisti della salute che lavorano insieme, da alleati, come una vera squadra in strutture idonee. Tali servizi richiedono comunque un adeguato sostegno finanziario. Alcune condizioni essenziali devono però essere soddisfatte al fine di fornire un servizio ottimale:

- 1 Il bambino o l'adolescente ha bisogno di ottenere una diagnosi il più rapidamente possibile al fine di ricevere le maggiori possibilità di cura e di guarigione completa. Ciò richiede che i medici di medicina generale, sia pubblici che di famiglia, siano ben consapevoli del potenziale rischio per i bambini e i giovani di sviluppare un tumore. I sintomi e i segni associati con il tumore devono essere riconosciuti sia dai medici di medicina generale che dai pediatri, così che ci sia l'intervallo più breve possibile dalla comparsa di sintomi e non ci siano ritardi nella diagnosi e nell'inizio del trattamento.
- 2 È stato dimostrato che la sopravvivenza per i bambini con tumore è migliore se vengono diagnosticati e trattati da parte di un team esperto di medici, infermieri e altri specialisti che lavorino insieme all'interno di una unità specializzata. Una tale unità deve includere uno staff medico formato, infermieri con esperienza, supporto al paziente e alla famiglia, rappresentato da psicologi, assistenti sociali e insegnanti e la squadra deve essere disponibile in ogni momento. In particolare, i chirurghi pediatri, i neurochirurghi, gli anestesisti, i patologi, gli infermieri specializzati, le strutture di radioterapia e le terapie trasfusionali devono essere immediatamente disponibili con l'obiettivo di eseguire una diagnosi precisa e consentire il rapido inizio di una terapia appropriata per ridurre la tossicità e le complicanze per quanto possibile.
- 3 Tutti i bambini affetti da tumore devono essere trattati secondo i migliori protocolli di terapia disponibili. Vi è un consenso generale che questo è fornito al meglio all'interno di unità che sono attive nella ricerca clinica e nelle procedure di arruolamento dei tumori. Quando disponibile, ai bambini dovrebbe essere offerta la possibilità di far parte di rilevanti studi clinici che mirano a migliorare il trattamento ottimale per tutti i bambini. In caso di incertezza su quale sia il trattamento ottimale, questi studi dovrebbero essere randomizzati.

La proposta all'interno di questo documento è rivolta a tutti coloro che sono responsabili dei problemi della salute in tutta Europa e in particolare negli Stati membri dell'Unione Europea. Medici e infermieri che operano all'interno delle unità di oncologia pediatrica, nonché associazioni di genitori, desiderano lavorare con progettisti della salute, finanziatori e politici al fine di ottimizzare il trattamento.

Chiaramente, ogni singolo paese ha il proprio sistema sanitario e questo determinerà la disponibilità di fondi come pure della struttura sociale e delle condizioni sotto le quali si è sviluppato il trattamento dei tumori dei bambini e degli adolescenti. I Paesi Europei dovrebbero avere piani oncologici nazionali contenenti norme specifiche standard, e trattamenti adeguati per età e assistenza per i bambini e adolescenti con tumore. Ci dovrebbe essere una strategia concordata per sviluppare norme standard essenziali e risorse, sottolineate in questo documento, per garantire una cura efficace per tutti i pazienti. Inerente allo sviluppo di team clinici ciò prevede la fornitura sia di una formazione coerente post-laurea, sia di uno sviluppo professionale consistente e continuo per tutto il personale interessato.

In molti paesi europei, tali norme, a volte ancora in corso, sono state accettate sia da parte delle autorità amministrative che gestiscono e finanziano il sistema sanitario sia dalle istituzioni responsabili della erogazione dell'assistenza sanitaria. La realizzazione di questi standard sta diventando un requisito per ricevere risorse finanziarie e sta facilitando il cambiamento di gestione per migliorare i servizi.

Facciamo appello a tutti gli enti preposti per consentire la disponibilità universale delle competenze necessarie e delle infrastrutture così da garantire un accesso equo ai migliori standard di cura per tutti i bambini e adolescenti con tumore. L'obiettivo finale è quello di garantire appunto che tutti i giovani con tumore abbiano accesso ai migliori presidi diagnostici, al miglior trattamento e alla migliore assistenza sanitaria possibili.

Jolanta Kwasniewska Foundation
“Communication Without Barriers”
“Comunicazione Senza Barriere”
Al. Przyjaciół 8/1a
00-565 Warszawa, Poland
www.fpbb.pl

SIOP Europe
The European Society for Paediatric Oncology
Società Europea per l'Oncologia Pediatrica
Avenue E. Mounier 83
B 1200 Brussels, Belgium
www.siope.eu

Sintesi Operativa

Il rendere disponibile un sistema di assistenza completa per i bambini e i giovani che sono sottoposti a trattamento per tumore è fondamentale per aiutare il paziente ad avere un buon recupero e a garantirgli un qualità di vita ottimale durante e dopo la terapia. Le linee guida espresse nel presente documento rappresentano gli standard minimi di assistenza che devono essere effettuati e che sono inizialmente destinati agli Stati membri dell'Unione europea, ma non sono limitati solo a questi paesi.

- Sono essenziali Centri di Eccellenza e competenza in Oncologia Pediatrica in grado di fornire prestazioni multidisciplinari complete e standard ottimali di cura, che tengano conto della popolazione locale e della geografia,.
- E' richiesto un registro tumori pediatrici a livello nazionale, sulla base della classificazione riconosciuta internazionalmente - Classificazione internazionale dei Tumori Pediatrici ver.3 (ICCC-3). Devono essere prese in considerazione a questo proposito le peculiarità del tumore di un adolescente.
- Ogni unità di Ematologia e/o di Oncologia Pediatrica richiede un certo numero di servizi standard per soddisfare i pazienti e le loro famiglie, nonché protocolli clinici approvati e collegamenti con altre unità specializzate. Per ogni unità dovrebbe esserci la necessità di un'ulteriore consultazione e / o di offrire alcune procedure ('cura condivisa') per i pazienti che vivono nelle vicinanze.
- Ogni reparto di Ematologia e/o Oncologia Pediatrica deve prevedere un numero minimo di personale qualificato specializzato nel trattamento di bambini con tumore. L'equipe deve essere in grado di rispondere alle diverse esigenze di un paziente e della sua famiglia, sia durante il ricovero sia nelle fasi di follow-up, vale a dire essere un 'team di assistenza' multi-disciplinare. Mentre un gruppo-base dell'equipe è sempre necessario, deve anche essere disponibile un gruppo di "recupero" tra cui medici reperibili.
- Ai genitori di un bambino con tumore dovrebbero essere date informazioni complete su diagnosi e trattamento del loro bambino dai membri dello staff, inclusa una consulenza psico-sociale, e dovrebbero essere ben documentate e spiegate in modo chiaro ai genitori tutte le informazioni sul suo stato di avanzamento.
- Il continuo sviluppo professionale per il 'team assistenziale' dovrebbe essere obbligatorio. Inoltre, dovrebbe essere ampiamente incoraggiato il ruolo delle associazioni dei genitori e/o dei pazienti per la formazione del personale come pure per l'informazione delle famiglie dei pazienti.

- Le componenti chiave di una unità di ematologia e/o unità di oncologia pediatrica comprendono strutture di ricovero, di day-hospital e ambulatoriali, nonché aree residenziali per genitori e fratelli. Oltre a questo, il tempo trascorso a casa per il paziente dovrebbe avvalersi dei servizi sociali locali.
- Il trattamento del tumore nei bambini e nei giovani viene costantemente perfezionato e il migliore 'standard di cura' è ampiamente riconosciuto come il far parte di un trial clinico o di ricerca, anche per pazienti con nuova diagnosi. Le raccomandazioni di un protocollo di trattamento devono essere regolarmente aggiornate, in linea con i più recenti risultati della ricerca. Il trattamento ottimale dovrebbe essere ampiamente incoraggiato dalla rete nazionale di ricerca sui tumori infantili.
- A seconda del paese, la spesa farmaceutica è coperta o da una compagnia di assicurazioni o dallo stato. Farmaci chemioterapici standard sono spesso somministrati 'off-label' per i bambini affetti da tumore unicamente a causa della mancanza di significativi studi pediatrici in grado di autorizzarne la commercializzazione. L'uso di tali farmaci 'off label' deve essere coperto attraverso le solite procedure sanitarie nazionali.
- Sono di vitale importanza la gestione dei dati e il rapporto di sicurezza del programma terapeutico attuato, ed è richiesto un personale medico adeguatamente addestrato per svolgere questa attività.
- E' essenziale il monitoraggio a lungo termine dei risultati tardivi, tenendo conto non solo della sopravvivenza dei soggetti ma anche della loro qualità della vita e dello sviluppo di tossicità a lungo termine.
- Dovrebbe essere offerto adeguato sostegno psicologico ad ogni bambino o giovane con tumore e alla loro famiglia. Dovrebbero inoltre essere rese disponibili una programmata assistenza sociale ed educativa. Inoltre, dovrebbero essere discusse informazioni dettagliate sulla diagnosi, la terapia e l'impatto generale della malattia nel rispetto dell'età del paziente e in modo più adeguato al suo livello di comprensione. L'assistenza dopo il trattamento dovrebbe anche essere disponibile per garantire al bambino un suo pieno reinserimento nella società.
- In caso di un bambino in fase terminale di malattia sono richieste cure palliative tramite un'equipe multidisciplinare specifica. Dovrebbero essere creati i canali di comunicazione tra l'equipe di cura e la nuova equipe subentrante di cure palliative.
- Un bambino e/o giovane adulto ricoverato in ospedale dovrebbe poter disporre di una serie di diritti fondamentali:
 - Costante e continuo coinvolgimento dei genitori
 - Sistemazione adeguata per i genitori in ospedale

- Strutture educative e per il gioco
 - Ambiente adeguato all'età
 - Il diritto a ricevere informazioni appropriate
 - Un team di cura multidisciplinare
 - Il diritto alla continuità delle cure
 - Il diritto alla privacy
 - Rispetto dei diritti umani
-
- Il sostegno sociale per il bambino e la sua famiglia dovrebbe cominciare al momento della diagnosi ed essere monitorato lungo tutto il percorso di cura del paziente.

 - Il mantenere una formazione educativa continua per il giovane trattato per tumore è di vitale importanza per garantire un suo ritorno rapido a scuola, una volta recuperate buone condizioni. La scuola in ospedale fornisce un collegamento necessario tra il programma educativo in ospedale durante il trattamento e la scuola di origine.

 - I genitori svolgono un ruolo cruciale nel sostenere il loro bambino a superare la malattia e devono essere sostenuti, con strutture e mezzi adeguati a loro disposizione presso l'unità di cura. Hanno bisogno di svolgere il ruolo di "partner" nel processo di trattamento del loro bambino.

 - E' importante la riabilitazione fisica per un bambino che deve trascorrere lunghi periodi in ospedale per trattamenti severi a partire da subito dopo la diagnosi.

Norme europee di cura per i bambini con tumore

1. Organizzazione di Reti di cure integrate per bambini ed adolescenti con tumore e gravi malattie ematologiche all'interno di ogni Paese

E' da tempo riconosciuto che la cura ottimale per bambini, adolescenti e giovani adulti con tumore viene somministrata all'interno di Centri di eccellenza di solito chiamati 'di riferimento' o centri di cura principali. Le equipe coinvolte nella loro cura sono in pieno possesso di servizi diagnostici, di tutti i farmaci necessari e di tutte le terapie di supporto in grado di ottimizzare la loro sopravvivenza e ridurre al minimo la tossicità facilmente indotta.

Il numero e l'ubicazione di questi Centri di eccellenza dipendono dalla popolazione e dalla geografia del paese. Si stima che per ogni milione di soggetti di età inferiore a 18 anni, ci sono circa 130-150 nuovi casi di tumore maligno per anno. Al fine di giustificare gli investimenti nei servizi multidisciplinari necessari per il trattamento di tumori infantili, un centro di cura di riferimento dovrebbe normalmente vedere almeno 30 nuovi pazienti all'anno, anche se alcuni centri sono molto più grandi (fino a 200 o più). Per i trattamenti molto specializzati, come il trapianto di midollo osseo o chirurgie complesse o radioterapia, potrebbero essere necessarie ulteriori specializzazioni e percorsi di riferimento ben definiti dal più piccolo al più grande centro di cura principale.

Anche la geografia deve essere presa in considerazione. Per garantire che il paziente non debba percorrere distanze eccessivamente lunghe per ricevere le cure, in particolare per avvalersi di alcune terapie di supporto e di emergenza, è possibile creare reti di competenza per l'Oncologia Pediatrica. Tali sistemi di 'condivisione di cure' sono ben consolidati in molti paesi europei, dove l'ospedale di zona eroga alcuni aspetti del trattamento più vicino a casa, in stretta collaborazione con il centro di riferimento.

2. Registro Nazionale dei Tumori Pediatrici

La totale registrazione dei tumori basata sulla popolazione è raccomandato in tutti i paesi del mondo per aiutare sia la pianificazione dei servizi, ma anche per facilitare la ricerca nel determinare incidenza, sopravvivenza, mortalità e variazione dei tumori da dati registrati a livello internazionale.

Vi è uno schema di classificazione specifico per tumori dell'infanzia riconosciuto a livello internazionale (International Classification of Childhood Cancer ver.3 - ICC-3), poiché per le loro

diverse caratteristiche cliniche e biologiche i tumori pediatrici non possono essere classificati secondo i sistemi utilizzati per i tumori degli adulti. Questo schema di classificazione dovrebbe essere utilizzato da tutti i registri che raccolgono i dati sui tumori pediatrici (definiti, allo scopo di una corretta registrazione, come quelli di età fino a 15 anni).

Gli adolescenti con tumore rappresentano una sfida, in quanto potrebbero avere sia tumori tipici 'dell'età adulta' che 'dell'età pediatrica'. Il monitoraggio accurato dell'incidenza dei tumori e dei risultati in questo gruppo di età può richiedere un lavoro specifico.

I dati che dovrebbero essere regolarmente registrati per ogni paziente con tumore devono essere concordati con i registri nazionali dei tumori. Essi dovrebbero garantire un confronto internazionale dei propri dati, e tenere conto dei vantaggi derivanti dalla partecipazione a progetti evolutivi comuni a livello europeo.

3. Requisiti di una Unità di Ematologia e/o di Oncologia Pediatrica

- (i) L'unità deve essere in grado di fornire chemioterapia intensa moderna per tutti i tumori pediatrici e, in alcuni casi, di cure specialistiche per specifici gruppi diagnostici, ad es. neoplasie ematologiche ed altre condizioni ematologiche complesse.
- (ii) L'unità deve essere in grado di diagnosticare con precisione ed efficienza sia leucemie che tumori solidi o essere un'unità altamente specializzata per le une o gli altri.
- (iii) Tutto il personale coinvolto deve aver fatto formazione ed esperienza pratica nella gestione dei bambini malati di tumore e leucemia.
- (iv) Ci dovrebbe essere un numero minimo di casi che un'unità vede per essere efficiente e competente. Ciò equivale probabilmente ad almeno 30 nuovi casi all'anno. Il livello di competenza del personale deve essere adeguato per consentire un'assistenza efficace per ogni paziente all'interno di tale unità.
- (v) Dovrebbero esserci programmi per monitorare i risultati a lungo termine una volta completato il piano di cura.
- (vi) Dovrebbero essere disponibili strutture dedicate per quei pazienti che sono ad alto rischio di complicanze infettive, in particolare quelli con neutropenia prolungata. L'unità dovrebbe includere camere con uno o al massimo due letti per i pazienti più gravi e queste devono essere dotate di bagni e servizi igienici privati. L'intero reparto dovrebbe prevedere zone destinate al gioco e all'istruzione. Se vi è la presenza contemporanea all'interno del reparto di pazienti più

giovani e di adolescenti, dovrebbero essere disponibili servizi separati per le diverse fasce di età, vale a dire pre-e post-pubertà.

- (vii) L'unità deve disporre di cucina e bagni per i genitori dei bambini, soprattutto se questi sono sottoposti a isolamento.
- (viii) I pazienti che fanno chemioterapia di breve durata in ambulatorio devono idealmente disporre di un reparto diurno separato. Ci dovrebbero essere stanze singole tra cui una camera per le procedure ed una per preparare e conservare chemioterapici e i campioni di sangue.
- (ix) Dovrebbe essere prevista un'area medica specifica, idealmente vicino a quella di degenza e al reparto diurno, per garantire la continuità delle cure durante e dopo il trattamento.
- (x) E' essenziale che un centro di riferimento abbia accesso ad una unità di terapia intensiva e di alta specialità per poter usare la ventilazione, effettuare emodialisi e leucaferesi per sostenere il bambino che sviluppi qualsiasi grave complicanza della terapia, senza la necessità di trasferirlo in un altro ospedale.
- (xi) Per far fronte alle emergenze ci dovrebbe essere un accesso diretto in ogni momento al reparto di chirurgia pediatrica, neurochirurgia e altre specialità. Ciò include l'accesso alla radioterapia e l'accesso 24 ore/24 alla radiologia, anche in anestesia generale, se necessario, e ad appropriate indagini di laboratorio per i ricoveri di emergenza.
- (xii) Dovrebbe essere disponibile con una apertura 24 ore/24 l'accesso a tutte le terapie citotossiche e alle terapie di supporto necessarie, con le apparecchiature per la preparazione di tali medicinali, grazie anche a un servizio di reperibilità farmaceutica.
- (xiii) L'unità deve avere una disponibilità simile di emoderivati in particolare di emazie concentrate, sangue, piastrine, e delle frazioni plasmatiche più comunemente usate.
- (xiv) Ci si aspetterebbe che il centro di riferimento possa offrire accesso a terapia ad alte dosi incluso il trapianto di cellule staminali. Questo potrebbe essere disponibile all'interno del centro o, per i centri più piccoli, attraverso un servizio concordato con un centro più grande. Approcci simili dovrebbero essere applicati alle procedure chirurgiche complesse o alla radioterapia che richiedono team molto specializzati ed equipaggiati.
- (xv) Ci si aspetta che il centro di riferimento lavori in collaborazione con una rete di ospedali più vicini al domicilio dei pazienti, per fornire loro terapia di supporto ed eventualmente trattamenti più idonei nell'ambito di un modello di 'cura condivisa'.

4. Livelli raccomandati di personale sanitario per un reparto di ematologia/oncologia pediatrica

I livelli di personale sanitario richiesti in una unità devono basarsi sulla media annuale di attività dell'unità stessa, inclusa l'occupazione dei posti letto, le attività cliniche e gli accessi al reparto diurno.

Il personale di un reparto dovrebbe comprendere:

1. un primario pediatra oncologo e una/un capo-sala con compiti ben definiti;
2. un numero di medici adeguato alle figure riportate qui di seguito;
3. un numero di infermieri adeguati per coprire il carico di lavoro tra cui un infermiere di collegamento tra l'unità di cura, i genitori e la comunità locale;
4. un servizio di psicologia;
5. assistenti sociali, il cui numero è determinato dal carico di lavoro per paziente;
6. insegnanti in ospedale;
7. terapia motoria e ludica;
8. personale per fisioterapia e terapia occupazionale;
9. adeguati tecnici di laboratorio;
10. segretarie mediche e data managers;
11. specialisti della riabilitazione;
12. dietisti.

Il centro di riferimento si avvarrà di un minimo di due medici esperti allo stesso livello a tempo pieno e due infermiere a tempo pieno con esperienza, anche quando una unità gestisce il numero minimo di 30 pazienti all'anno per fornire completa copertura durante le ferie ordinarie e le assenze per malattia. Dove c'è terapia intensiva ad esempio in una unità di trapianto di midollo osseo, può essere richiesto un più elevato numero di medici nel rapporto personale sanitario / pazienti.

E' importante per coloro che calcolano il numero del personale sanitario necessario notare che, dove viene somministrata la terapia intensiva, l'attenzione richiesta è di poco inferiore a quanto normalmente si ha in una unità di terapia intensiva. Occorre ulteriore tempo al personale sanitario per incontri di gruppo multi-disciplinari, per discutere piani di cura per singolo paziente e per le frequenti comunicazioni che i pazienti e le loro famiglie si aspettano per essere pienamente informati di ciò che sta accadendo.

Un centro di riferimento necessita di un apposito medico reperibile con conoscenze ed esperienze specialistiche. Anche se questo medico reperibile è ancora in formazione, è essenziale che personale di più lunga esperienza sia sempre disponibile per fare un controllo delle chiamate e sia disposto a tornare al Centro in modo tempestivo in qualsiasi momento. Tale requisito sia in medici reperibili che

in coloro che dirigono l'unità comporta che il numero dei medici utilizzati debba considerare l'alto grado di intensità di questo lavoro.

Analogamente, per il personale infermieristico, almeno due persone all'interno del team dovrebbero avere una certificazione di formazione in oncologia ed ematologia o aver usufruito di un'esperienza di almeno cinque anni di lavoro in questo campo. Ogni turno infermieristico deve avere almeno due infermieri che hanno ricevuto una formazione in queste specialità.

Il gruppo centrale di medici e infermieri specialistici esperti responsabili per la conduzione e l'organizzazione dell'unità deve essere sostenuto da un numero adeguato di persone tale da poter soddisfare le esigenze dei pazienti e delle loro famiglie, sia durante il trattamento che nel corso del follow-up, compreso monitoraggio a lungo termine e supporto. E' essenziale per tutto il personale un periodo adeguato per la formazione interna ed esterna. Ogni singolo paese dovrebbe definire le proprie regole, nel rispetto di quelle minime sopra riportate relative al rapporto dei componenti il personale nei reparti di oncologia pediatrica. Questo dovrebbe essere basato sul numero di pazienti trattati annualmente e sulla complessità delle cure erogate dall'unità.

Il team dovrebbe discutere giornalmente sull'andamento di ogni paziente in quel momento in terapia presso l'unità con i rappresentanti di tutte le discipline più rilevanti per garantire una adeguata continuità di cura.

Al momento della diagnosi, il team multidisciplinare dell'unità avrà bisogno di discutere la diagnosi e su quale base è stata fatta, il trattamento migliore e il progetto di cura globale da somministrare. Queste informazioni devono essere comunicate ai genitori e deve essere ottenuto il loro consenso per quanto riguarda il progetto di cura proposto, in accordo con le leggi nazionali. Ove possibile, anche in base all'età e al suo grado di comprensione, il bambino può consentire o, almeno, assentire alla terapia.

Ogni genitore - dopo aver ricevuto le informazioni relative al programma di cura previsto per il bambino - dovrebbe, insieme a uno psicologo, a uno specialista in riabilitazione, a un terapeuta e a un insegnante, predisporre un programma che illustri la suddivisione del tempo del bambino quando è in reparto e che includa attività educative e ricreative, assicurando che il bambino non smetta mai, nemmeno una volta, di sentirsi un bambino. Ci sono prove significative che la partecipazione del paziente in tutte le attività formative svolte da insegnanti qualificati sia di aiuto alla terapia e garantisca il distacco minimo per il bambino dal suo ambiente, normalmente con poche perdite

educative (scolastiche) di rilievo che non potrebbero essere recuperate in futuro.

In caso di necessità di consulenza medica esterna per qualsiasi aspetto particolare della gestione della cura, anche questa deve essere ben documentata e spiegata al bambino e ai genitori. È essenziale che vi sia una buona e corretta documentazione sui progressi della terapia, sulle decisioni prese e su ogni modifica della terapia. Al giorno d'oggi, la documentazione clinica può essere gestita da segretarie mediche qualificate o da data managers, ma sempre sotto la supervisione di medici e infermieri esperti.

5. Sviluppo Professionale Continuativo

Dovrebbe essere obbligatorio che tutti i membri del personale seguano una formazione professionale continua, incluso l'accesso agli aggiornamenti della ricerca e di altre specialità per ottimizzare la diagnosi e la cura. Devono essere incluse nel programma per tutto il personale risorse adeguate e disponibilità di tempo per la partecipazione a incontri di formazione e aggiornamento. È responsabilità del centro inviare medici e altri componenti lo staff a tali incontri.

Tutte le unità dovrebbero incoraggiare i collegamenti con le associazioni di genitori / pazienti e riconoscere il loro contributo essenziale per sostenere sia i genitori di bambini con nuova diagnosi che il sostegno al personale che eroga le cure.

6. Componenti dell'assistenza in una struttura specializzata

L'assistenza completa di un bambino o di un adolescente con tumore di solito comprende:

- 1 Cura ospedaliera
- 2 Assistenza in un reparto diurno
- 3 Assistenza in ambulatorio
- 4 Tempo a casa, che inevitabilmente comporta la collaborazione del medico di famiglia, la scuola del bambino e i servizi di comunità e sociali della zona.
- 5 Strutture residenziali ('Casa lontano da casa') per i genitori e altri membri della famiglia.

7. Somministrazione della terapia

- Quando si trattano giovani con tumore, dovrebbe essere somministrata la terapia migliore e più aggiornata, effettuata sulla base di una cooperazione multicentrica. I programmi dovrebbero essere elaborati da gruppi di esperti internazionali che tengano in considerazione sia i risultati delle

ricerche cliniche precedenti che le conoscenze attuali sulla biologia del tumore, della farmacocinetica e della tossicità farmacologica oggi note nei bambini.

- Ogni paese dovrebbe avere una rete di ricerca sui tumori infantili in grado di raccomandare il protocollo di terapia ottimale specifico per ogni tipo di tumore e che aggiorni queste raccomandazioni con regolarità, in linea con i risultati emergenti della ricerca.
- Se la terapia assolutamente ottimale non è ancora ben definita, deve essere incoraggiato l'ingresso in uno studio clinico randomizzato tra la migliore terapia conosciuta e un nuovo approccio terapeutico. In ciascun paese ci sarà un istituto di ricerca che produrrà o raccomanderà tali sperimentazioni cliniche, al fine di ottimizzare la cura e massimizzare la sopravvivenza per ogni tipo di tumore.
- Il consenso/assenso dei genitori e del paziente sarà necessario in caso di partecipazione a qualsiasi studio clinico di ricerca, in base alle leggi nazionali.
- Ogni paese ha un modo diverso di erogare il proprio sistema sanitario. Generalmente sia le istituzioni statali che le assicurazioni e altri finanziatori dovranno rimborsare totalmente i costi connessi all'attuazione della terapia ai sensi del programma terapeutico raccomandato. Poiché la registrazione dei farmaci per i soggetti di età inferiore a 18 anni è stata fino a poco tempo fa piuttosto ridotta in tutta Europa, i costi di farmaci il cui uso è considerato 'off-label' dovranno essere coperti da tali istituzioni o dallo stato.
- Per alcune diagnosi particolari, specie per i tumori molto rari, l'unica opzione consigliata per la terapia è seguire un protocollo raccomandato da un gruppo di esperti. Questo può essere applicato nell'ambito di uno studio pilota, che non è considerato come un sperimentazione clinica in tutti gli Stati membri dell'Unione Europea. Strutture pertinenti devono essere rese disponibili per sostenere tali trattamenti e la loro registrazione in studi cooperativi internazionali.
- Il centro ha l'obbligo di mantenere una documentazione medica dettagliata del piano terapeutico, in conformità alle leggi nazionali, dei pazienti trattati in studi clinici. Devono essere rese disponibili risorse per la gestione dei dati e la loro sicurezza impiegando un numero sufficiente di personale qualificato e garantire una loro adeguata formazione.

8. Monitoraggio degli esiti tardivi del tumore

Per i lungo-sopravvissuti da tumore infantile, è molto importante che vi sia un appropriato e protratto monitoraggio del decorso che comprende non solo gli indici di sopravvivenza ma anche la qualità della

vita e la documentazione sulla tossicità a lungo termine della terapia. Il programma per ogni soggetto di come seguire e con quale intervallo è da concordare con l'equipe curante e la famiglia, al momento della sospensione delle cure, considerando il rischio di recidiva e di eventuale riconosciuta tossicità. La natura del follow-up varierà a secondo del tipo di tumore e di terapia somministrata. Non dovrebbe essere così invadente da influenzare negativamente la capacità del paziente di recuperare dall'aver ricevuto una diagnosi di tumore ed essere stato trattato per questa malattia.

9. Cura Psicologica e Psicosociale

La diagnosi di tumore fatta ad un bambino è estremamente dirompente per la famiglia e mette in crisi anche la famiglia più equilibrata. Il trattamento produce grandi cambiamenti nella vita quotidiana e ovviamente influisce sia fisicamente che psicologicamente sul bambino e sugli altri membri della famiglia. La diagnosi e il trattamento riducono spesso l'autostima del bambino, lo allontanano dai suoi coetanei e chiaramente richiedono l'aiuto, in molti casi, di uno psicologo. Ad ogni bambino o giovane con tumore e alla sua famiglia dovrebbe essere offerto sostegno psicologico.

Tale sostegno psicosociale è parte integrante del trattamento di bambini e adolescenti con tumore e delle loro famiglie. Tale sostegno di solito richiede uno psicologo clinico, un assistente sociale e un insegnante / terapeuta del gioco. Di tanto in tanto il team richiede anche l'intervento di uno psichiatra o psicoterapeuta, di traduttori dove ci sono problemi di lingua e anche una guida spirituale per la famiglia per aiutarli attraverso il percorso della malattia. La qualità della vita del paziente e della famiglia può essere notevolmente implementata grazie a:

- 1 Una ben programmata assistenza sociale, psicologica ed educativa;
- 2 La comunicazione delle informazioni sulla malattia, il suo trattamento e il suo impatto sulla famiglia;
- 3 Le informazioni date ai bambini in modo adeguato al loro livello di comprensione;
- 4 Fare in modo che il bambino mantenga una vita attiva e normale nonostante le circostanze del trattamento, con l'incoraggiamento da parte di tutti i membri dell'equipe curante;
- 5 Una volta che il trattamento è stato completato l'equipe curante ha l'obbligo di garantire che il bambino sia reintegrato sia a scuola che nella società più in generale.

L'assistenza psicosociale richiede che l'equipe curante aiuti i pazienti e le loro famiglie attraverso tutte le procedure, il trattamento e, qualora necessario, le cure palliative, aiutandoli a far fronte alla stress

che ne deriva, anticipando la potenzialità di una crisi e cercando di mantenere un buon livello della loro qualità della vita.

10. Le cure palliative

Quando un bambino diventa un malato terminale può essere opportuno per lui e per la sua famiglia essere affidati alle cure di un team multidisciplinare domiciliare. In questo caso, è richiesta una buona ed attenta comunicazione tra l'equipe curante e il nuovo gruppo per l'assistenza domiciliare.

11. I diritti del bambino in ospedale

Il bambino che è stato ricoverato in ospedale per tumore nell'Unione Europea dovrebbe avere diritti chiaramente definiti:

1 Coinvolgimento costante e continuo dei genitori

Il bambino ha il diritto a una costante assistenza da parte dei genitori durante tutto il percorso di cura. I genitori svolgono un ruolo cruciale nella terapia. Essi sono nella posizione migliore per comprendere le emozioni del loro bambino e con un aiuto adeguato, diminuire lo stress che il bambino subisce durante il trattamento. Si deve sviluppare una cooperazione tra il paziente, la sua famiglia e il team medico e infermieristico nello svolgimento del "Progetto di Cura". È inoltre molto importante per quanto possibile assicurare che il paziente continui a mantenere i contatti con i fratelli e i coetanei per mantenere, il più possibile, un grado di normalità nonostante la diagnosi di tumore e la conseguente terapia.

2 Alloggio adeguato per i genitori in ospedale

I genitori dovrebbero poter stare con il bambino in ogni momento. Il reparto deve essere adeguatamente dotato di: cucina, bagno per i genitori e letti per dormire dentro o molto vicino al reparto. È importante garantire che i genitori possano mantenere un sonno ed un riposo adeguati per poter essere d'aiuto al "team di cura".

3 Strutture educative e per il gioco

Tutti i bambini in ospedale dovrebbero avere il diritto non solo all'istruzione, ma anche alla disponibilità di attività ricreative, adeguate alla loro età. Queste cose sono essenziali per mantenere un livello di normalità e per continuare lo sviluppo sociale ed educativo del bambino durante tutto il percorso della malattia. All'interno del reparto, ci deve essere una stanza dedicata alla scuola e una

stanza separata per il riposo e il gioco. Dovrebbero essere disponibili dei fondi sia per il materiale che per il personale che deve fornire questi servizi.

4 Ambiente appropriato per l'età

È molto importante che il bambino sia in un ambiente in cui vi siano bambini di pari età e stesso grado di sviluppo. Pertanto, se sono seguiti all'interno di una unità bambini compresi in un ampio range di età 0-16 o anche 18 anni, dovrebbero essere create strutture speciali per i pazienti più grandi distinte da quelle dei bambini più piccoli. Non è accettabile avere bambini di un ampio range di età all'interno dello stesso reparto.

5 Il diritto ad informazioni adeguate

Fornire informazioni, con un linguaggio attento ed appropriato, deve essere una priorità facendo attenzione a chi vengono date, vale a dire al bambino e/o ai suoi genitori, e rendendosi conto che in momenti di stress emotivo, i pazienti e i genitori non sempre capiscono quello che viene detto loro. Pertanto, può essere necessaria la ripetizione di qualsiasi comunicazione, con l'utilizzo anche di chiare e comprensibili informazioni scritte. Tuttavia, il personale sanitario deve tenere conto dei diversi livelli di comprensione e di coloro per i quali la lingua nazionale non è la propria lingua madre. Il supporto di documentazione scritto o per immagini è importante, ma non può sostituire una buona, chiara e precisa comunicazione orale. Ogni conversazione relativa alla terapia deve essere effettuata in un'area separata, riservata e tranquilla, che faciliterà la buona comunicazione e ridurrà il rischio di malintesi.

6 Un team di cura multi-disciplinare

Tra coloro che sono coinvolti nell'accudire continuamente il bambino durante tutta la terapia in ospedale sono compresi gli insegnanti, i terapisti del gioco, e gli psicologi. Essi devono avere le competenze necessarie e la predisposizione per aiutare i bambini/ragazzi a superare questo periodo e sapere che il loro ruolo è quello di cercare di minimizzare l'impatto negativo sul bambino derivante dall'aver avuto una diagnosi di tumore e dalla conseguente terapia.

7 Il diritto alla continuità delle cure

Il bambino ha diritto alla continuità delle cure per l'intero percorso di terapia e di essere informato sui rischi di salute a lungo termine derivanti dalla sua malattia e dalla relativa terapia. Sono incoraggiati sia il proseguimento delle cure sia il follow-up nello stesso centro (o centri) al di là del normale cut-off di età tipico della pediatria. Ci deve essere un accordo sul passaggio del follow-up, se appropriato e necessario, ai servizi per adulti.

8 Il diritto alla privacy

E' essenziale che la privacy dei minori sia rispettata durante la loro permanenza in ospedale. Questo comprende l'accesso a camere 'tranquille' per le discussioni con i genitori/pazienti nei momenti critici del percorso terapeutico.

9 Rispetto dei diritti umani

Differenze culturali, linguistiche ed etniche devono essere rispettate.

10 Cura sociale

Il sostegno sociale per il bambino e la sua famiglia dovrebbe cominciare al momento della diagnosi e essere monitorato durante tutto il percorso di cura del paziente. Problemi finanziari e sociali della famiglia pre-esistenti dovrebbero essere valutati al momento della diagnosi così da disegnare un supporto personalizzato alla famiglia. In ospedale, dovrebbero essere fornite informazioni sul supporto sociale, sulle organizzazioni e sui finanziamenti per aiutare la famiglia nei momenti di crisi. I servizi sociali dovrebbero poter fornire supporto ai pazienti, ai fratelli e alle famiglie in generale, per compensare la perdita di reddito e l'aumento della spesa in questo momento difficile. È anche auspicabile che i servizi di assistenza sociale forniscano una normalizzazione della vita attraverso l'organizzazione di attività e possibili periodi di vacanza familiari.

Gli assistenti sociali e le altre organizzazioni che forniscono sostegno sociale rappresentano un collegamento necessario tra il personale medico e infermieristico e le famiglie per aiutare nella compilazione dei moduli necessari ad ottenere un finanziamento, la partecipazione alle attività che normalizzano la vita e per la soluzione dei problemi sociali. Hanno un ruolo molto importante nell'aiutare la famiglia ad accedere a tutte le forme di sostegno che minimizzino il danno derivante dalla diagnosi di tumore in un bambino o in un giovane.

11 Istruzione

Mantenere una istruzione continua è fondamentale per lo sviluppo sia fisico che psicologico. La scuola non è solo il luogo per migliorare le conoscenze, ma anche il luogo dove sviluppare relazioni, instillare valori e aumentare la fiducia del paziente. L'istruzione deve essere continuata finché il bambino è in ospedale e deve essere fatta da insegnanti qualificati. Il programma educativo che il bambino segue dovrebbe essere continuativo. Gli insegnanti e gli assistenti sociali possono garantire che questo avvenga in stretto collegamento con la scuola di origine del bambino. Una volta che il bambino torna a casa e passa più tempo in regime ambulatoriale o di Day-Hospital, è molto importante che per lui ci sia continuità e che il bambino torni a scuola il più presto possibile. L'insegnante in ospedale può fungere

da collegamento con la scuola di origine informando sugli sviluppi educativi del bambino durante il suo ricovero in ospedale.

12 Il ruolo fondamentale dei genitori

I genitori svolgono un ruolo fondamentale non solo nel sostenere il loro bambino a superare la malattia ma anche ad accettare la diagnosi e l'intero trattamento con effetti psicologici minimi. Devono aiutare il bambino a mantenere la propria autostima, dare speranza e ridurre lo stress per quanto possibile, mantenendo un certo livello di normalità. Durante la prima difficile e talvolta traumatica fase della terapia i genitori svolgono un ruolo essenziale nel dare amore, supporto e limitando il dolore determinato dalla diagnosi e dal trattamento. Ciò è particolarmente importante quando sono necessarie procedure dolorose o per esempio quando ci sono problemi di nutrizione e si deve ricorrere alla nutrizione artificiale. Se un paziente è in isolamento, questo può particolarmente esacerbare il suo stress, e i genitori possono svolgere un ruolo fondamentale per alleviarlo. Al fine di aiutare i genitori nel loro ruolo è importante che si sentano parte attiva dell'equipe curante e possano essere supportati nel processo di aiuto al proprio bambino. A questo proposito, è essenziale che siano disponibili strutture adeguate, compresa un'area per il relax quando il bambino sta riposando, una cucina, servizi igienici e la possibilità di avere accesso a letteratura che dia informazioni complete sulla malattia specifica, nonché informazioni sulle organizzazioni esistenti che possano aiutarli in tale periodo spesso molto traumatico. La comunicazione è la chiave per aiutare i genitori di un bambino malato. I genitori hanno bisogno di sentirsi apprezzati e di sapere che il personale medico ed infermieristico li considera come partner del "team di cura", avendo un ruolo vitale nell'aiutare il bambino lungo il decorso della malattia.

13 Riabilitazione

Se un bambino è in ospedale per un certo periodo di tempo in trattamento con farmaci che colpiscono i muscoli e in particolare i nervi degli arti inferiori, ha bisogno di uno stimolo adeguato per essere attivo, aumentare la mobilità e superare gli effetti dei farmaci citotossici. La riabilitazione è richiesta immediatamente dal momento della diagnosi, durante la chemioterapia e dopo qualsiasi intervento chirurgico, per ridurre al minimo gli effetti fisici di citotossici specifici, e deve essere continuata dopo il completamento della terapia per ridurre al minimo le tossicità a lungo termine. Anche in questo caso i genitori sono fondamentali per aiutare il bambino in questa fase. Il coinvolgimento sia dei fisioterapisti che dei terapisti occupazionali può ridurre al minimo le conseguenze a lungo termine della terapia e il tempo da trascorrere in palestra e l'assistenza adeguata per recuperare da forme di miopatia e neuropatia indotte. Particolare attenzione dovrebbe essere prestata alla riabilitazione aggiuntiva richiesta nei bambini con tumori cerebrali. Questi pazienti possono sviluppare una vasta

gamma di deficit funzionali dovuti agli effetti della patologia primaria o alle complicanze del trattamento. E' importante per il team di riabilitazione lavorare in questi casi in stretta cooperazione con il gruppo di neuro-oncologia.

Commissione di stesura del Documento:

Prof. Jerzy R. Kowalczyk, pediatra oncologo, Lublin, Polonia

Prof. Kathy Pritchard-Jones, pediatra oncologo, Sutton, Regno Unito

Prof. Marzena Samardakiewicz, psicologo, Lublin, Polonia

Monika Kowalewska- Bajor, fisioterapista, Varsavia, Polonia

Elżbieta Anna Pomaska, genitore, Varsavia, Polonia

Edel Fitzgerald, Ufficio della SIOPE, Bruxelles, Belgio

Samira Essiaf, Ufficio della SIOPE, Bruxelles, Belgio