



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

SCUOLA DI MEDICINA E CHIRURGIA

CORSO DI LAUREA IN DIETISTICA

**IL RUOLO DEL DIETISTA NEL SUPPORTO
NUTRIZIONALE DEL PAZIENTE CON NEURO-
DISABILITÀ ELEGGIBILE ALLE CURE PALLIATIVE
PEDIATRICHE: UNO STUDIO OSSERVAZIONALE**

Tesi di laurea in Neuropsichiatria infantile

Relatore

Prof. Cordelli Duccio Maria

Presentata da

Laura Zanna

Correlatore

Dott.ssa Accorsi Paola

I sessione di laurea

26 novembre 2024

Anno Accademico 2023/2024

INDICE

ABSTRACT	1
1. INTRODUZIONE	2
1.1 Le cure palliative pediatriche: definizione e contesto	2
1.2 Cure palliative pediatriche nello scenario attuale	3
1.3 Il modello organizzativo e il percorso di cura precoce	4
1.4 Eleggibilità alle cure palliative pediatriche	6
1.5 La complessità dei bisogni di cura e la loro valutazione.....	6
1.6 Una fotografia della grandezza del problema.....	8
1.7 Il servizio di daycare di cure palliative pediatriche	10
2. LA NUTRIZIONE NEI PAZIENTI PEDIATRICI ELEGGIBILI ALLE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE	13
2.1 I diversi significati dell'alimentazione nel contesto delle CPP	13
2.2 Complicanze nutrizionali e gastrointestinali	14
2.3 Il supporto nutrizionale	17
2.3.1 Valutazione dello stato nutrizionale.....	17
2.3.2 Identificazione della malnutrizione	20
2.3.3 Fabbisogni nutrizionali	22
2.3.3 Gestione della nutrizione artificiale.....	24
3. OBIETTIVI DELLO STUDIO	28
4. MATERIALI E METODI	29
4.1 Descrizione dello studio	29
4.2 Variabili complessivamente considerate.....	30
4.2.1 Valutazione clinica e antropometrica.....	30
4.2.2 Valutazione nutrizionale.....	33
4.2.3 Valutazione dei sintomi gastrointestinali	34
4.3 Gestione dei dati e analisi statistica	34
5. RISULTATI	35
5.1 Analisi descrittiva del campione	35
5.2 CARATTERISTICHE CLINICHE E ANTROPOMETRICHE	35
5.2.1 Confronto dei parametri antropometrici tra T0 e T1	39
5.2.2 Confronto degli z-score dei parametri antropometrici tra T0 e T1.....	40
5.2.3 Confronto dei percentili dei parametri antropometrici tra T0 e T1	41
5.3 CARATTERISTICHE NUTRIZIONALI	42
5.3.1 Analisi della presenza e grado di malnutrizione.....	42

5.3.2	Analisi della presenza e del grado di disfagia	43
5.3.3	Analisi delle modalità e tipologie di alimentazione.....	44
5.4	CARATTERISTICHE GASTROINTESTINALI	47
6.	DISCUSSIONE	48
6.1	Valutazione clinica e antropometrica	48
6.2	Valutazione nutrizionale	50
6.3	Valutazione dei sintomi gastrointestinali.....	52
	<i>Limitazioni dello studio</i>	52
	<i>Punti di forza dello studio</i>	53
	<i>Prospettive future</i>	53
7.	CONCLUSIONI	54
8.	BIBLIOGRAFIA	55

ABSTRACT

Il supporto nutrizionale riveste un ruolo essenziale nella gestione dei pazienti pediatrici con disabilità neurologiche eleggibili alle cure palliative pediatriche (CPP). Questi pazienti, caratterizzati da un'elevata complessità clinica, presentano bisogni nutrizionali specifici che richiedono un approccio multidisciplinare e personalizzato. In questo contesto le CPP mirano non solo al controllo dei sintomi e al miglioramento della qualità della vita, ma anche alla gestione delle difficoltà nutrizionali associate alla compromissione neurologica.

Obiettivo: valutare l'importanza del supporto nutrizionale nei pazienti con disabilità neurologica attraverso l'analisi delle variabili cliniche, antropometriche, nutrizionali e gastrointestinali. Lo studio si propone inoltre di descrivere la casistica seguita presso il Day Care CPP della Fondazione Hospice MT. Chiantore Seragnoli al fine di identificare le esigenze nutrizionali e i sintomi clinici specifici.

Materiali e metodi: lo studio ha incluso bambini con disabilità neurologica seguiti presso il servizio di Day Care tra febbraio e settembre 2024. Sono state raccolte le misurazioni antropometriche e i dati clinici, nutrizionali e gastrointestinali.

Risultati: dei 38 pazienti inclusi nello studio, la maggior parte presentava una diagnosi di malattia neurologica, un elevato grado di disabilità motoria e assistenziale con un'elevata percentuale di malnutrizione. Il 74% dei pazienti presentava disfagia e il 55% utilizzava la nutrizione enterale. Le misurazioni antropometriche hanno evidenziato variazioni significative nel peso e nell'altezza tra T0 e T1, mentre gli z-score corrispondenti non sono cambiati in modo significativo. È stata riscontrata un'associazione tra malnutrizione ponderale e circonferenza media del braccio (MUAC), oltre a una forte associazione tra disfagia e utilizzo della nutrizione enterale. Il 63% del campione ha riportato sintomi gastrointestinali, tra cui reflusso gastroesofageo e stipsi come i più frequenti.

Conclusioni: lo studio sottolinea l'importanza di un intervento nutrizionale personalizzato e di un monitoraggio costante dello stato nutrizionale nei pazienti pediatrici con disabilità neurologica eleggibili alle CPP.

1. INTRODUZIONE

1.1 Le cure palliative pediatriche: definizione e contesto

Le cure palliative pediatriche (CPP) vengono definite dall'OMS – “Organizzazione Mondiale della Sanità” – come l'attiva presa in carico globale di corpo, mente e spirito del bambino e della sua famiglia (1)

A livello internazionale, per indicare le cure palliative si utilizza il termine inglese "*palliative care*", ormai comunemente adottato anche nel nostro paese.

Il termine "*care*" si traduce con "cura", ma in un'accezione più ampia: non si tratta soltanto di trattare una patologia, bensì di prendersi carico dei bisogni dell'altro con attenzione, affetto e gentilezza al fine di procurargli sollievo e benessere. La distinzione tra *care* e *cure* risiede nell'approccio: se *care* significa prendersi cura del paziente in modo olistico, occupandosi di tutti gli aspetti, come la gestione dei sintomi, diversamente *cure* implica esclusivamente il trattamento della malattia in senso stretto.

Il termine "palliative" deriva dal latino "pallium", che nell'antica Roma designava un mantello di lana o una coperta utilizzata per proteggere chi lo indossava.

Ed è proprio questo tipo di cura attenta, attiva e globale che si intende quando si parla di cure palliative.

Le cure palliative pediatriche sono nate nel XX secolo. Prima di quell'epoca, quasi il 30% dei bambini gravemente malati morivano prima di raggiungere i sedici anni. Lo sviluppo della tecnologia medica dopo la seconda guerra mondiale ha consentito a molti bambini affetti da patologie potenzialmente letali di sopravvivere per periodi più lunghi (2). La nascita del concetto di cure palliative pediatriche può essere attribuita al lavoro innovativo svolto da Cicely Saunders, che osservando pazienti adulti nell'ultima fase della loro vita ha definito il concetto di "dolore totale" e si è resa conto che la sofferenza ha un profondo impatto su tutte le sfere della vita. Fu motivata da questa osservazione ad affrontare la sofferenza in modo completo, portandola a fondare il St. Christopher's Hospice nel 1967 a Londra; il primo hospice per adulti al mondo. Questo lavoro pionieristico ha gettato le basi per la successiva espansione dei servizi di cure palliative in pediatria. Negli anni '60, l'oncologia pediatrica iniziò a dare priorità al controllo del dolore nei bambini affetti da cancro. Nei decenni successivi, si sviluppò una maggiore comprensione delle esigenze psicologiche e sociali dei piccoli pazienti: negli anni '70, emersero i primi studi sulla consapevolezza della morte nei bambini; negli anni '80, si registrò un incremento delle

pubblicazioni riguardanti la sofferenza psicologica e gli interventi sociali, evidenziando l'importanza della multidisciplinarietà e del coinvolgimento della famiglia. Negli anni '90, si riconobbero i bisogni di cura emotiva e spirituale del bambino e della sua famiglia, adottando un approccio palliativo multidisciplinare. Questo percorso di sviluppo culminò nel 1999 con il riconoscimento ufficiale delle cure palliative pediatriche da parte del Sistema Sanitario Nazionale, sancito dalla Legge 39/99 che ufficializza la nascita degli Hospice in Italia.

Le cure palliative pediatriche costituiscono un percorso di assistenza continua, il cui obiettivo principale è individuare e soddisfare i bisogni del bambino e della sua famiglia, garantendo la migliore qualità di vita possibile.

Le CPP non si limitano alla fase terminale della malattia, ossia al periodo strettamente associato all'evento del decesso, ma includono un'assistenza precoce fin dalle prime fasi della diagnosi di una patologia incurabile. Queste cure accompagnano il bambino lungo tutto il percorso della malattia, senza escludere le terapie curative in atto, e si impegnano a rispondere ai vari bisogni fisici, psicologici, sociali e spirituali che possono emergere.

Le CPP adottano un approccio olistico che considera tutti gli aspetti della vita del bambino, non solo quelli sanitari, ma anche quelli sociali, psicologici e spirituali. Questo tipo di assistenza si estende al nucleo familiare e ai caregiver, riconoscendo l'importanza di supportarli durante il processo di cura. L'obiettivo delle CPP è migliorare la qualità della vita del bambino e della sua famiglia attraverso un approccio integrato e multidisciplinare (3).

Il 15 marzo 2010 in Italia è stata emanata la Legge n. 38 concernente “Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore” (4)

Questa legge costituisce un punto di arrivo di un lungo percorso normativo e di riconoscimento, iniziato nel 1999 quando le cure palliative sono state ufficialmente inserite nel nostro Sistema Sanitario Nazionale.

La Legge n. 38/2010 introduce disposizioni innovative, in quanto si pone a tutela della dignità della persona e in particolare tutela il diritto del cittadino ad accedere alle cure palliative e alle terapie del dolore.

1.2 Cure palliative pediatriche nello scenario attuale

Nonostante la definizione inclusiva dell'OMS, negli ultimi due decenni in ambito sanitario, le cure palliative pediatriche e le cure di fine vita sono state utilizzate in modo intercambiabile. Questa confusione concettuale è stata riconosciuta come un ostacolo significativo all'implementazione adeguata delle cure palliative pediatriche.

Per quanto la definizione di CPP si sia evoluta notevolmente negli ultimi decenni e il suo significato attribuito nelle linee guida è altamente benefico ("miglioramento della qualità della vita"), il suo significato *laico* è ancora eccessivamente negativo (5)

In una recente revisione narrativa, Scott e colleghi hanno evidenziato disparità nella conoscenza e nella comprensione delle CPP sia in senso lato sia in termini di approccio alle cure. La mancanza di conoscenza spesso creava barriere attitudinali. È emerso che i genitori con una scarsa conoscenza delle cure palliative tendevano ad avere percezioni più negative, considerando spesso le cure palliative come strettamente legate alla fine della vita. Allo stesso modo, anche la conoscenza e la comprensione delle CPP da parte della comunità erano spesso limitate, anche quando vi era una certa consapevolezza o familiarità con il concetto (6).

Un ulteriore fraintendimento culturale è rappresentato dall'idea che il bambino, il paziente pediatrico, sia un piccolo adulto. Infatti le CPP non sono cure rivolte ad un "piccolo adulto", ma sono pensate per rispondere alle particolari esigenze delle patologie del bambino.

A dimostrazione che il paziente pediatrico non è un piccolo adulto, basti pensare che il 70% dei pazienti adulti eleggibili alle cure palliative sono pazienti oncologici, mentre poco meno del 30% è portatore di altre patologie. Queste percentuali per i bambini ed adolescenti sono del tutto invertite: nelle cure palliative pediatriche il 75% dei pazienti è affetto da altre patologie – neuromuscolari, metaboliche, cardio-patologie congenite, malattie rare genetiche – mentre solo il 25% è rappresentato da pazienti oncologici. Perciò le CPP si interfacciano con una complessità che le rende molto diverse, sia dal punto di vista dei bisogni sia in termini di percorsi, rispetto a quelle per adulti (7)

1.3 Il modello organizzativo e il percorso di cura precoce

L'identificazione precoce, olistica e ripetuta degli obiettivi di cura del paziente e della famiglia permette di gestire meglio i sintomi e i bisogni, garantire un corretto ed adeguato supporto e migliora la qualità di vita dei bambini (8)

Le CPP devono essere proposte precocemente e simultaneamente alle terapie curative.

Una comprensione più approfondita di questo concetto può essere ottenuta attraverso la lente dei modelli di assistenza.

La *figura 1* illustra un modo di vedere le CPP precoci e simultanee: l'obiettivo di questo modello è quello di aiutare le persone a osservare e comprendere le cure palliative come parte integrante ed essenziale dell'assistenza medica.

Questo modello di inizio precoce delle CPP rappresenta un'evoluzione del concetto tradizionale, in cui le CPP non sono più limitate esclusivamente alla fase finale della vita, ma integrate e realizzate lungo l'intero percorso terapeutico di ogni malattia senza prospettiva di guarigione.

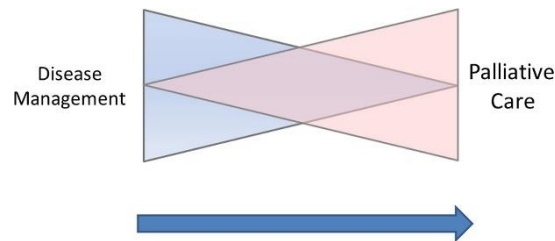


Figura 1: modello base di cure palliative integrate

I due triangoli rappresentano rispettivamente la gestione della malattia e l'assistenza palliativa, mentre la freccia suggerisce che si tratta di un processo dinamico (9)

Il contenuto del modello può essere adattato per introdurre e spiegare i servizi disponibili e la terminologia utilizzata nell'ambiente specifico del paziente come illustrato nella *Figura 2*.

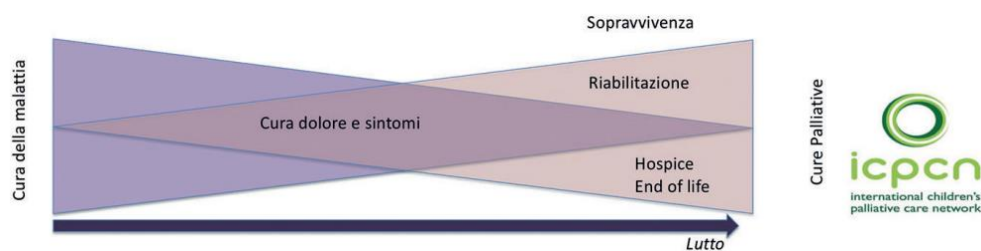


Figura 2: CPP precoci e simultanee

Nelle CPP l'orizzonte temporale di cura è molto variabile: può durare mesi, anni, a volte accompagnare tutta la vita pediatrica del paziente sino a sfociare nell'età adulta.

Molti dei bambini che necessitano di cure palliative, sebbene affetti da patologie inguaribili, riescono a mantenere una buona qualità di vita, continuando a crescere e confrontandosi con le diverse fasi di sviluppo fisico, psicologico, relazionale e sociale che la loro età comporta.

Questa visione dimostra chiaramente quanto le CPP non siano soltanto interventi di fine vita, ma rappresentano per la maggior parte una cura della vita di questi bambini.

1.4 Eleggibilità alle cure palliative pediatriche

Per definire l'eleggibilità di un paziente alle CPP è necessaria la presenza concomitante di due criteri: la presenza di una malattia inguaribile e l'alta complessità dei bisogni di cura.

Per cui i bambini eleggibili alle CPP hanno patologie inguaribili e bisogni complessi.

I criteri di eleggibilità per diagnosi di patologia sono poco utilizzati in quanto la diagnosi da sola non dovrebbe rappresentare l'unico criterio di ammissibilità per le CPP, ma si dovrebbe sempre tenere conto della complessità delle esigenze di ogni bambino e della ricaduta che questi hanno sulla sua famiglia.

Pertanto la letteratura recente non riporta le singole diagnosi di patologia, ma le condizioni che necessitano l'avvio della presa in carico da parte di un servizio di CPP (10).

Le condizioni per le quali il bambino potrebbe aver bisogno di CPP possono essere classificate come:

- Condizione pericolosa per la vita (*life-threatening condition*): condizioni per cui esiste un trattamento curativo, ma può fallire e minacciare la vita
- Condizione che limita la vita (*life limiting condition*): quella condizione per quale non c'è ragionevole speranza di guarigione e per la quale bambini o giovani adulti moriranno
- Malattia terminale (*terminal illness*): condizione in cui l'evento morte è inevitabile, in tempi brevi.

1.5 La complessità dei bisogni di cura e la loro valutazione

Oltre alla diagnosi di inguaribilità, l'altro parametro da considerare determinante per definire la eleggibilità alle CPP è l'entità dei "problemi" del neonato/bambino/adolescente e della famiglia e quindi i bisogni di cura da questi innescati.

Lo spettro di patologie potenzialmente eleggibili alle CPP è vasto ed eterogeneo (malattie neurologiche, muscolari, oncologiche, respiratorie, cardiologiche, metaboliche, cromosomiche, sindromico-malformative, infettive, ecc.) come lo spettro dei bisogni che conseguono e delle modalità di presa in carico necessarie (11). I differenti bisogni condizionano infatti una diversa tipologia di intervento.

In rapporto alla complessità dei bisogni ci sono tre differenti livelli assistenziali d'intervento individuati nell'ambito delle CPP (10):

- 1° livello di cura – “approccio palliativo” in caso di bisogni di cura di bassa-media entità, questo approccio è applicabile in tutti i contesti di assistenza sanitaria (luogo di residenza) e a tutti i livelli (da primario a terziario)
- 2° livello di cura – “Cure palliative generali” in caso di bisogni di cura moderati-elevati, possono essere fornite da professionisti con formazione di base in CP nei casi meno complessi
- 3° livello di cura – “Cure palliative specialistiche” in caso di bisogni di cura elevati , queste situazioni richiedono l’attivazione di una equipe specialistica multiprofessionale di CP

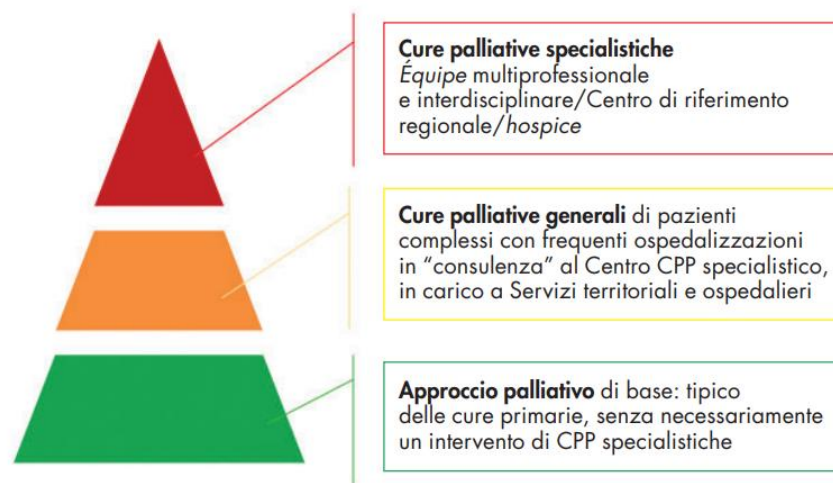


Figura 3: stratificazione della casistica per livello di complessità (3)

L’analisi dei problemi del neonato/bambino/adolescente deve essere effettuata in maniera congiunta dall’equipe multiprofessionale, al fine di poter valutare in modo globale ed il più completo possibile la situazione attuale e quella prevedibile.

Per identificare i bisogni specifici di ogni paziente e valutare il loro peso assistenziale è necessario utilizzare appositi strumenti.

Tra gli strumenti proposti per la valutazione dei bisogni clinici e assistenziali troviamo la *Scala di Accertamento dei Bisogni Clinico Assistenziali Complessi in Pediatria* (AccaPed Scale).

La Scheda AccaPed è una scala validata, introdotta dal gruppo di F. Benini del Centro di Cure palliative e Terapia del dolore nel bambino e dell’Hospice Pediatrico dell’Università di Padova nel 2020. Essa permette di individuare precocemente i bambini con patologia inguaribile inserendoli, in base al criterio della complessità assistenziale, all’interno del livello più opportuno dei Servizi di CPP (12).

È composta da 10 aree cliniche: respirazione, alimentazione, convulsioni o alterazione dello stato di coscienza, cute e integrità tissutale, stato di mobilità, comunicazione, sonno e riposo, continenza ed evacuazione, somministrazione di farmaci e dolore. A ciascun'area viene assegnato un punteggio e la somma dei vari punteggi permette di categorizzare i pazienti in bambini a bassa, media o alta complessità assistenziale (*Tabella 1*)

Gruppi di pazienti	Punteggio	Accesso ai servizi
Bambini con bisogni sanitari a bassa complessità	≤ 29	Servizi di base
Bambini con bisogni sanitari a media complessità	30 – 49	Ospedale, specialisti, centro specialistico di CPP o CPP specialistiche se presenta problemi sociali, psicologici, etici, spirituali concomitanti
Bambini con bisogni sanitari ad alta complessità	≥ 50	Centro specialistico di CPP

Tabella 1: classificazione della complessità assistenziale in base ai punteggi ACCAPED (13)

La scheda viene compilata da parte del personale sanitario qualificato durante la prima valutazione e nei momenti definiti per la rivalutazione del piano assistenziale.

Tuttavia, come suggerito da Lazzarin et al. (2021) (12) l'utilizzo della scala AccaPed andrebbe accompagnato con una valutazione più adatta e su misura del paziente, in modo da considerare non solo le sue esigenze cliniche, ma anche quelle sociali, psicologiche ed etiche.

1.6 Una fotografia della grandezza del problema

Negli ultimi anni, la prevalenza di bambini con malattie incurabili e/o gravi disabilità è aumentata considerevolmente. L'evoluzione e il perfezionamento della medicina e della tecnologia hanno ridotto la mortalità associata a queste malattie prolungando così la sopravvivenza dei pazienti (10). Pertanto, la necessità globale di CPP in tutto il mondo è elevata: l'OMS stima che oltre 56,8 milioni di persone nel mondo necessitino di cure palliative. La maggior parte (67,1%) sono adulti di età superiore ai 50 anni e almeno il 7% sono bambini (14).

Più del 97% dei bambini di età compresa tra 0 e 19 anni che necessitano di CPP vive nei paesi a basso reddito. La *figura 4* rappresenta in percentuale le patologie che richiedono il maggior bisogno di CPP.

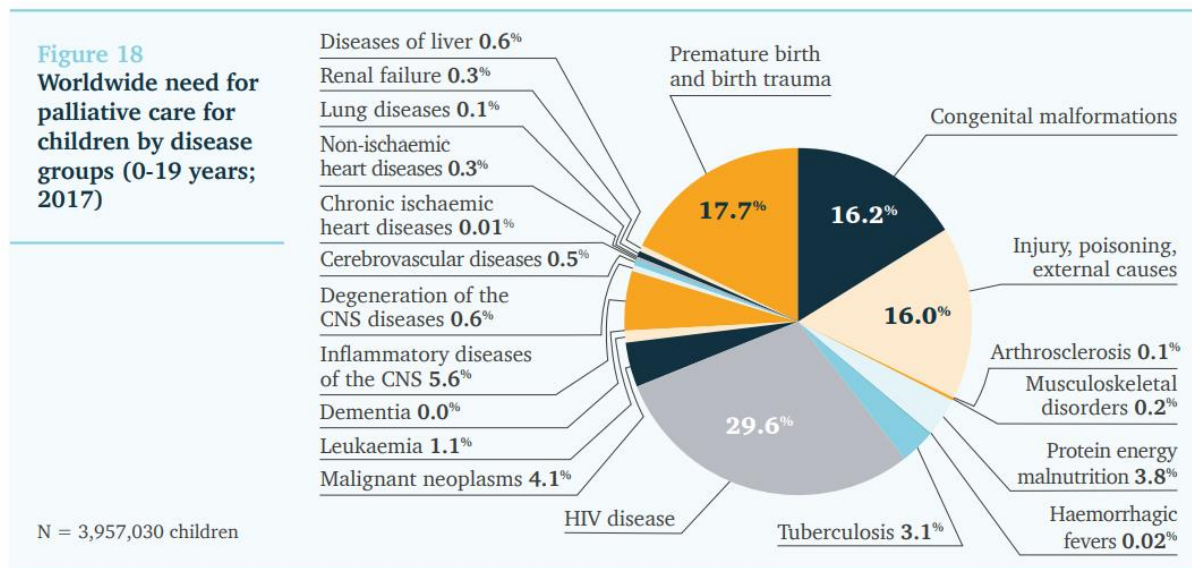


Figura 4: distribuzione del bisogno di CPP per tipologia di malattia - WHO Global Atlas of Palliative Care 2020 (14)

La patologia che genera il maggior bisogno di cure palliative tra i bambini è l'HIV/AIDS (29,6%), seguita dai bambini con estrema prematurità e traumi alla nascita (17,7%) e malformazioni congenite (16,2%), mentre i tumori rappresentano solo il 4,1%. Queste stime mettono in luce ulteriori differenze dall'ambiente delle cure palliative per gli adulti; infatti, i bambini che necessitano di CPP sono prevalentemente affetti da malattie rare, genetiche, neuromuscolari, post-anossiche e, più raramente, oncologiche (14).

Nel 2019 l'Associazione Europea per le cure palliative (EAPC) ha condotto una valutazione sullo sviluppo delle cure palliative pediatriche in Europa (15). Dalla seguente indagine emerge che 19 dei 51 paesi europei considerati, tra cui l'Italia, hanno segnalato standard e norme specifici per la fornitura di CPP. In 48 di questi 51 paesi, sono state segnalate 680 unità di fornitura di CPP, suddivise in: 133 hospice in 21 paesi; 385 unità di cure palliative domiciliari in 29 paesi; 162 servizi ospedalieri in 27 paesi; in sette paesi, tra cui l'Italia, è stato segnalato almeno un centro di riferimento per le cure palliative perinatali.

Analizzando il contesto italiano un'accurata e recente stima indica che 20.540-32.864 bambini in Italia necessitano di CPP, pari a 34-54 bambini/100.000 abitanti, di cui 18/100.000 richiedono un servizio di CPP specializzato, definito come un ambiente dedicato che include un team

multidisciplinare di esperti. (16). Nel nostro Paese la legge 38/2010 promuove la creazione di reti regionali e nazionali di centri di cure palliative e del dolore, coordinate da almeno un centro di riferimento regionale, per garantire la continuità assistenziale dall'ospedale al domicilio attraverso percorsi clinici multidisciplinari (4)

Un recente studio multicentrico dal nome “PalliPed” è stato il primo progetto nazionale italiano a raccogliere e descrivere le caratteristiche delle reti e delle strutture specializzate in CPP (17). I dati suggerivano una inadeguata estensione del servizio PPC in Italia: le 19 strutture che hanno partecipato allo studio sono dislocate in 14 regioni, 11 di queste strutture sono centri di riferimento regionali, mentre sette regioni italiane, principalmente nell'Italia centro-meridionale, non hanno segnalato centri/strutture di CPP. Lo studio “PalliPed” fornisce inoltre una fotografia delle caratteristiche dei pazienti pediatrici che accedono alle reti e alle strutture di CPP: degli 867 pazienti in cura presso le 19 strutture censite, il 90,3% è costituito da pazienti non oncologici, mentre il 9,7% è costituito da pazienti oncologici.

Un'indagine trasversale retrospettiva condotta nel 2018 nella Regione Emilia-Romagna ha esaminato la prevalenza di bambini con complessità mediche idonei per una rete locale di cure palliative (18). Il numero totale di bambini con complessità mediche segnalati era 601, con una prevalenza complessiva di 8,44 ogni 10.000 abitanti di età < 19 anni, circa la metà (51%) dei bambini aveva condizioni neurologiche (la diagnosi singola più frequente era paralisi cerebrale). Il secondo gruppo più comune era quello con anomalie congenite (21%) mentre solo il 4,2% dei bambini aveva malattie oncologiche.

1.7 Il servizio di daycare di cure palliative pediatriche

La Regione Emilia-Romagna (RER) nel 2019 ha deliberato (DGR 857/2019) (19) il progetto per ‘la rete delle cure palliative pediatriche dell’Emilia-Romagna’. La rete CPP della Regione Emilia-Romagna è costituita da 3 nodi (ospedale, territorio e hospice pediatrico) e di due strutture funzionali: Unità di Valutazione Multidimensionale Pediatrica (UVMP) e Punto Unico di Accesso Pediatrico (PUAP). Sono stabiliti, per ciascuno di essi, i compiti all’interno della rete e le modalità di collegamento. Il documento di delibera, costruito anche grazie alla partecipazione importante della Fondazione Hospice Seragnoli (FSH), descrive ruolo e funzioni di ciascun nodo e in particolare sottolinea che l’Hospice Pediatrico costituirà il centro di riferimento regionale nonché la sede delle valutazioni multidimensionali per tutti i bambini afferenti alla rete della provincia di Bologna. La Fondazione Hospice Seragnoli, in attesa di

completare la realizzazione dell'Hospice Pediatrico, ha avviato dal 2021 un servizio di Day Care CPP. Questo nuovo servizio ambulatoriale offre prestazioni specialistiche di CPP e ospita l'Unità di Valutazione Multidisciplinare Pediatrica (UVMP) di Bologna. Grazie a questo intervento, è già iniziata una collaborazione a livello regionale che coinvolge tutte le aziende sanitarie e ospedaliere della regione e la FHS.

Il Day Care di CPP è un servizio poliambulatoriale gratuito dedicato ai pazienti pediatrici e alle loro famiglie provenienti da tutta la Regione Emilia-Romagna (20). Questo servizio offre assistenza specialistica di Cure Palliative Pediatriche, con l'obiettivo di migliorare le condizioni del paziente e la qualità di vita della famiglia. Le attività del Day Care si compongono di accessi giornalieri dei pazienti e famiglie che ricevono differenti visite e prestazioni specialistiche, volte a migliorare le condizioni cliniche, riabilitative e sociali. Per mettere al centro i bisogni del singolo paziente e della sua famiglia il nucleo fondamentale del Day Care è costituito dall'UVMP, composta da un'equipe multidisciplinare che ha il compito di valutare in maniera olistica il paziente e il suo nucleo familiare. L'obiettivo è quello di supportare a pieno la famiglia di un bambino o adolescente con una patologia inguaribile e complessa, per consentire di non essere sola nelle battaglie che quotidianamente si trovano ad affrontare. Lo staff multidisciplinare è composta da:

- Medici pediatri palliativisti
- Infermieri
- Psicologi
- Fisioterapisti
- Logopedista
- Dietista
- Personale di accoglienza

Le diverse aree di intervento, svolte in setting di assistenza ambulatoriale, possono riguardare:

- Valutazione clinica generale e valutazione psicologica
- Trattamento del dolore e altri sintomi
- Mantenimento trofismo e postura
- Valutazione nutrizionale e procedure nutrizionali (artificiali enterali e parenterali)
- Valutazione e trattamento della disfagia e di incompetenze fonatorie
- Supporto psicologico al bambino e alla famiglia
- Consulenze bioetiche

Come riportato dagli standard internazionali per le cure palliative pediatriche (10), l'equipe curante fornisce supporto continuo al paziente e alla sua famiglia per tutta la durata della malattia coinvolgendo attivamente l'interno nucleo familiare nell'individuazione dei bisogni e delle priorità di cura. Il benessere del bambino dev'essere l'obiettivo principale nei processi di *decision making* e i genitori devono essere informati e coinvolti in tutte le fasi del processo di cura, al momento della presa in carico e in tutte le successive decisioni di intervento.

2. LA NUTRIZIONE NEI PAZIENTI PEDIATRICI ELEGGIBILI ALLE CURE PALLIATIVE PEDIATRICHE

2.1 I diversi significati dell'alimentazione nel contesto delle CPP

La pediatria, dedicandosi alle fasi fondamentali della crescita e dello sviluppo umano, richiede una buona comprensione dei processi biologici che ne assicurano l'integrità e il pieno funzionamento. Pertanto, uno degli aspetti centrali della pediatria è la nutrizione che oggi, oltre a promuovere una crescita sana e uno sviluppo ottimale, è sempre più chiamata a rispondere ai bisogni nutrizionali complessi e personalizzati di bambini e adolescenti affetti da patologie croniche e complesse. In questi casi, la gestione nutrizionale non si limita all'apporto di calorie e nutrienti, ma riveste un ruolo essenziale nell'alleviare i sintomi, nel migliorare la qualità della vita e nel promuovere il benessere complessivo del bambino. L'atto di nutrirsi inoltre si intreccia con aspetti legati al piacere, all'accudimento, alle tradizioni e alla dimensione familiare. Il cibo è il primo contatto che abbiamo con il mondo: in tutte le culture c'è un legame indissolubile tra nutrizione e vita. Tuttavia, in un contesto culturale come quello occidentale dove la nutrizione rappresenta, dopo la respirazione, l'aspetto più immediato e concreto che esprime il desiderio di vita, quale significato riveste l'atto di nutrirsi per coloro che si trovano in uno stato di inguaribilità? Nel percorso di malattia di un paziente pediatrico infatti, la perdita della capacità di alimentarsi è uno degli eventi più traumatici, anche per i genitori dello stesso (21). Per questi ultimi, la capacità di nutrire il proprio figlio è profondamente legata al senso di essere genitori. La necessità di interrompere l'alimentazione naturale per passare ad una artificiale è un processo di consapevolezza estremamente complesso, che comporta non solo decisioni mediche, ma anche una significativa componente emotiva e psicologica per l'interno nucleo familiare (22,23).

Quando l'obiettivo della cura non è più la guarigione intesa come *restitutio ad integrum*, ma il miglioramento della qualità della vita, l'approccio all'alimentazione e all'idratazione dovrebbe essere rivalutato in funzione del loro contributo al benessere del bambino. In questi casi, nutrire per il benessere rappresenta un approccio più compassionevole, privilegiando il sollievo rispetto alla nutrizione adeguata, specialmente se il cibo o i liquidi causano ulteriore sofferenza al bambino (24).

2.2 Complicanze nutrizionali e gastrointestinali

I bambini con compromissioni neurologiche (NI) sono una popolazione eterogenea di pazienti pediatrici affetti da patologie croniche complesse (*Figura 5*), spesso caratterizzate da sintomi multidimensionali, che compromettono sia la qualità della vita che lo stato nutrizionale.

Le patologie neurologiche rappresentano una delle principali categorie di condizioni che rendono i pazienti pediatrici eleggibili per le CPP (patologie neurodegenerative, neuromuscolari, e le gravi lesioni cerebrali congenite o acquisite sono tra le più comuni in questo contesto) (25).

CATEGORIE DI BAMBINI CON CONDIZIONI CHE LIMITANO E MINACCIANO LA VITA	
Gruppo malattie	Descrizione delle condizioni incluse nel gruppo
Congenite e cromosomiche	Sindromi cromosomiche Down, Patau, Edwards e altre più rare. Anomalie congenite del sistema nervoso centrale (come lissencefalia, idocefalo, microcefalo), del cuore e del sistema gastrointestinale (intestino corto, atresia delle vie biliari).
Sistema nervoso centrale statiche, encefalopatie	Malattie del SNC non progressive che includono la paralisi cerebrale, gravi ritardi dello sviluppo ed epilessia, danno cerebrale, asfissia alla nascita, encefalopatia ipossico-ischemica.
Sistema nervoso centrale progressive	Malattie spesso definite come Deterioramento Progressivo Intellettuale o Neurologico (PIND) caratterizzate da perdite delle competenze. Esempi: mucopolisaccaridosi (sindrome di Hurler, di Hunters, di Sanfilippo), lipofuscinosi (malattia di Batten infantile, infantile tardiva e giovanile), leucodistrofie (adrenoleucodistrofia, leucodistrofia metacromatica, Krabbes), Retts, Huntington giovanile. La maggioranza dei casi è ereditaria, patologie legate a singolo gene e/o mitocondriali.
Neuromuscolari	Distrofia muscolare di Duchenne, atrofia muscolare spinale, distrofia muscolare congenita, atassia-teleangectasia, atassia di Friedreich. Queste malattie sono ereditarie come condizioni legate a singolo gene recessivo o X-linked o come patologie mitocondriali.
Cancro	Tumori solidi, tumori cerebrali, cancro del sangue e dei sistemi linfatici.
Respiratorie o polmonari	Fibrosi cistica (singolo gene recessivo), patologia polmonare cronica (spesso esito di prematurità).
Altro	Patologie endocrine o renali, immunodeficienza, traumi (es. esito di incidenti stradali).

Figura 5: Patologie eleggibili per le cure palliative pediatriche (3)

Nella gestione globale di una malattia inguaribile, il controllo dei sintomi diventa l'obiettivo primario per il mantenimento e il miglioramento della qualità della vita dei bambini con NI (26). I sintomi comunemente identificati nei pazienti eleggibili alle cure palliative pediatriche includono (27,28):

- Dolore
- Dispnea e altri sintomi respiratori
- Disturbi del sonno
- Sintomi gastrointestinali (nausea, vomito, stipsi..etc.)
- Disfagia
- Scialorrea e tappi di muco

- Anoressia - cachessia e perdita di peso
- Fatica
- Sintomi psichiatrici (depressione, ansia, delirio..etc.)

I sintomi gastrointestinali sono tra i più comuni e debilitanti nei bambini con NI, contribuendo in modo significativo alla loro sofferenza e a quella delle loro famiglie. Questi sintomi possono derivare dalla malattia di base, come nel caso di patologie neurologiche o oncologiche, o essere conseguenze dei trattamenti, come la chemioterapia o l'uso di farmaci per il controllo del dolore. Tuttavia, spesso si tratta di una combinazione di fattori a causare tali disturbi gastrointestinali, che possono aggravare la malnutrizione e compromettere ulteriormente la qualità della vita del bambino (26).

I problemi gastrointestinali sono presenti in oltre il 90% dei bambini con handicap neuromotorio (29). Le lesioni a carico del sistema nervoso centrale possono determinare un'alterata modulazione neuronale a livello del sistema nervoso enterico, che si traduce in varie forme di dismotilità del tratto gastrointestinale. La dismotilità intestinale porta a sintomi come ritenzione del bolo, diarrea, nausea e malassorbimento. Nei bambini, questi sintomi possono essere transitori o cronici e spesso difficili da diagnosticare. La *figura 6* riassume alcuni esempi di sintomi e disturbi gastrointestinali comunemente segnalati in diverse tipologie di pazienti con compromissione neurologica (30).

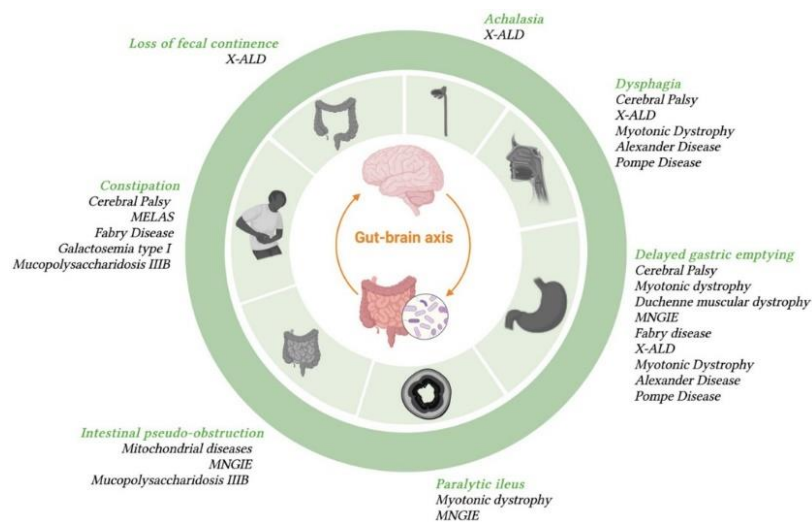


Figura 6: sintomi e disturbi gastrointestinali comunemente segnalati in diverse tipologie di pazienti con NI (30).

Tra le malattie neurologiche pediatriche, la paralisi cerebrale (PC) è una delle più comuni, con una prevalenza stimata di 2,11 casi ogni 1.000 nati vivi (31). In questi pazienti le comorbilità

come il reflusso gastroesofageo (GER) sono molto diffuse, con una prevalenza compresa tra il 15 e il 77% (32). La causa principale di questa evidenza è lo svuotamento gastrico ritardato secondario al danno neurologico, ma anche la dismotilità, l'ipotonia e la non deambulazione possono contribuire alla stitichezza, nausea e vomito che aggrava ulteriormente il quadro del GER. Come evidenziato dall'Oxford Feeding Study (33) il maggior numero di bambini con deficit neurologici ad alto rischio di manifestare gravi problematiche alimentari e nutrizionali è rappresentato da coloro affetti da paralisi cerebrali.

I principali disordini gastrointestinali presenti nei bambini con NI sono la disfunzione orofaringea e la malattia da reflusso gastroesofageo, quest'ultima con un'incidenza rilevata fino al 70% (34).

Per disfagia si intende qualsiasi disturbo nella deglutizione, dal quale deriva una compromissione della sicurezza delle vie aeree, ed eventualmente una riduzione dell'adeguatezza dell'introito calorico (35). L'incidenza globale della disfagia in età pediatrica è abbastanza bassa, intorno all'1% dei pazienti, mentre se si considerano i bambini con danno neurologico la percentuale è molto alta: vicina al 90%. Questo sintomo solitamente è direttamente correlato al grado di compromissione neurologica o alla gravità della patologia di base. Tra le conseguenze della disfagia si possono osservare (36):

- deficit dell'alimentazione: con progressivo calo ponderale, carenze vitaminiche e minerali, disidratazione, fino alla malnutrizione marcata.
- rischio di aspirazione: ovvero l'aspirazione di parti solide e/o liquide di cibo nelle vie aeree superiori

In aggiunta alla disfunzione della deglutizione, i bambini con NI possono presentare molteplici sintomi che contribuiscono a complicare il quadro di disfagia: scialorrea, tosse, ripetute deglutizioni, conati di vomito ed alterazioni dell'appetito (34) (37). A causa dell'ampia gamma di sintomi e della variabilità delle diverse condizioni neurologiche, le strategie terapeutiche per l'alimentazione e la deglutizione devono essere personalizzate per ciascun paziente. Le possibilità di trattamento dipendono dalla gravità e dal grado di disfagia, pertanto, in caso di disfagia severa con elevato rischio di aspirazione, la sospensione dell'alimentazione per via orale e l'avvio dell'alimentazione per via enterale diventa l'unica possibilità per garantire un'alimentazione in sicurezza (35).

Poiché le complicanze nutrizionali e gastrointestinali possono avere profonde influenze sulla gestione clinica complessiva dei pazienti con NI, particolare attenzione deve essere rivolta al supporto alimentare.

2.3 Il supporto nutrizionale

2.3.1 Valutazione dello stato nutrizionale

La Società Europea di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione (ESPGHAN), in assenza di un approccio sistematico per il trattamento di bambini con NI, ha definito, attraverso un gruppo di lavoro internazionale costituito da pediatri e gastroenterologi pediatri, una linea guida di pratica clinica “*evidence based*”, per la gestione dei disordini gastrointestinali e nutrizionali del bambino con compromissione neurologica. Le linee guida ESPGHAN pubblicate nel 2017 rappresentano una sintesi delle migliori evidenze presenti in letteratura supportate anche dall’esperienza del Panel di specialisti che hanno contribuito alla loro stesura (34).

Secondo le linee guida ESPGHAN la gestione nutrizionale dei bambini con NI dovrebbe essere affrontata da (34):

- 1) Team multidisciplinare: (medico, dietista, infermiere, fisioterapista, psicologo, e terapeuta occupazionale) allo scopo di assicurare la crescita lineare, l’incremento ponderale e promuovere il miglioramento della capacità fisiologica e funzionale, attraverso interventi multipli (riabilitazione, modifica dieta e farmaci).
- 2) Esperto di etica: per il supporto in caso di decisioni di procedure invasive (es. PEG)

Siccome i problemi nutrizionali in questo gruppo di bambini derivano da molteplici cause che richiedono numerosi possibili interventi, la valutazione e la gestione nutrizionale dovrebbero essere eseguite tramite un approccio multidisciplinare. La valutazione clinica e dello stato nutrizionale deve comprendere una:

- Anamnesi accurata sulla tipologia di alimentazione
- Valutazione antropometrica per determinare il livello di attività del paziente e la sua condizione di base, al fine di stimare il fabbisogno energetico utilizzando apposite formule.

L’anamnesi clinica e alimentare si svolge prestando particolare attenzione a:

- Presenza di comorbidità associate alla condizione clinica (malattia da reflusso gastroesofageo, disfagia, costipazione, infezioni respiratorie ricorrenti...etc.)

- All'uso di farmaci che possono influenzare lo stato nutrizionale (ad esempio farmaci antiepilettici)
- Grado di disabilità motoria (Gross Motor Function Classification System)
- Valutazione dell'assunzione alimentare: spesso viene utilizzato il diario alimentare prospettico di 3 giorni.
- Difficoltà nell'alimentazione (tempo destinato a ciascun pasto, necessità di modificare la consistenza degli alimenti, presenza di segnali di soffocamento, tosse, pianto e irritabilità)

Come nei bambini senza compromissione neurologica, le famiglie considerano l'alimentazione come un'importante momento di accudimento, perciò nella raccolta dell'anamnesi nutrizionale è importante identificare i caregiver coinvolti nell'alimentazione del bambino, in tutti i diversi contesti (ad esempio a casa o a scuola) e le preoccupazioni dei genitori in merito alla sicurezza dell'alimentazione.

Un secondo passo fondamentale per la valutazione dello stato nutrizionale nei bambini con NI è la raccolta dei dati antropometrici:

- Misurazione del peso e dell'altezza/lunghezza
- Misurazione delle pliche cutanee e circonferenze degli arti
- Elaborazione di tabelle di crescita per valutare la crescita lineare

La raccolta dei dati antropometrici è una vera e propria sfida nella valutazione dello stato nutrizionale, in quanto queste misurazioni non sono sempre facili da eseguire nei bambini con disabilità. Si tratta di valutazioni cruciali, in quanto la variazione dei parametri antropometrici, rispetto a un bambino sano, è direttamente proporzionale al grado di compromissione della funzionalità motoria. Quando non è possibile ottenere un'altezza in posizione eretta a causa della presenza di scoliosi, contratture o incapacità di stare in piedi, si possono utilizzare misure segmentali per stimare l'altezza. Sono infatti disponibili equazioni per calcolare l'altezza dalla lunghezza ulnare, dall'altezza del ginocchio e dalla lunghezza tibiale in alcune fasce d'età (vedi *Figura 7*) (38).

Table 1. Formulas for estimating stature from segmental measures		
Equations for estimation of stature from segmental measures		
Segmental measure	Equation to estimate stature (S) (cm)	SE of estimate (cm)
<i>Children with CP (age: birth –12 years)⁴</i>		
Upper arm length, UAL	$S = (4.35 \times UAL) + 21.8$	1.7
Tibial length, TL	$S = (3.26 \times TL) + 30.8$	1.4
Knee height, KH	$S = (2.69 \times KH) + 24.2$	1.1
<i>Estimation of stature (S) from knee height (KH) in children aged 6–18 years</i>		
Race and gender	Equation to estimate stature (cm)	SE of estimate (cm)
<i>Derived in typically developing children, validity demonstrated in a small group of children with Cp^{5,6}</i>		
White males	$S = (2.22 \times KH) + 40.54$	4.21
Black males	$S = (2.18 \times KH) + 39.6$	4.58
White females	$S = (2.15 \times KH) + 43.21$	3.90
Black females	$S = (2.02 \times KH) + 46.59$	4.39
<i>Estimation of height (H) from ulna length (U)</i>		
Gender	Equation to estimate height (cm)	RMSE
<i>Derived in typically developing children aged 5–19 years. Not validated in children with CP. Performed better in typically developing children than prior ulnar equations, which had shown validity in CP (construct validity)³</i>		
Males	$H = 4.605U + 1.308A + 28.003$ (A = age)	3.896
Females	$H = 4.459U + 1.315A + 31.485$ (A = age)	3.785

Abbreviation: RMSE, root mean-square error.

Figura 7: formule per stimare la statura da misure segmentali

Quando è possibile la misurazione del peso dovrebbe essere ottenuta su una bilancia digitale. Se il bambino non è in grado di stare in piedi è consigliabile l'uso di una bilancia per sedia a rotelle calcolando il peso per sottrazione (39). Queste misure saranno utili per calcolare l'indice di massa corporea (IMC) ed il corrispondente z-score e percentile. Lo z-score rappresenta la distanza di una misura dalla media della popolazione di riferimento, ovvero indica il numero di deviazioni standard sopra o sotto la media, permettendo una valutazione standardizzata. Per questo motivo, le misure antropometriche dovrebbero essere espresse in z-score, al fine di permettere un miglior confronto tra le misurazioni e gli studi in letteratura (40). L'utilizzo dell'indice di massa corporea (IMC) può essere limitato nei pazienti con PCI, mentre le informazioni sull'entità delle riserve adipose derivano dalla rilevazione delle pliche tricicipitali o sottoscapolari, e sulla massa muscolare dalla misurazione della circonferenza media del braccio.

Come riportato nelle linee guida ESPGHAN la misurazione delle circonferenze degli arti, come la circonferenza media del braccio, della coscia e del polpaccio, può essere facilmente eseguita utilizzando un nastro non estensibile (34). Tuttavia, questi risultati forniscono informazioni generali, poiché includono al loro interno massa ossea, muscolare e grassa. Il MUAC (*Mid-Upper Arm Circumference*), o circonferenza media del braccio, è un utile indicatore dello stato nutrizionale nei bambini con compromissione neurologica. Nei bambini con PCI o altri disturbi neurologici gravi, la MUAC è un indicatore efficace per individuare la malnutrizione e

monitorare l'andamento nutrizionale nel tempo, ed è meno influenzata dai cambiamenti nella distribuzione del grasso corporeo rispetto ad altre misure antropometriche come le pliche cutanee (41). Per una stima più precisa del grasso corporeo, si possono misurare le pliche cutanee, generalmente quella tricipitale e bicipitale utilizzando un calibro. La combinazione delle misurazioni della circonferenza del braccio e delle pliche cutanee del tricipite consente di stimare il grasso corporeo e la massa muscolare tramite specifiche equazioni. Sebbene le pliche cutanee offrano una misurazione più diretta rispetto all'IMC, la loro interpretazione nei bambini con danno neurologico può risultare complicata, poiché questi tendono ad accumulare il grasso più centralmente, nella regione addominale, piuttosto che perifericamente, dove vengono eseguite le misurazioni.

Dopo aver raccolto i parametri antropometrici, l'utilizzo delle curve di crescita risulta essere uno strumento essenziale per monitorare lo stato nutrizionale e valutare il rischio clinico nei bambini con neuro-disabilità. Si raccomanda l'utilizzo delle curve di crescita WHO per i bambini di età inferiore ai 2 anni e delle curve di crescita nazionali per i bambini oltre i 2 anni (38). Tuttavia, esistono curve specifiche per i pazienti con paralisi cerebrale infantile (PCI), che non sono raccomandate come riferimento per la crescita normale, ma possono essere utilizzate come curve di patologia per valutare il rischio clinico associato alla malnutrizione..

Tutte le misure antropometriche devono essere ripetute nel tempo e confrontate tra loro per monitorare il trend di risposta all'intervento nutrizionale, a questo proposito le linee guida ESPGHAN raccomandano di effettuare le misurazioni antropometriche almeno ogni 6 mesi ed un controllo dei micronutrienti almeno annualmente.

2.3.2 Identificazione della malnutrizione

La malnutrizione è definita come uno squilibrio tra il fabbisogno di nutrienti e l'assunzione, che causa un deficit di energia, proteine o micronutrienti. Questo squilibrio può compromettere la crescita, lo sviluppo e la salute generale. I bambini, rispetto agli adulti, sono particolarmente vulnerabili alla denutrizione a causa del loro elevato fabbisogno energetico per unità di massa corporea, delle limitate riserve energetiche e delle esigenze aggiuntive legate alla crescita (42). Uno studio epidemiologico svolto a livello nazionale ha evidenziato che i bambini affetti da malattie croniche hanno un rischio significativamente più alto di malnutrizione, deperimento e arresto della crescita; l'analisi ha sottolineato che tassi di malnutrizione sono significativamente più elevati nei pazienti ospedalizzati con malattie croniche rispetto a quelli senza malattie

croniche. In particolare, per i pazienti con malattie neurologiche, la malnutrizione acuta era presente nel 10,1% dei casi, mentre quella cronica raggiungeva il 16,8% (43).

Secondo la definizione di malnutrizione proposta dal Pediatric Malnutrition Definitions Workgroup (42) esistono 5 domini chiave rilevanti compresi nella definizione di malnutrizione pediatrica: antropometria, eziologia e cronicità, meccanismo, squilibrio dei nutrienti ed esiti. La *Figura 8* rappresenta i 5 domini e approfondisce anche le cause e i meccanismi della malnutrizione. In base all'eziologia, la malnutrizione può essere: (A) correlata a una malattia, in cui una o più patologie o lesioni determinano direttamente uno squilibrio di nutrienti, oppure (B) causata da fattori ambientali o comportamentali, associati a una ridotta assunzione o erogazione di nutrienti, o entrambi. La malnutrizione inoltre viene classificata in base alla sua durata: acuta se persiste per meno di 3 mesi, e cronica se si protrae per 3 mesi o più.

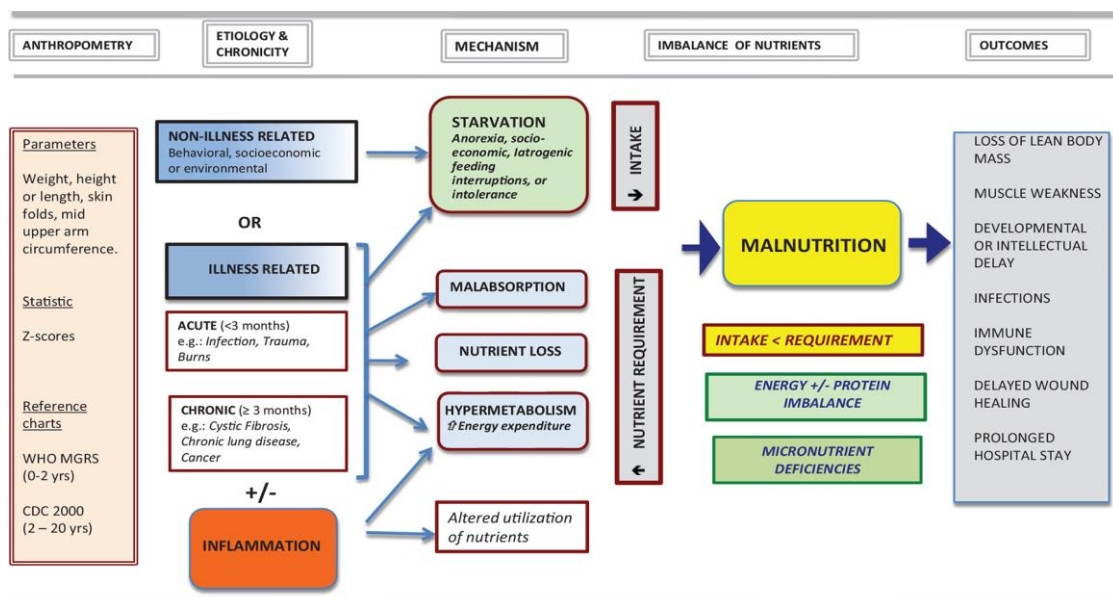


Figura 8: definizione di malnutrizione pediatrica

Il gruppo di lavoro ESPGHAN (34) suggerisce l'uso di uno o più dei seguenti segnali di allarme per l'identificazione della malnutrizione nei bambini con NI:

- Presenza di piaghe da decubito, problemi cutanei e scarsa circolazione periferica
- Peso per età (z score < -2)
- Spessore delle pliche cutanee del tricipite < 10° percentile per età e sesso
- Area grassa o muscolare della parte media-superiore del braccio
- Calo ponderale e/o ritardo della crescita

2.3.3 Fabbisogni nutrizionali

I pazienti pediatrici con danno neurologico hanno un maggiore dispendio energetico per muoversi e deambulare, mentre quelli con la sedia a rotelle o allettati richiedono dal 60% al 70% di apporto calorico rispetto ai bambini sani (34). Per stimare le richieste energetiche si utilizzano apposte formule che prendono in considerazione variabili diverse. La *Tabella 2* illustra le equazioni per la stima del fabbisogno energetico nei bambini con danno neurologico. Anche l'equazione di Schofield è indicata per la stima del fabbisogno calorico. Queste formule forniscono una stima iniziale, ma l'effetto dell'intervento dietetico va costantemente rivalutato e personalizzato in base alle esigenze cliniche-nutrizionali del singolo paziente (34) (44).

METODO	EQUAZIONE
Apporto dietetico di riferimento standard per BEE	<p>Apporto energetico (Kcal/giorno) = BEE x 1,1, in cui BEE è:</p> <p>Maschi: $66,5 + (13,75 \times \text{peso in kg}) + (5,003 \times \text{altezza in cm}) - (6,775 \times \text{età})$</p> <p>Femmine: $65,1 + (9,56 \times \text{peso in kg}) + (1,850 \times \text{altezza in cm}) - (4,676 \times \text{età})$</p>
Calorimetria indiretta	<p>Apporto energetico (Kcal/giorno) = [BMR x tono muscolare x attività] + crescita, dove:</p> <p>Tono muscolare = 0,9 se ridotto; 1,0 se normale e 1,1 se aumentato</p> <p>Attività = 1,1 se allettato; 1,2 se dipendente da sedia a rotelle o a carponi e 1,3 se in grado di camminare</p> <p>Crescita = 5 Kcal/g di aumento di peso desiderato (crescita normale e raggiunta)</p>
Altezza	<p>15 Kcal/cm nei bambini senza disfunzione motoria</p> <p>14 Kcal/cm nei bambini con disfunzione motoria in grado di camminare</p> <p>11 Kcal/cm nei bambini non in grado di camminare</p>

Abbreviazioni: BEE= Basal Energy Expenditure, fabbisogno energetico, BMR= Basal Metabolic Rate, metabolismo basale

Tabella 2: equazioni per la stima del fabbisogno energetico nei bambini con danno neurologico

Per stimare i fabbisogni nutrizionali dei bambini con danno neurologico, le linee guida ESPGHAN raccomandano di utilizzare come riferimento i bambini con uno sviluppo normale, in particolare:

Valore da stimare	Raccomandazione secondo ESPGHAN 2017
Fabbisogno calorico	Utilizzare gli apporti dietetici di riferimento dei bambini con uno sviluppo normale per stimare il fabbisogno calorico
Fabbisogno proteico	Utilizzare gli apporti proteici di riferimento per i bambini con sviluppo normale.
Fabbisogno proteico integrativo	Utilizzare l'apporto proteico integrativo in specifiche situazioni cliniche quali ulcere da decubito o nei bambini con un basso fabbisogno calorico.

Tabella 3: raccomandazioni ESPGHAN sui fabbisogni nutrizionali (34)

I singoli fabbisogni energetici vanno poi personalizzati e adattati in base alla mobilità, al tono muscolare, ai livelli di attività, metabolismo e crescita. L'intervento nutrizionale sarà quindi personalizzato affinché gli apporti nutrizionali siano adeguati alle richieste metaboliche e alla corretta crescita del paziente (44).

Un'ulteriore problematica che si osserva nei bambini con danno cerebrale è la presenza di un possibile stato di idratazione alterato, e una carenza dello stato di micronutrienti (soprattutto carenza di ferro), per questo motivo le linee guida ESPGHAN raccomandano di (34):

- Valutare periodicamente lo stato di idratazione, in quanto i bambini sono a rischio di disidratazione per vari motivi (per es. incapacità a comunicare, scialorrea, deglutizione non sicura).
- Utilizzare gli apporti dietetici di riferimento per i micronutrienti dei bambini con uno sviluppo normale per stabilire l'adeguato apporto di micronutrienti nei bambini con danno cerebrale

2.3.3 Gestione della nutrizione artificiale

L'alimentazione orale dovrebbe essere preferita per tutti i bambini, inclusi quelli NI, purché sia sicura e nutrizionalmente sufficiente (34). La possibilità di utilizzare la nutrizione orale dipende dall'età del bambino, dal grado di ritardo psico-motorio, dalla presenza di segni o sintomi indicativi di grave disfagia orale o malnutrizione. Una delle decisioni più importanti nella gestione nutrizionale dei bambini con NI è stabilire le indicazioni per l'avvio della nutrizione artificiale, le principali raccomandazioni sono definite dalle Linee Guida ESPGHAN del 2017 (34), e sono:

1. qualora le assunzioni per via orale siano insufficienti ad assicurare almeno il 60-80% del fabbisogno calorico
2. qualora il tempo impiegato dal caregiver per alimentare il bambino sia oltre 3 h/die
3. in presenza di un arresto e/o rallentamento della crescita ponderale
4. in caso di documentato rallentamento della crescita staturale
5. qualora la misurazione della plica tricipitale abbia evidenziato valori che si collocano al di sotto del 5° centile per età.

Il passaggio alla nutrizione artificiale, intesa come nutrizione enterale, avviene nei bambini che non riescono ad alimentarsi adeguatamente per via orale, o quando l'alimentazione orale risulta rischiosa per disturbi legati alla disfagia, come problemi respiratori che possono portare come conseguenza alla malnutrizione (34). Si intende per nutrizione enterale (NE) una tipologia di alimentazione formulata per essere somministrata per via enterale tramite sondino nasogastrico (SNG) o tramite gastrostomia o PEG (dall'inglese *Percutaneous Endoscopic Gastrostomy*).

La scelta dell'accesso enterale rappresenta un primo aspetto critico da discutere con la famiglia e condiviso dall'equipe multidisciplinare, l'eventuale passaggio dalla nutrizione orale a quella enterale passa infatti attraverso la valutazione complessiva di molti specialisti, che insieme forniscono le indicazioni per iniziare un programma di NE. Il tipo di accesso enterale dipenderà dalla durata prevista della NE e dallo stato clinico del bambino (45). Le linee guida ESPGHAN del 2017 (34) raccomandano di utilizzare preferibilmente la gastrostomia come via di accesso intragastrico nei bambini con NI per i quali sia indicata la nutrizione enterale a lungo termine. Il sondino nasogastrico rappresenta una alternativa solo nel caso in cui l'utilizzo della NE sia previsto per un tempo inferiore alle 4 settimane. Mentre l'utilizzo della sede post-gastrica (duodenale o digiunale) è indicata nei bambini con grave malattia da reflusso gastroesofageo o

in coloro che hanno gravi difficoltà a tollerare la somministrazione delle formule attraverso la via gastrica.

Da una revisione sistematica condotta da Nelson et al. (46), la quale ha analizzato 13 studi qualitativi sulle esperienze delle famiglie aventi un figlio con NI alimentato via PEG, emerge che la nutrizione enterale ha un impatto su tutto ciò che circonda il bambino e sul sistema a cui appartiene. Il posizionamento della PEG è una decisione difficile per le famiglie dato il significato simbolico dell'alimentazione come dovere genitoriale e l'impatto di questo intervento sulla vita quotidiana del bambino. È essenziale chiarire che l'introduzione della NE non esclude completamente l'alimentazione orale; infatti, nella maggior parte dei casi il bambino con NI può continuare ad alimentarsi naturalmente introducendo per bocca solo ciò che riesce a deglutire in sicurezza, come ad esempio cibi cremosi o semi-solidi (47). L'alimentazione orale come integrazione alla NE, se clinicamente indicata e possibile, favorisce l'acquisizione o il mantenimento delle capacità sensomotorie orali e mantiene il piacere del cibo, migliorando le interazioni sociali con i caregivers durante i pasti (47,48)

La PEG, riconosciuta come metodo da preferire per l'accesso della NE, è sempre più utilizzata nei bambini con grave disfagia o malnutrizione associate a NI. È perciò una tecnica di alimentazione sicura ed associata a bassi tassi di fallimento dell'intervento, disagio e interferenza con le attività sociali (49) (50). L'unica controindicazione assoluta è rappresentata dalla malattia in fase terminale. La PEG o la nutrizione tramite sonde non dovrebbe essere offerta negli ultimi mesi o settimane di vita, mentre risulta appropriata fin dai primi segni di malnutrizione o disfagia. (51).

Gli obiettivi della NE nei bambini con NI sono (34,52,53):

- Soddisfare le esigenze nutrizionali garantendo un adeguato apporto calorico per supportare la crescita e lo sviluppo
- Ottimizzare lo stato nutrizionale del bambino riducendo i sintomi gastrointestinali e migliorando/mantenendo la qualità della vita sia del bambino che del caregiver.
- Definire un programma personalizzato di nutrizione artificiale, quindi l'utilizzo di una formula nutrizionale enterale più adatta al paziente
- Avviare un adeguato training alla famiglia e/o caregiver per la gestione dei presidi (sonda, siringhe e sacche della formula).
- Mantenere un adeguato follow-up clinico e nutrizionale che includa il monitoraggio della crescita e dello sviluppo

I benefici secondari del supporto tramite NE includono una somministrazione più semplice di liquidi e farmaci, il che contribuisce a migliorare l'aderenza ai trattamenti terapeutici, garantendo maggiore continuità nelle cure (53).

La nutrizione enterale domiciliare (NED) rappresenta l'unica alternativa all'ospedalizzazione per i pazienti con patologie gravi e croniche che richiedono la NE a lungo termine. La NED permette di mantenere il bambino integrato nel contesto familiare e scolastico e riduce le complicanze legate alla malnutrizione, consentendo quindi un significativo aumento della qualità di vita (54). La somministrazione tramite gastrostomia è quella più utilizzata nella NED pediatrica (55). La maggior parte delle complicanze è correlata alle sonde utilizzate per la nutrizione, mentre le complicanze più tardive dipendono dall'insorgenza di co-morbidità e dall'eventuale insorgenza di una intolleranza alla nutrizione (54).

La somministrazione della nutrizione enterale via sonda (SNG o PEG) può essere condotta in diverse modalità che possono essere svolte singolarmente o in combinazione tra loro (34):

- Alimentazione per boli: la formula viene somministrata in un intervallo da 15 a 30 minuti diverse volte al giorno attraverso la gastrostomia.
- Alimentazione intermittente: la formula viene somministrata ogni 4-6 ore.
- Alimentazione continua: la formula viene somministrata tramite pompa nutrizionale nel corso delle 24 ore.

La scelta del regime di alimentazione deve tenere in considerazione l'accesso enterale del paziente, le condizioni cliniche e le esigenze della famiglia o dei caregiver. La decisione deve inoltre consentire di raggiungere gli obiettivi clinici e nutrizionali stabiliti dal team multidisciplinare (34,56). La somministrazione in bolo è largamente utilizzata in quanto consente maggiore libertà e può essere più adatta allo stile di vita di molte famiglie (34). Ulteriori vantaggi della somministrazione in bolo includono la simulazione della regolarità dei pasti, che contribuisce a riprodurre una routine quotidiana più naturale. Inoltre, questo metodo limita il tempo dedicato all'alimentazione, risultando così sicuro e ben tollerato dai pazienti (56). La NE più diffusa e raccomandata è quella tramite pompa nutrizionale, poiché assicura un flusso costante e controllato, riducendo il rischio di sovraccarico gastrico e complicanze. L'uso della somministrazione tramite bolo a caduta o gravità, invece, è sconsigliato nei bambini per la difficoltà di garantire la sicurezza del flusso (57). Per i bambini con esigenze caloriche elevate o scarsa tolleranza al volume le linee guida ESPGHAN 2017 (34) raccomandano di utilizzare una combinazione di somministrazione della NE: alimentazione con boli durante il giorno e alimentazione continua notturna.

Le formule utilizzate per la NE sono in genere classificate in formule standard polimeriche, elementari o semi-elementari, a base di alimenti naturali, malattia-specifiche ed integratori modulari. La scelta della formula entrante non dipende solo dall'età del bambino, ma anche dal suo fabbisogno energetico e dalla modalità di accesso enterale (34). Le formule polimeriche standard sono le più diffuse e di largo uso, a seconda della densità calorica sono disponibili in varie concentrazioni:

- Normocaloriche (1 Kcal/ml): queste rappresentano la prima scelta nell'avvio di un programma di nutrizione enterale nel bambino con NI. Come formula iniziale è infatti raccomandato alimento polimerico standard con densità energetica standard.
- Ipercaloriche (1,5-2,0 Kcal/ml): per i bambini con un fabbisogno energetico aumentato o scarsa tolleranza a grandi volumi di cibo viene utilizzata una formula ad alta densità energetica
- Ipocaloriche ($\leq 0,75$ kcal/ml): nel caso di bambini immobilizzati è raccomandato l'uso di una formula povera in grassi e calorie, ricca in fibre/micronutrienti.

La maggior parte dei bambini tollera una formula polimerica, ma alcuni bambini potrebbero aver bisogno di una formula semi-elementare o elementare. Queste formule hanno un contenuto in macronutrienti parzialmente o completamente idrolizzati che è stato dimostrato favoriscano un'accelerazione dello svuotamento gastrico (58). Le formule semi-elementari a base di sieroproteine del latte sono utilizzate come opzione alternativa nella gestione dei sintomi della malattia da reflusso gastroesofageo nei bambini con NI. Queste formule, grazie alla loro facile digeribilità garantiscono una digestione più rapida e un transito gastrico più veloce (34,59).

Il crescente interesse per le formule enterali pediatriche a base di alimenti frullati (*blenderized tube feeding*, BTF) e per le formule commerciali a base di alimenti veri (*real food formulas*) è dovuto a diversi fattori: molte famiglie preferiscono le miscele *real food* per la possibilità di fornire un'alimentazione più "naturale" e personalizzata, che simula meglio l'alimentazione tradizionale rispetto alle formule standard (60). Le formule a base di prodotti naturali sono sicure dal punto di vista del rischio di contaminazione batterica e complete per quanto riguarda la presenza di macro e micronutrienti. I principali vantaggi sono: miglior tolleranza alla NED, riduzione dei sintomi gastrointestinali (vomito, distensione, diarrea, stipsi), maggiore biodiversità della flora batterica e una qualità di vita complessivamente superiore per il bambino e i caregiver (61,62)

3. OBIETTIVI DELLO STUDIO

L'obiettivo primario dello studio è valutare l'importanza del supporto nutrizionale nei pazienti con compromissione neurologica eleggibili alle CPP attraverso un'analisi dettagliata delle variabili cliniche e nutrizionali. Nello specifico, questa tesi si propone di fornire una "fotografia" della casistica dei bambini assistiti presso il servizio di Day Care della Fondazione Hospice MT. Chiantore Seràgnoli, al fine di identificare le specifiche esigenze nutrizionali e i sintomi clinici che influiscono sulla loro qualità di vita.

A sostegno di tale obiettivo, lo studio ha comportato un'attiva raccolta di dati clinici e nutrizionali all'interno del servizio di Day Care, permettendo una valutazione diretta e accurata dei bisogni dei pazienti.

Gli obiettivi secondari dello studio includono:

- Analizzare e confrontare i dati clinici e antropometrici dei pazienti per identificare eventuali variazioni nello stato nutrizionale;
- Valutare la presenza dei principali sintomi gastrointestinali dei bambini con NI.

Nel complesso, lo scopo di questa tesi è valutare gli effetti del supporto nutrizionale nelle CPP, evidenziando il ruolo fondamentale del dietista all'interno dell'equipe multidisciplinare e sottolineando la complessità clinica di questi pazienti che richiedono un approccio personalizzato e integrato per garantire loro un adeguato supporto nutrizionale.

4. MATERIALI E METODI

4.1 Descrizione dello studio

Il presente studio osservazionale retrospettivo-prospettico è stato condotto presso il servizio di Day Care delle CPP della Fondazione Hospice MT. Chiantore Seràgnoli. La raccolta dei dati è stata effettuata nel periodo compreso tra febbraio e settembre 2024.

Nello studio sono stati inclusi pazienti pediatrici eleggibili alle CPP, seguiti e presi in carico presso il servizio di Day Care, che hanno effettuato almeno una visita ambulatoriale nel periodo di riferimento, rappresentando così il criterio di inclusione. Questa scelta è motivata dalla volontà di ottenere una “fotografia” rappresentativa e reale della casistica dei pazienti seguiti, includendo tutte le tipologie di diagnosi e condizioni cliniche. La casistica clinicamente eterogenea ottenuta rappresenta e rispecchia quindi la varietà di condizioni cliniche seguite dal Day Care di CPP.

L'unico criterio di esclusione applicato riguarda la mancanza di sufficiente documentazione clinico-antropometrica. Perciò, sono stati esclusi i pazienti per i quali non era possibile reperire informazioni cliniche adeguate e complete tali da permettere un confronto.

L'analisi ha considerato tre macro aree d'indagine:

- Valutazione clinica e antropometrica
- Valutazione nutrizionale
- Valutazione dei sintomi gastrointestinali

La valutazione antropometrica ha comportato la distinzione di un tempo iniziale (T0) e un tempo attuale (T1). In particolare, T0 rappresenta il momento iniziale di questa area di indagine, corrispondente al primo accesso e presa in carico del bambino presso il servizio di Day Care di CPP. L'ottenimento di questo dato è stato possibile tramite la consultazione retrospettiva delle cartelle cliniche.

T1, invece, rappresenta il momento attuale di osservazione, corrispondente alla data in cui sono state effettuate nuove misurazioni antropometriche all'interno del periodo di studio (febbraio-settembre 2024) al fine di valutare eventuali variazioni rispetto ai dati raccolti a T0.

Per quanto riguarda le altre macro aree dello studio, ovvero la valutazione clinica, nutrizionale e la valutazione dei sintomi gastrointestinali, il T1 è l'unico tempo preso in considerazione.

Per queste valutazioni quindi, i dati raccolti riflettono la situazione attuale, ovvero il tempo di riferimento dello studio (febbraio-settembre 2024).

Tesi non notificata al Comitato Etico in quanto finalizzata all'acquisizione di competenze di natura metodologica per il raggiungimento di finalità didattiche. I dati dei pazienti sono stati raccolti e trattati nel rispetto della normativa vigente sulla privacy (Regolamento UE 2016/679 - GDPR), garantendo l'anonimato e la protezione delle informazioni sensibili.

4.2 Variabili complessivamente considerate

Nell'ambito dello studio sono state analizzate tre macro aree principali, ciascuna caratterizzata da un insieme specifico di variabili raccolte. Le aree d'indagine comprendono: valutazione clinica e antropometrica, valutazione nutrizionale e valutazione dei sintomi gastrointestinali. Di seguito, vengono elencate e approfondite le variabili considerate in ciascuna area.

4.2.1 Valutazione clinica e antropometrica

Sono state raccolte informazioni riguardo le seguenti variabili demografiche:

- Data di nascita
- Sesso

Le variabili cliniche e antropometriche includono:

- Diagnosi
- Peso
- Altezza
- Indice di Massa Corporea (IMC)
- Circonferenza media del braccio (MUAC)
- Gross Motor Function Classification System (GMFCS)
- Livello di mobilità
- Presenza di dispositivi respiratori
- Punteggio ACCAPED totale
- Punteggi dei domini di "alimentazione" ed "continenza ed evacuazione" della scala ACCAPED

Data l'eterogeneità delle diagnosi raccolte, queste ultime sono state suddivise in base alla tipologia di malattia, al fine di permettere una migliore gestione delle analisi. Le diagnosi sono state suddivise nelle seguenti categorie:

- Malattie neurologiche
- Malattie genetiche
- Malattie degenerative
- Malattie oncologiche
- Malattie malformative

I dati relativi al peso e all'altezza sono stati raccolti al T0 e al T1 e per ognuno di essi sono stati calcolati i rispettivi z-score e percentili. Nello specifico, per i bambini di età inferiore a due anni, i risultati dello z-score e dei percentili riguardanti peso e altezza sono stati ottenuti utilizzando il database "*PediTools*" con riferimento alle curve di crescita dell'OMS (63). Per i bambini di età pari o superiore a due anni, il calcolo dello z-score e dei percentili è stato effettuato utilizzando il database del *Body Composition Laboratory* del *Baylor College of Medicine (Children's Nutrition Research Center)*.

L'Indice di Massa Corporea (IMC), ottenuto dividendo il peso in chilogrammi per il quadrato dell'altezza espressa in metri, è stato anch'esso raccolto al T0 e al T1. Tuttavia, poiché tale indice non è considerato una misura attendibile per i bambini di età inferiore a due anni, è stato necessario escludere i dati derivanti da tre pazienti di questa fascia d'età dal calcolo dello z-score e dei percentili. Per i bambini di età pari o superiore a due anni invece, tali calcoli sono stati effettuati utilizzando il database del *Body Composition Laboratory* del *Baylor College of Medicine (Children's Nutrition Research Center)*.

Per completare le misurazioni antropometriche, è stata misurata la circonferenza media del braccio (MUAC) di tutti i pazienti al T1 e i dati sono stati utilizzati per calcolare z-score e percentili tramite il database *PediTools*, con riferimento alle curve di crescita dell'OMS.

Per quanto riguarda la valutazione della funzione motoria è stata utilizzata la scala *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS), una scala comunemente impiegata per classificare la capacità motoria nei pazienti affetti da PCI. Questo sistema si compone di cinque livelli di funzione motoria: dal livello I, che indica un movimento indipendente senza limitazioni, al

livello V, che riflette la necessità di assistenza completa. Nonostante questa scala sia specificamente progettata per pazienti con PCI, è stata applicata anche ai pazienti affetti da altre malattie neurologiche presenti nel campione, in quanto condizioni sovrapponibili (64).

Riconoscendo che la scala GMFCS ha dei limiti nell'applicazione al di fuori della diagnosi di PCI è stata ulteriormente indagata la funzione motoria tramite il livello di mobilità del paziente. Questa suddivisione si basa sull'osservazione clinica delle capacità motorie dei pazienti nel campione, descrivendo il livello di mobilità in modo pratico e coerente con la pratica clinica.

I pazienti sono stati suddivisi in 4 categorie:

- In sedia a rotelle: bambini che non possono camminare né muoversi autonomamente
- Deambulazione assistita: bambini che possono camminare solo con assistenza (ad esempio, con un deambulatore, stampelle, sostegno fisico o un adulto).
- Deambulazione autonoma: bambini che camminano da soli, con o senza qualche difficoltà.
- Non ancora deambulanti: bambini piccoli che non hanno ancora acquisito il cammino, ma non per cause patologiche, semplicemente per età.

Un'ulteriore indagine ha riguardato la presenza di dispositivi respiratori, al fine di valutarne la frequenza tra il campione. Essi necessitano spesso di ausili respiratori per gestire i problemi di insufficienza e debolezza respiratoria (65). È stato quindi registrato un "sì" per coloro che utilizzavano uno dei seguenti ausili respiratori: ventilazione non invasiva (NIV), macchina della tosse, aspiratore per le secrezioni, ossigenoterapia e tracheostomia.

Per analizzare le capacità e le necessità assistenziali del campione è stato raccolto il punteggio della scala ACCAPED. Per ogni paziente è stato preso in considerazione l'ultimo punteggio disponibile, reperito nella cartella clinica. Oltre al punteggio totale, sono state prese in esame due delle diverse categorie di valutazione presenti nella scala: la categoria dell'alimentazione e quella della continenza e dell'evacuazione. La categoria dell'alimentazione misura l'autonomia del paziente nella nutrizione e nell'assunzione di cibo e bevande misurando il livello di assistenza richiesto, con un punteggio che varia da 0 a 20, dove 0 indica la completa autonomia alimentare e 20 indica una totale dipendenza dall'assistenza. La categoria della continenza e dell'evacuazione varia da un punteggio di 0 a 15, dove 0 rappresenta un paziente completamente autonomo nelle funzioni di continenza ed eliminazione, mentre 15 indica una completa dipendenza assistenziale.

4.2.2 Valutazione nutrizionale

Le variabili nutrizionali raccolte nello studio includono:

- Presenza di malnutrizione
- Presenza di disfagia e/o feeding disorder
- Modalità di nutrizione
- Tipologia di nutrizione
- Intake alimentare

La presenza di malnutrizione è stata indagata tramite le misure antropometriche quali peso, altezza, IMC e MUAC.

La malnutrizione è stata definita in vari gradi secondo le diverse classificazioni proposte a livello internazionale (34,66,67):

- Altezza/lunghezza: la malnutrizione cronica è stata classificata come moderata con uno z-score tra -3 e -2, e severa con uno z-score inferiore a -3
- Peso: un peso con z-score inferiore a -2 è stato considerato indicativo di malnutrizione.
- IMC: la malnutrizione acuta è stata distinta in lieve ($-2 < z\text{-score} \leq -1$), moderata ($-3 < z\text{-score} \leq -2$), e severa ($z\text{-score} \leq -3$).
- MUAC: una misura inferiore al 10° percentile è stata considerata indicativa di malnutrizione.

Per valutare la disfagia e/o la presenza di feeding disorder è stata condotta un'indagine che ha registrato la frequenza di queste condizioni tramite una semplice classificazione "Sì/No". Successivamente, per i bambini in cui è stata rilevata la disfagia, il grado di gravità è stato ulteriormente indagato utilizzando la scala EDACS (*Eating and Drinking Ability Classification System*). Questa scala ha permesso di classificare i bambini in base al livello di difficoltà nell'alimentarsi e bere, fornendo una valutazione più dettagliata e specifica della loro capacità di gestione dei pasti (68).

Per quanto riguarda la modalità di nutrizione il campione è stato suddiviso tra chi si alimentava per via orale (OS), chi utilizzava la nutrizione enterale (NE) e chi l'associazione delle due (OS + NE). È stata analizzata la tipologia di nutrizione considerando le diverse modalità: per chi utilizzava la NE è stato raccolto il tipo di accesso enterale (PEG, J-PEG, etc.), per chi seguiva un'alimentazione via OS è stata raccolta la tipologia di regime alimentare seguita (dieta cremosa, morbida, libera, etc.).

Per i bambini che avevano una NE è stata rilevata la tipologia di formula enterale utilizzata e la stima dell'intake calorico da essa fornita.

Nell'ambito della valutazione nutrizionale sono state eseguite le correlazioni riguardanti il tipo di alimentazione (OS, NE, OS + NE) con i diversi criteri di malnutrizione (secondo il peso, altezza e MUAC) e con la presenza di disfagia.

4.2.3 Valutazione dei sintomi gastrointestinali

Le variabili gastrointestinali raccolte nello studio includono:

- Presenza di sintomi gastrointestinali
- Utilizzo di farmaci per il trattamento della sintomatologia gastrointestinale

I sintomi gastrointestinali indagati riguardavano la presenza di: reflusso gastroesofageo, stipsi, distensione e dolore addominale, vomito e gastroparesi. Per l'utilizzo di farmaci per il trattamento della sintomatologia gastrointestinale, è stata valutata la presenza (Sì/No) e, in caso positivo, sono stati riportati i farmaci, permettendo un'analisi qualitativa e quantitativa.

4.3 Gestione dei dati e analisi statistica

Al fine di elaborare i dati, le informazioni raccolte sono state trascritte su un file di calcolo Excel e trattati in modo da garantire l'anonimato. È stata effettuata una descrizione del campione nel suo insieme tramite un'analisi di tipo esplorativo. Per le variabili continue sono stati calcolati il valore medio, la deviazione standard, se necessario il valore massimo e minimo e la moda. Mentre quelle nominali sono presentate con la frequenza assoluta e percentuale.

Per ogni indagine condotta, il livello di significatività è stato posto a $p = 0.05$ (intervallo di confidenza 95%). Le variabili continue di peso, altezza e IMC sono state confrontate tra T0 e T1 tramite il T-test di Student per campioni appaiati (paired samples). Per i confronti tra le variabili nominali è stato impiegato il test chi-quadrato, riportando le tabelle di contingenza e il risultato in termini di p-value. Tutte le analisi statistiche hanno previsto l'uso del software Jeffreys's Amazing Statistics Program (JASP), versione 0.19.1 per Windows.

5. RISULTATI

Di seguito vengono presentati i risultati del campione nel suo insieme, con una suddivisione nelle tre aree principali di indagine: valutazione clinica e antropometrica, valutazione nutrizionale e valutazione dei sintomi gastrointestinali.

5.1 Analisi descrittiva del campione

La popolazione oggetto dello studio è composta da un totale di 38 individui ($n = 38$) suddivisi tra bambini e adolescenti di età compresa tra 1 ai 16 anni, con età media di 7,39 anni ($\pm 4,51$). Di essi il 58% è di sesso femminile ($n = 22$) e il restante 42% di sesso maschile ($n = 16$).

5.2 CARATTERISTICHE CLINICHE E ANTROPOMETRICHE

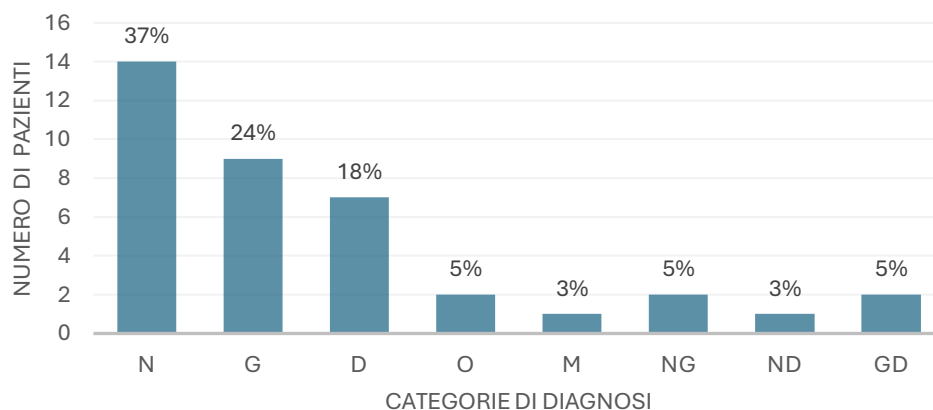
Classificazione delle diagnosi

Nel presente studio i pazienti coinvolti sono stati classificati in base alla tipologia di diagnosi medica.

Il *grafico 1* mostra la distribuzione percentuale delle diagnosi all'interno del campione. Nel complesso, le malattie non oncologiche rappresentano il 95% del campione analizzato.

Nello specifico la categoria diagnostica predominante è quella delle malattie neurologiche (N) composta da 14 pazienti, seguita dalla categoria delle malattie genetiche (G) composta da 9 pazienti e degenerative (D) composta da 7 pazienti. Le patologie oncologiche (O) e malformative (M) rappresentano una minoranza nel campione, con rispettivamente 2 pazienti affetti da patologie oncologiche e 1 da una patologia malformativa.

Grafico 1: Distribuzione percentuale delle diagnosi.



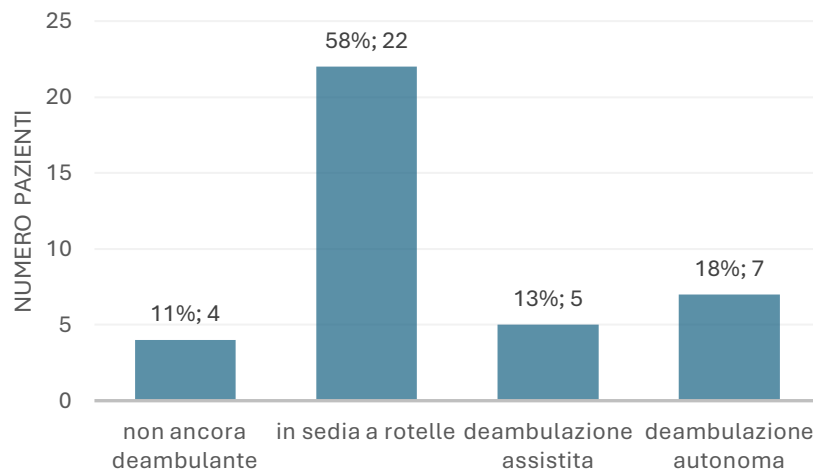
Abbreviazioni: malattie neurologiche (N), malattie genetiche (G), degenerative (D), oncologiche (O), malformative (M), malattie neurologiche e genetiche (NG), neuro-degenerative (ND), genetiche degenerative (GD).

Grado di mobilità

In termini di gravità della condizione motoria, il campione presenta una distribuzione eterogenea dei livelli di disabilità motoria, con pazienti che variano da una mobilità autonoma a condizioni di dipendenza totale dalla sedia a rotelle. Il *grafico 2* rappresenta la distribuzione del grado di motilità all'interno del campione studiato in base alle quattro categorie di motilità: non ancora deambulante, in sedia a rotelle, deambulazione assistita e autonoma.

Questa distribuzione evidenzia che la maggior parte del campione, pari al 58% (n= 22) dei pazienti, utilizza la sedia a rotelle.

Grafico 2: Distribuzione dei pazienti per gravità della condizione motoria.



Oltre alla suddivisione del campione in quattro categorie di motilità, è stato raccolto il punteggio relativo alla scala Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Il punteggio medio è pari a 3,87 (moda = 5) con una deviazione standard di $\pm 1,51$.

Dispositivi respiratori

In merito alla presenza di dispositivi respiratori, il 55% del campione (n = 21) utilizza almeno un supporto respiratorio, mentre il restante 45% (n = 17) non ne fa uso.

Valutazione assistenziale tramite ACCAPED

L'intero campione in esame è stato valutato attraverso la scala ACCAPED per analizzare il profilo assistenziale dei pazienti. I punteggi ottenuti dalla scala e dai due domini presi in esame (“alimentazione” e “continenza ed evacuazione”) sono riportati nella *Tabella 4*.

Tabella 4: Risultati complessivi della scala ACCAPED.

	Media	Deviazione standard	Punteggio massimo	Punteggio minimo
Totale ACCAPED	67,97	± 30,1	135	13
Dominio alimentazione	10,53	± 5,7	20	0
Dominio continenza ed evacuazione	6,13	± 4,8	15	0

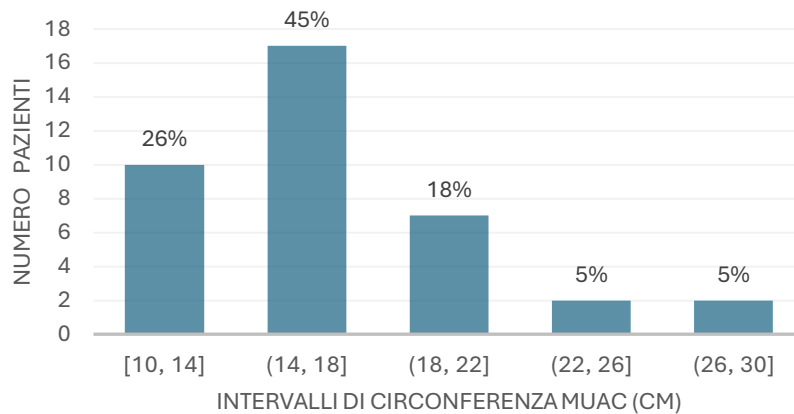
Abbreviazioni: ACCAPED: Assessment of Care and Clinical Needs in Paediatric Palliative Care

Circonferenza media del braccio (MUAC)

La circonferenza media del braccio (MUAC) rilevata nel campione è stata di 17,17 cm, con una deviazione standard di ± 3,83 cm. Il valore massimo registrato è stato di 27 cm, mentre il valore minimo è stato di 10 cm.

Il *grafico 3* rappresenta la distribuzione percentuale dei pazienti in base agli intervalli di MUAC espressa in centimetri.

Grafico 3: Distribuzione percentuale MUAC per fascia di valori.



Analisi temporale tra T0 e T1

Un aspetto fondamentale dello studio è stata l'analisi temporale tra il momento iniziale del primo accesso e presa in carico del paziente (T0) e l'ultimo follow-up (T1). Questo intervallo temporale ha riguardato in modo specifico i dati relativi alle misure antropometriche, ovvero peso, altezza e IMC.

Nel campione studiato l'intervallo di tempo tra T0 e T1 ha presentato una media di 14,08 mesi, con deviazione standard pari a $\pm 7,8$ mesi. Il massimo intervallo di tempo osservato tra T0 e T1 è stato di 2,28 anni, mentre il minimo intervallo è stato di 1,3 mesi.

5.2.1 Confronto dei parametri antropometrici tra T0 e T1

Nella *Tabella 5* sono riportati i risultati relativi alle variabili antropometriche di peso, altezza e IMC al tempo 0 e al tempo 1 insieme alla variazione media tra i due tempi. In particolare si osserva quanto segue:

- **Peso:** la media del peso corporeo è aumentata tra T0 e T1 (da 18,8 Kg a 20,87 Kg) con una variazione media pari a + 2,69 Kg. Il confronto tra T0 e T1 per questa variabile ha mostrato una variazione significativa ($p < 0,001$).
- **Altezza:** la media dell'altezza è aumentata tra T0 e T1 (da 104,58 cm a 111,51 cm) con una variazione media pari a + 6,93 cm. Il p-value ottenuto dal confronto tra T0 e T1 per l'altezza è: $p < 0,001$, evidenziando una variazione significativa
- **IMC:** il valore medio del IMC al T0 è pari a 15,6 kg/m², mentre al T1 è risultato di 15,69 kg/m² con una variazione media di + 0,09 kg/m². Il confronto tra T0 e T1 per la variabile del IMC ha mostrato una variazione non significativa ($p = 0,743$)

Tabella 5: Confronto dei parametri antropometrici tra tempo 0 e tempo 1.

Parametro	Tempo 0 (media ± deviazione standard)	Tempo 1 (media ± deviazione standard)	Variazione media (T1 – T0)	Statistica
Peso (Kg)	18,8 ± 10,7 Kg	20,87 ± 11,9 Kg	+ 2,69 Kg	p < 0,001*
Altezza (cm)	104, 58 ± 25,7 cm	111,51 ± 24,6 cm	+ 6,93 cm	p < 0,001*
IMC (kg/m²)	15,6 ± 3,1 kg/m ²	15,69 ± 3,5 kg/m ²	+ 0,09 kg/m ²	p = 0,743

Nota: le differenze statisticamente significative sono segnalate con grassetto e asterisco.

Abbreviazioni: IMC: indice di massa corporea

5.2.2 Confronto degli z-score dei parametri antropometrici tra T0 e T1

In merito agli z-score delle misure antropometriche di peso e altezza le medie relative al T0 e T1 sono disponibili per tutti i 38 pazienti del campione. Al contrario, per il calcolo dello z-score dell'IMC è stato necessario escludere i pazienti di età inferiore a 2 anni (n=3), poiché l'IMC non è considerato una misura attendibile in questa fascia d'età. Di conseguenza le medie relative al T0 e T1 per l'IMC sono state calcolate su un totale di 35 pazienti. Nella *tabella 6* sono riportati i valori medi, le deviazioni standard e le variazioni media tra T0 e T1 per le variabili considerate. Di seguito vengono riportati i risultati del confronto statistico tra T0 e T1 per gli z-score di peso, altezza e IMC:

- Z-score peso: la media tra T0 e T1 ha evidenziato una variazione di + 0,28. Tuttavia il confronto statistico non ha mostrato una variazione statisticamente significativa (p = 0,111)
- Z-score altezza: la media tra T0 e T1 ha mostrato una variazione di +0,24. Tuttavia il confronto statistico non ha mostrato una variazione statisticamente significativa (p = 0,179)
- Z-score IMC: la media tra T0 e T1 ha mostrato una variazione negativa (- 0,07). Il p-value ottenuto dal confronto statistico è (p = 0,772) indicando che la variazione non è statisticamente significativa.

Nel complesso, le variazioni ottenute negli z-score di peso, altezza e IMC tra T0 e T1 non sono risultate statisticamente significative.

Tabella 6: Confronto degli z-score dei parametri antropometrici tra tempo 0 e tempo 1.

Parametro	Tempo 0 (media ± deviazione standard)	Tempo 1 (media ± deviazione standard)	Variazione media (T1 – T0)	Statistica
n = 38				
Z-score Peso	- 2,57 ± 2,5	- 2,29 ± 2,2	+ 0,28	p = 0,111
Z-score Altezza	- 2,41 ± 2,1	- 2,17 ± 1,9	+ 0,24	p = 0,179
n = 35				
Z-score IMC	- 1,12 ± 2,3	- 1,20 ± 2,2	- 0,07	p = 0,772

5.2.3 Confronto dei percentili dei parametri antropometrici tra T0 e T1

Per quanto riguarda la variazione dei percentili tra T0 e T1, i risultati sono riportati per peso, altezza e IMC nella *Tabella 7*. Si specifica che, come precedentemente riportato per gli z-score delle stesse variabili antropometriche, i dati derivanti dai pazienti di età inferiore a due anni (n=3) sono stati esclusi dai calcoli dei percentili relativi all'IMC.

Tabella 7: Confronto dei percentili dei parametri antropometrici tra tempo 0 e tempo 1.

Percentile	Gruppo età	Tempo 0 (media ± SD)	Tempo 1 (media ± SD)	Variazione media (T1 – T0)
Peso	< 2 anni	3 ± 0	24,5 ± 30,41	+ 21,5
	≥ 2 anni	16,16 ± 25,7	17,28 ± 28,2	+ 1,12
Altezza	< 2 anni	5 ± 2,83	24,5 ± 30,41	+ 19,5
	≥ 2 anni	15,08 ± 24,3	13,92 ± 23,5	- 1,16
IMC	≥ 2 anni	37,99 ± 39,5	34,87 ± 39,5	- 3,11

Abbreviazioni: SD: deviazione standard, IMC: indice di massa corporea

Di seguito vengono riportati i risultati del confronto statistico tra i percentili di peso, altezza e IMC tra T0 e T1 nei bambini di età superiore a 2 anni:

- Il percentile del peso ha mostrato una variazione media di + 1,12 tra T0 e T1, con un confronto statistico che non ha evidenziato differenze statisticamente significative (p = 0,536)
- Il percentile dell'altezza ha riportato una variazione media di -1,16 tra T0 e T1. Il confronto statistico ha indicato che questa variazione non è risultata statisticamente significativa (p = 0,685)
- Il percentile del IMC ha riportato una variazione media di -3,11 tra T0 e T1. Il confronto statistico ha indicato che questa variazione non è risultata significativa (p = 0,452)

5.3 CARATTERISTICHE NUTRIZIONALI

5.3.1 Analisi della presenza e grado di malnutrizione

La *Tabella 8* riporta la presenza di malnutrizione nel campione totale di 38 pazienti, valutata secondo i parametri di peso, altezza e circonferenza media del braccio (MUAC). I risultati sono presentati per ciascun parametro con indicazione del numero di pazienti e della rispettiva percentuale.

Tabella 8: presenza di malnutrizione nel campione totale (n = 38) per ciascun parametro considerato

Parametro	Classificazione	Numero pazienti	Percentuale (%)
Peso	Malnutrizione	22	58%
Altezza	Malnutrizione cronica moderata	4	11%
	Malnutrizione cronica severa	13	34%
MUAC	Malnutrizione	24	63%

La *Tabella 9* riporta la presenza di malnutrizione nei pazienti con età superiore ai 2 anni (n = 35), valutata in base al IMC. Le classificazioni sono suddivise in tre categorie: malnutrizione acuta lieve, moderata e severa, con il numero di pazienti e la percentuale corrispondente.

Tabella 9: presenza di malnutrizione secondo IMC per pazienti con età superiore ai 2 anni (n = 35)

Parametro	Classificazione	Numero pazienti	Percentuale (%)
IMC	Malnutrizione acuta lieve	3	9%
	Malnutrizione acuta moderata	6	17%
	Malnutrizione acuta severa	8	23%

Analisi del confronto tra parametri di malnutrizione

Sono state eseguite delle tabelle di contingenza per valutare il rapporto tra malnutrizione ponderale (peso) e malnutrizione per altezza e MUAC all'interno del campione. I risultati di ottenuti sono i seguenti:

- Malnutrizione ponderale e altezza:
 - Il 18% (n = 4) dei pazienti con malnutrizione in base al peso ha anche una malnutrizione cronica moderata in altezza.
 - Il 50% (n = 11) dei pazienti con malnutrizione in base al peso ha una malnutrizione cronica severa in altezza.
 - Il 32% (n = 7) dei pazienti con malnutrizione in base al peso non mostra malnutrizione in altezza

Il test del Chi-quadro ha dimostrato significatività statistica tra i parametri analizzati. La relazione tra malnutrizione per peso e altezza è risultata significativa con un valore di $X^2 = 11.914$, $p = 0.003$.

- Malnutrizione ponderale e MUAC:
 - Il 91% (n = 20) dei pazienti con malnutrizione in base al peso presenta malnutrizione anche secondo il MUAC
 - Il 9% (n = 2) dei pazienti con malnutrizione in base al peso non risulta malnutrito secondo il MUAC

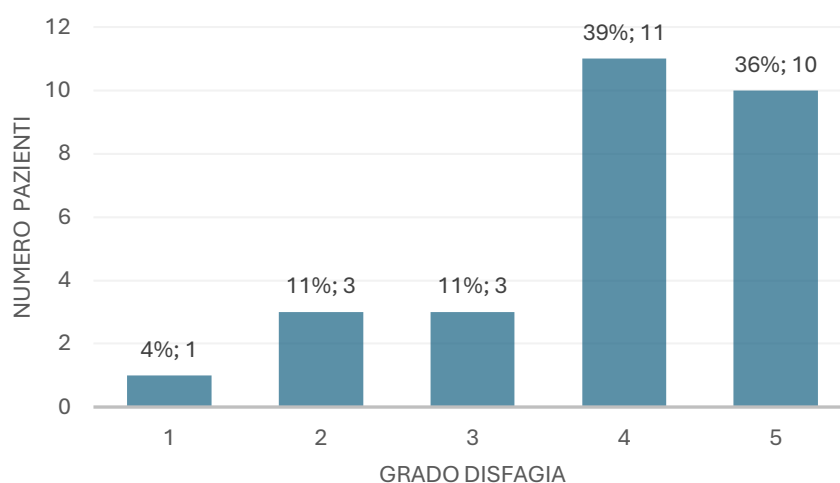
Il test del Chi-quadro ha dimostrato significatività statistica tra i parametri analizzati. La relazione tra malnutrizione per peso e MUAC è risultata significativa con un valore di $X^2 = 17.293$, $p < 0.001$.

5.3.2 Analisi della presenza e del grado di disfagia

Nel campione esaminato, 28 pazienti (74%) presentavano disfagia, mentre 10 (26%) non ne mostravano la presenza. In parallelo, 7 pazienti (18%) presentavano disturbi dell'alimentazione (feeding disorder), mentre i restanti 31 (82%) non mostravano questo sintomo.

Tra i pazienti che presentavano disfagia (n = 28, 74%), il *grafico 4* mostra la distribuzione del grado di disfagia secondo la scala *Eating and Drinking Ability Classification System* (EDACS). La media del punteggio sulla scala EDACS è risultata pari a 3,93, con una deviazione standard di $\pm 1,12$ e una moda pari a 4.

Grafico 4: distribuzione della disfagia nel campione secondo la scala EDACS



5.3.3 Analisi delle modalità e tipologie di alimentazione

In merito alla modalità di alimentazione il 55% dei pazienti (n = 21) riceveva nutrizione enterale (NE), il 42% (n = 16) era alimentato per via orale (OS), mentre il 3% (n = 1) utilizzava entrambe le modalità (OS+NE).

La *tabella 10* mostra la distribuzione delle modalità di alimentazione con le specifiche sotto tipologie adottate.

Tabella 10: distribuzione delle modalità e tipologie di alimentazione

Modalità e tipologia di alimentazione	Numero pazienti	Percentuale sul totale
NE	21	55%
J-PEG	1	3%
PEG	20	53%
OS	16	42%
Dieta cremosa	6	16%
Dieta libera	8	21%
Dieta morbida	2	5%
OS + NE	1	3%
Dieta morbida	1	3%
Totale complessivo	38	100%

Abbreviazioni: NE: nutrizione enterale, OS: alimentazione per via orale, PEG: Gastrostomia Endoscopica Percutanea, J-PEG: Digiunostomia Endoscopica Percutanea

Analisi della tipologia di nutrizione enterale

L'analisi della composizione nutrizionale delle formule enterali dei 21 pazienti con nutrizione enterale ha rivelato che:

- Il 57% (n = 12) dei pazienti assume una formula polimerica
- Il 33% (n = 7) assume una formula monomerica
- Il 10% (n = 2) assume alimenti naturali frullati

In merito alla densità calorica delle formule enterali, tra i pazienti che utilizzano formule polimeriche, il 19% (n = 4) riceve formule ipercaloriche, il 33% (n = 7) utilizza formule normocaloriche, mentre il 5% (n = 1) utilizza una formula specifica per condizione.

Per quanto riguarda le formule monomeriche, il 29% (n = 6) assume formule ipercaloriche, mentre il 5% (n = 1) opta per quelle normocaloriche.

Nel complesso la media delle calorie stimate dalle formule enterali utilizzate è di 860,5 kcal, con una deviazione standard di ± 271 kcal.

Analisi del confronto tra modalità di alimentazione, malnutrizione e disfagia

Vengono di seguito riportati i risultati dei confronti statistici tra le modalità di alimentazione e due aspetti clinici rilevanti: la malnutrizione e la presenza di disfagia.

Le *tabella 11, 12 e 13* mostrano i risultati ottenuti tramite il test di contingenza tra la modalità di alimentazione e la malnutrizione secondo peso, altezza e MUAC.

Tabella 11: relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione (peso)

Modalità alimentazione	Malnutrizione (peso)		Totale
	SI	NO	
OS	7	9	16
NE	15	6	21
OS + NE	0	1	1
Totale	22	16	38

L'analisi tramite test del Chi-quadro, applicato alla relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione basata sul peso, non ha evidenziato un'associazione statisticamente significativa ($X^2 = 4.266$, $p = 0.118$).

Tabella 12: relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione (altezza)

	Malnutrizione (altezza)			
Modalità alimentazione	Cronica moderata	Cronica severa	Non presente	Total
OS	1	3	12	16
NE	3	10	8	21
OS + NE	0	0	1	1
Total	4	13	21	38

L'analisi tramite test del Chi-quadro, applicato alla relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione basata sull'altezza, non ha evidenziato un'associazione statisticamente significativa ($X^2 = 5.839$, $p = 0.212$).

Tabella 13: relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione (MUAC)

	Malnutrizione (MUAC)		
Modalità alimentazione	SI	NO	Total
OS	10	6	16
NE	14	7	21
OS + NE	0	1	1
Total	24	14	38

L'analisi tramite test del Chi-quadro, applicato alla relazione tra modalità di alimentazione e malnutrizione basata sul MUAC, non ha evidenziato un'associazione statisticamente significativa ($X^2 = 1.828$, $p = 0.401$).

In merito alla relazione tra modalità di alimentazione e presenza di disfagia è stata effettuata un'analisi tramite test del Chi-quadro. I risultati mostrano che:

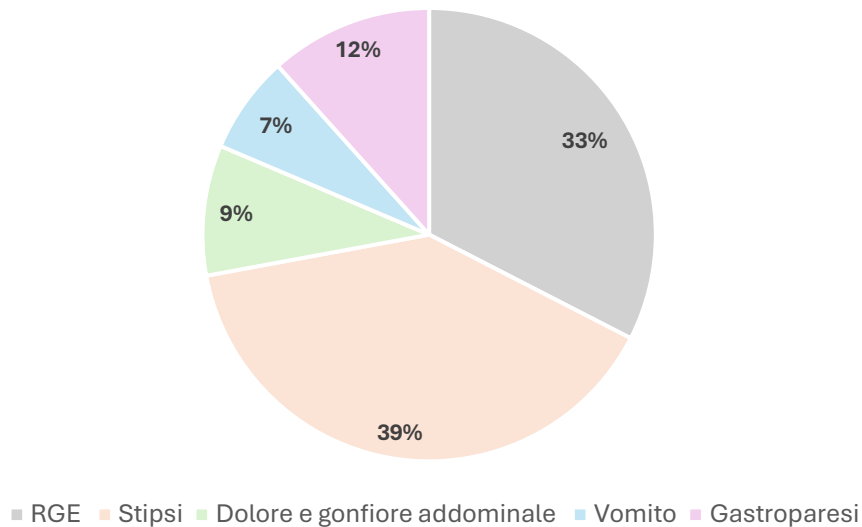
- tra i pazienti senza disfagia, il 100% ($n = 10$) era alimentato per via orale, mentre nessuno riceveva nutrizione enterale o combinazione.
- Tra i pazienti con disfagia, il 21,4% ($n = 6$) era alimentato per via orale, il 75% ($n = 21$) con nutrizione enterale, e il 3,6% ($n = 1$) utilizzava entrambe le modalità.

L'analisi ha evidenziato un'associazione statisticamente significativa tra la modalità di alimentazione e la presenza di disfagia ($X^2 = 18.661$, $p < 0.001$).

5.4 CARATTERISTICHE GASTROINTESTINALI

Nel campione analizzato, 24 pazienti (63%) presentavano almeno un sintomo gastrointestinali, mentre 14 pazienti (37%) non mostrano sintomi. Il *grafico 5* illustra la distribuzione percentuale dei sintomi gastrointestinali riscontrati nel campione.

Grafico 5: Distribuzione dei principali sintomi gastrointestinali



In merito al trattamento farmacologico dei sintomi gastrointestinali il 68% del campione (n = 26) utilizza almeno un farmaco, mentre il 32% (n = 12) non utilizzano farmaci per il trattamento gastrointestinale.

In particolare, tra i pazienti che assumevano almeno un farmaco, i farmaci utilizzati sono risultati essere:

- Lassativi (38%, n = 10)
- Inibitori della pompa protonica (35%, n = 9)
- Probiotici (8%, n = 2)
- Gastroprotettori (8%, n = 2)

È importante notare che le percentuali dei sintomi gastrointestinali non sommano a 100% poiché un paziente può presentare più di un sintomo contemporaneamente. Pertanto, ogni paziente con sintomi è conteggiato in tutte le categorie pertinenti.

6. DISCUSSIONE

L'obiettivo principale di questo studio è stato quello di analizzare l'importanza del supporto nutrizionale in un campione di 38 bambini con disabilità neurologica eleggibili alle CPP, attraverso una valutazione approfondita di diversi parametri. I risultati emersi evidenziano aspetti rilevanti riguardo alla condizione clinica e nutrizionale del campione, che saranno discussi in dettaglio nelle sezioni seguenti.

6.1 Valutazione clinica e antropometrica

In merito alle diagnosi nel campione analizzato, si osserva una prevalenza di malattie neurologiche, pari al 37% del totale, mentre le malattie oncologiche rappresentano solo il 5%. Pertanto nel complesso, in linea con quanto riportato in letteratura, il 95% delle diagnosi è costituito da malattie non oncologiche, evidenziando una netta predominanza di queste ultime rispetto alle patologie oncologiche (14,17,18).

Nel campione analizzato, il 58% dei pazienti utilizza la sedia a rotelle, evidenziando una prevalenza di gravi limitazioni motorie. I punteggi ottenuti sulla scala GMFCS indicano che la maggior parte dei bambini presenta una mobilità limitata, con necessità di assistenza per lo spostamento. La letteratura conferma che punteggi elevati sulla scala GMFCS sono tipicamente associati a gravi difficoltà motorie, richiedendo l'uso di ausili per la mobilità. (69). Le gravi limitazioni motorie osservate non solo influenzano la mobilità stessa dei pazienti, ma incidono profondamente anche sul loro stato nutrizionale, come verrà discusso nella sezione seguente dedicata alla valutazione nutrizionale.

I risultati ottenuti dalla scala ACCAPED evidenziano una eterogeneità nelle necessità assistenziali del campione. Il punteggio medio complessivo è di 67,97 ($\pm 30,1$), con il dominio dell'alimentazione che raggiunge una media di 10,53 ($\pm 5,7$) e quello della continenza ed evacuazione una media di 6,13 ($\pm 4,8$). Questi dati suggeriscono che alcuni pazienti richiedono supporto completo, mentre altri hanno maggiore autonomia. Nel complesso, come evidenziato in letteratura, un punteggio superiore a 50 nella scala ACCAPED identifica pazienti con bisogni di elevata complessità, sottolineando la presenza nel campione di bambini con bisogni sanitari ad alta complessità (12,13).

La media complessiva del MUAC nel campione, pari a 17,17 cm ($\pm 3,83$), indica valori generalmente bassi, suggerendo uno stato nutrizionale subottimale in una parte significativa dei pazienti, con il 45% compreso nella fascia tra i 14 e 18 cm. Questi risultati si allineano con quanto riportato in letteratura, dove valori ridotti di MUAC sono associati a un rischio elevato di malnutrizione e a un peggioramento delle condizioni di salute generale (70,71).

L'analisi temporale tra T0 e T1, con un intervallo medio di 14,08 mesi e una deviazione standard di $\pm 7,8$ mesi, evidenzia una notevole variabilità nei tempi monitoraggio dei pazienti. Tale variabilità è attribuita alla diversità delle condizioni cliniche, con pazienti più complessi che richiedono monitoraggi ravvicinati e pazienti stabili con intervalli più lunghi tra le visite. Questo risultato riflette la complessità e l'eterogeneità del campione, in linea con l'ampio spettro di diagnosi e le diverse esigenze assistenziali discusse in precedenza. La letteratura in questo caso sottolinea che un periodo di follow-up così prolungato comporta un continuo cambiamento delle esigenze dei pazienti, dovuto all'andamento imprevedibile delle patologie e alla progressione della malattia (10,72).

I risultati emersi dal confronto dei parametri antropometrici tra T0 e T1 evidenziano variazioni che richiedono alcune considerazioni critiche.

Il peso corporeo è aumentato significativamente di +2,69 Kg nel campione, un risultato positivo che indica un possibile miglioramento dello stato nutrizionale complessivo. Questo incremento potrebbe essere il riflesso degli interventi nutrizionali adeguati, dall'attenzione costante alla gestione dell'alimentazione e alla presa in carico multidisciplinare dal paziente. Come evidenziato in letteratura per i bambini con grave compromissione neurologica i fattori nutrizionali svolgono un ruolo importante nella crescita (73,74).

Tuttavia, è importante notare che un aumento di peso nei pazienti con disabilità neurologica non implica necessariamente un miglioramento della salute, poiché può derivare da un accumulo di massa grassa piuttosto che di massa muscolare, influenzato da fattori come la mancanza di stimoli motori o una dieta non equilibrata. Un'analisi della composizione corporea avrebbe potuto fornire ulteriori dettagli per interpretare meglio questo incremento.

In parallelo, il significativo aumento dell'altezza di +6,93 cm è un risultato atteso nel corso del tempo, soprattutto per i pazienti pediatrici in fase di crescita.

D'altra parte, la variazione non significativa dell'IMC (+0,09 kg/m²) è un dato interessante. Nonostante il peso e l'altezza siano aumentati significativamente, l'IMC non ha subito un cambiamento rilevante. Questo risultato potrebbe indicare che, nonostante l'aumento di peso,

la crescita in altezza è stata proporzionale, bilanciando l'indice di massa corporea e mantenendo stabile il parametro.

I risultati relativi agli z-score delle misure antropometriche di peso, altezza e IMC tra T0 e T1 evidenziano variazioni non statisticamente significative. Nonostante le variazioni medie osservate nei singoli parametri, l'assenza di variazioni significative suggerisce che le differenze registrate non siano sufficienti per indicare un reale cambiamento clinico nel campione. Questo potrebbe indicare una stabilità dello stato nutrizionale e della crescita del campione tra i due tempi considerati, oppure potrebbe riflettere la difficoltà nel rilevare cambiamenti evidenti a causa delle piccole dimensioni del campione o della naturale variabilità individuale.

Allo stesso modo i risultati relativi ai percentili di peso, altezza e IMC, nonostante le diverse variazioni medie, non evidenziano variazioni statisticamente significative. Tuttavia, è importante considerare che le condizioni neurologiche complesse dei pazienti possono influire negativamente sulla loro capacità di mostrare cambiamenti significativi nei parametri di crescita tradizionali.

La stabilità degli z-score e dei percentili indica che, nonostante le difficoltà legate alle condizioni cliniche dei pazienti, il supporto nutrizionale è stato efficace nel mantenere un equilibrio, evitando peggioramenti o perdite di peso. Questo risultato dimostra l'importanza di un monitoraggio continuo e personalizzato, che aiuta a garantire una stabilità nel tempo.

6.2 Valutazione nutrizionale

I risultati emersi dallo studio mostrano un'elevata prevalenza di malnutrizione all'interno del campione. Nel dettaglio, il 58% dei pazienti è risultato malnutrito in base al peso, il 45% ha mostrato segni di malnutrizione cronica per altezza e il 63% è risultato malnutrito secondo la circonferenza media del braccio (MUAC). Questi dati sono allineati con la letteratura che individua nei bambini con NI una presenza elevata di malnutrizione (34,42,43).

Il fatto che il MUAC indichi una percentuale maggiore di malnutrizione rispetto al peso potrebbe riflettere la compromissione muscolare più diffusa in questi pazienti, che spesso presentano una massa muscolare ridotta (75,76).

L'analisi delle correlazioni tra i diversi parametri di malnutrizione (peso, altezza e MUAC) ha mostrato relazioni significative, confermando la stretta dipendenza tra questi indicatori antropometrici. In particolare il 91% dei pazienti con malnutrizione in base al peso presenta malnutrizione anche secondo il MUAC, l'alto livello di concordanza suggerisce una coerenza

tra i due parametri e conferma l'uso del MUAC come indicatore affidabile dello stato nutrizionale in questa popolazione. Questo dato conferma quindi ciò che è riportato in letteratura, che supporta ampiamente l'uso del MUAC in contesti di disabilità neurologica (41). Tuttavia, in merito al confronto tra malnutrizione ponderale e altezza, il 32% dei pazienti mostra malnutrizione ponderale senza evidenza di malnutrizione in altezza. Questo risultato potrebbe essere spiegato dalla variabilità individuale, con alcuni bambini che riescono a mantenere una crescita lineare stabile nonostante un deficit ponderale.

L'analisi della disfagia nel campione evidenziato una prevalenza rilevante del problema, con il 74% dei pazienti che presenta difficoltà nella deglutizione, secondo la scala EDACS. La media del punteggio EDACS di 3,93 ($\pm 1,12$) indica che la maggior parte dei pazienti presenta un grado moderato-severo di disfagia, che richiede un'assistenza significativa durante i pasti.

La presenza di disfagia in bambini con disabilità neurologiche è ampiamente documentata in letteratura, e questi risultati sono in linea con studi precedenti che riportano una prevalenza elevata di disturbi della deglutizione nei bambini con NI (37,77).

I dati relativi alle modalità di alimentazione nel campione mostrano che il 55% dei pazienti utilizza la nutrizione enterale, mentre il 42% si alimenta per via orale. Questa distribuzione riflette l'elevata prevalenza di difficoltà alimentari nei bambini con disabilità neurologiche, per cui la nutrizione enterale rappresenta spesso l'unica via sicura ed efficace per garantire un apporto nutrizionale adeguato, come evidenziato ampiamente in letteratura (34,45,53).

La PEG è risultata la modalità enterale più comunemente adottata, riflettendo la necessità di una gestione nutrizionale a lungo termine per questi pazienti. Tale scelta è indicativa delle gravi disabilità oromotorie e della disfagia che caratterizzano gran parte del campione.

L'analisi delle correlazioni tra modalità di alimentazione e malnutrizione non ha mostrato risultati statisticamente significativi in relazione al peso, all'altezza o al MUAC. Questo risultato suggerisce che, nonostante la presenza di differenti modalità di alimentazione (OS, NE, OS+NE), non vi sia un chiaro legame tra il tipo di alimentazione e lo stato di malnutrizione, almeno per i parametri antropometrici considerati.

Sebbene non sia stata rilevata un'associazione significativa tra le modalità di alimentazione e lo stato nutrizionale, la tendenza osservata nei dati suggerisce che i pazienti alimentati con nutrizione enterale sono quelli con un rischio nutrizionale più elevato. Questo riflette la complessità delle condizioni cliniche di questi pazienti, che nonostante l'utilizzo di nutrizione enterale continuano a presentare segni di malnutrizione. La mancanza di un'associazione

significativa potrebbe indicare che la modalità di alimentazione da sola non è sufficiente per prevenire o correggere la malnutrizione, e che altri fattori come la mobilità ridotta, la gravità della disfagia e le comorbilità giocano un ruolo determinante sullo stato nutrizionale complessivo.

Al contrario, il confronto tra modalità di alimentazione e presenza di disfagia ha mostrato una relazione significativa. Questo risultato conferma l'atteso legame tra disfagia e nutrizione enterale: il 75% dei pazienti con disfagia riceve nutrizione enterale, poiché l'incapacità di deglutire in modo sicuro richiede l'uso di vie alternative per l'alimentazione, analogamente a ciò che viene riportato in letteratura (34). Il 100% dei pazienti senza disfagia, invece, si alimenta per via orale, confermando che la capacità di deglutire è un fattore determinante nella scelta della modalità di alimentazione.

6.3 Valutazione dei sintomi gastrointestinali

Nel campione analizzato, la maggioranza dei pazienti (63%) ha riportato almeno un sintomo gastrointestinale, con il reflusso gastroesofageo e la stipsi come le manifestazioni più frequenti. Questo dato conferma l'alta incidenza di problematiche digestive nei bambini con disabilità neurologiche riportata in letteratura (29,30,33,34).

Per la gestione di questi disturbi, il 68% dei pazienti utilizza almeno un farmaco, con lassativi e inibitori della pompa protonica tra i più prescritti.

Questi dati evidenziano la necessità di una gestione integrata dei sintomi gastrointestinali, che può influire direttamente sulla qualità della vita e sulla nutrizione di questi pazienti.

Limitazioni dello studio

Il presente studio presenta alcune limitazioni. La prima riguarda la dimensione ridotta del campione, che potrebbe non consentire di estendere i risultati a una popolazione più ampia.

In aggiunta, l'eterogeneità delle diagnosi dei pazienti inclusi, pur offrendo una fotografia reale della casistica seguita, potrebbe aver creato una variabilità nei dati. Un ulteriore limite è legato alla natura osservazionale del progetto, che è stato condotto in un arco temporale relativamente breve, limitando la possibilità di determinare relazioni causali tra le variabili analizzate.

Alla luce di queste considerazioni, futuri studi su campioni più numerosi e omogenei, condotti nel tempo, potrebbero migliorare la validità dei risultati ed espandere le conoscenze emerse da questo lavoro.

Punti di forza dello studio

Un primo punto di forza dello studio è l'approfondimento di un ambito ancora poco esplorato, ossia il ruolo del dietista nelle cure palliative pediatriche. Le ricerche in questo campo sono limitate, e il contributo del dietista è spesso trascurato. Questo lavoro, quindi, mira a fornire un contributo utile per arricchire la comprensione di un ambito ancora poco approfondito. Inoltre, l'analisi riflette il carattere multidisciplinare applicato alla gestione di questi pazienti. Non sono state indagate solo le aree nutrizionali, ma anche l'approfondimento delle aree cliniche generali e gastrointestinali ha permesso di ottenere una visione completa delle loro necessità. Questo approccio integrato ha contribuito a comprendere meglio le complesse esigenze di assistenza di questi bambini. Un ulteriore punto di forza è che lo studio fornisce una fotografia reale e rappresentativa di una casistica molto eterogenea, offrendo una panoramica ampia delle diverse condizioni cliniche e delle variabili coinvolte, il che aumenta la rilevanza pratica dei risultati ottenuti.

Prospettive future

Futuri studi potrebbero includere un campione più ampio e diversificato, al fine di confermare i risultati ottenuti e migliorare la generalizzabilità delle conclusioni. Un campione più numeroso permetterebbe di analizzare in maniera più dettagliata le relazioni tra le variabili cliniche e nutrizionali, fornendo indicazioni più solide per l'applicazione pratica. Inoltre, l'integrazione con altre aree di ricerca, come l'aspetto psicologico e sociale delle cure palliative pediatriche, potrebbe arricchire la comprensione globale delle esigenze dei pazienti. Considerare anche il supporto psicologico ai bambini e alle loro famiglie, così come i bisogni sociali, aiuterebbe a sviluppare un approccio sempre più olistico, migliorando ulteriormente la qualità della cura e della vita dei pazienti.

7. CONCLUSIONI

Il presente studio si è proposto di analizzare il ruolo essenziale del supporto nutrizionale nei bambini con disabilità neurologica eleggibili alle cure palliative pediatriche, fornendo una visione dettagliata delle variabili cliniche e nutrizionali che caratterizzano tali pazienti.

Secondo i dati emersi dal seguente studio la maggior parte dei pazienti presenta diagnosi di malattie neurologiche con elevato grado di gravità motoria e assistenziale, un'elevata percentuale di malnutrizione, disfagia e frequente utilizzo di nutrizione enterale.

Le misurazioni antropometriche di peso e altezza hanno mostrato variazioni significative tra T0 e T1, mentre gli z-score corrispondenti non sono cambiati in modo significativo, indicando che l'aumento di peso e altezza era coerente con la crescita attesa per l'età. Questo conferma l'utilità dello z-score per valutare i cambiamenti in modo indipendente dalla crescita legata all'età del bambino. La malnutrizione ponderale è risultata correlata alla circonferenza brachiale (MUAC). Inoltre, è emersa una forte associazione tra la presenza di disfagia e il ricorso alla nutrizione enterale. La maggior parte del campione ha riportato sintomi gastrointestinali, con reflusso gastroesofageo e stipsi come i disturbi più frequenti.

Questo studio indica che una maggiore consapevolezza dello stato nutrizionale e del supporto nutrizionale è essenziale per la cura dei bambini con disabilità neurologiche, con potenziale beneficio nell'identificazione precoce dei segni di malnutrizione.

In conclusione, il ruolo del dietista nelle cure palliative pediatriche è essenziale per seguire con continuità le esigenze nutrizionali, in costante evoluzione, di questi bambini. Come figura professionale dedicata alla nutrizione, il dietista adatta il proprio intervento alle necessità del paziente, con l'obiettivo di migliorare il benessere complessivo e la qualità di vita. Questo approccio risponde in modo personalizzato alle difficoltà nutrizionali, superando talvolta i parametri standard per rispettare le esigenze specifiche del paziente e adottando un approccio centrato sul comfort. Il dietista svolge così un ruolo chiave nel bilanciare le esigenze cliniche con l'attenzione al benessere psicofisico dei bambini.

8. BIBLIOGRAFIA

1. Palliative care for children. Disponibile su: <https://www.who.int/europe/news-room/fact-sheets/item/palliative-care-for-children>
2. Sisk BA, Feudtner C, Bluebond-Langner M, Sourkes B, Hinds PS, Wolfe J. Response to Suffering of the Seriously Ill Child: A History of Palliative Care for Children. *Pediatrics*. 1 gennaio 2020;145(1):e20191741.
3. Amarri S, Fantini S, Ardolino MT. Le cure palliative pediatriche: definiamole meglio. *Medico e Bambino*. 25 febbraio 2022;41(2):85–92.
4. Legge 15 marzo 2010, n. 38. Disponibile su: <https://www.gazzettaufficiale.it/gunewsletter/dettaglio.jsp?service=1&datagu=2010-03-19&task=dettaglio&numgu=65&redaz=010G0056&tmstp=1269600292070>
5. De Clercq E, Rost M, Rakic M, Ansari M, Brazzola P, Wangmo T, et al. The conceptual understanding of pediatric palliative care: a Swiss healthcare perspective. *BMC Palliat Care*. 11 luglio 2019;18(1):55.
6. Scott HM, Coombes L, Braybrook D, Harðardóttir D, Gaczkowska I, Harding R. Knowledge, attitudes and beliefs about paediatric palliative care. *Ann Palliat Med*. gennaio 2023;12(1):10–2.
7. Day Care pediatrico: uno spazio dove i bisogni trovano casa. Fondazione Hospice Seràgnoli; Disponibile su: <https://www.fondhs.org/hospes/day-care-pediatrico-uno-spazio-dove-i-bisogni-trovano-casa/>
8. Neuburg L. Early Initiation of Pediatric Palliative Care. *Journal of Pediatric Health Care*. 1 gennaio 2021;35(1):114–9.
9. Hawley PH. The Bow Tie Model of 21st Century Palliative Care. *Journal of Pain and Symptom Management*. 1 gennaio 2014;47(1):e2–5.
10. Benini F, Papadatou D, Bernadà M, Craig F, De Zen L, Downing J, et al. International Standards for Pediatric Palliative Care: From IMPaCCT to GO-PPaCS. *J Pain Symptom Manage*. maggio 2022;63(5):e529–43.
11. Ministero della Salute Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche.
12. Lazzarin P, Giacomelli L, Terrenato I, Benini F, on behalf of the ACCAPED Study Group. A Tool for the Evaluation of Clinical Needs and Eligibility to Pediatric Palliative Care: The Validation of the ACCAPED Scale. *Journal of Palliative Medicine*. febbraio 2021;24(2):205–10.
13. Pierina Lazzarin, Luca Giacomelli, Lilia Biscaglia, Irene Terrenato, Franca Benini. La valutazione della complessità assistenziale in cure palliative pediatriche La scala ACCAPED come strumento per la valutazione dei bisogni. *Rivista Italiana di Cure Palliative [Internet]*. 1 luglio 2019;(2019Luglio-Settembre). Disponibile su: <https://doi.org/10.1726/3225.32024>

14. Connor SR. Acknowledgements and Authorship. Worldwide hospice palliative care. 2020;Global Atlas of palliative care, 2nd Edition.
15. Arias-Casais N, Garralda E, Rhee JY, de Lima L, Pons JJ, Clark D, et al. EAPC Atlas of Palliative Care in Europe 2019.
16. Benini F, Bellentani M, Reali L, Lazzarin P, De Zen L, Pellegatta F, et al. An estimation of the number of children requiring pediatric palliative care in Italy. *Ital J Pediatr.* 7 gennaio 2021;47:4.
17. Benini F, Mercante A, Di Nunzio S, Papa S, The PalliPed Working Group, Agosto C, et al. The specialized pediatric palliative care service in Italy: how is it working? Results of the nationwide PalliPed study. *Ital J Pediatr.* 19 marzo 2024;50(1):55.
18. Amarri S, Ottaviani A, Campagna A, De Panfilis L, Cortina I, Sani E, et al. Children with medical complexity and paediatric palliative care: a retrospective cross-sectional survey of prevalence and needs. *Italian Journal of Pediatrics.* 12 maggio 2021;47(1):110.
19. Documento di Rete Cure Palliative Pediatriche Regione Emilia-Romagna. Disponibile su: <https://bur.regione.emilia-romagna.it/bur/area-bollettini/bollettini-in-lavorazione/n-191-del-13-06-2019-parte-seconda.2019-06-13.8757953956/provvedimenti-in-ordine-alla-definizione-dellassetto-della-rete-delle-cure-palliative-pediateriche-dellemilia-romagna-in-attuazione-della-l-n-38-2010/allegato-dgr-rete-cure-palliat.2019-06-13.1560412904>
20. 2024_Carta-dei-servizi-Day-Care-CPP.pdf. Disponibile su: https://www.fondhs.org/wp-content/uploads/2024/02/2024_Carta-dei-servizi-Day-Care-CPP.pdf
21. Fondazione Hospice Seràgnoli. La memoria, il vissuto, la salute. Tutti i valori del cibo. Disponibile su: <https://www.fondhs.org/hospes/la-memoria-il-vissuto-la-salute-tutti-i-valori-del-cibo/>
22. Brotherton AM, Abbott J, Aggett PJ. The impact of percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in children; the parental perspective. *Child: Care, Health and Development.* 2007;33(5):539–46.
23. Craig GM. Psychosocial aspects of feeding children with neurodisability. *Eur J Clin Nutr.* dicembre 2013;67(2):S17–20.
24. Mahant S, Meiring M, Rapoport A. Feeding, cachexia, and malnutrition in children's palliative care. In: Hain R, Goldman A, Rapoport A, Meiring M, Hain R, Goldman A, et al., curatori. *Oxford Textbook of Palliative Care for Children [Internet].* Oxford University Press; 2021. p. 0. Disponibile su: <https://doi.org/10.1093/med/9780198821311.003.0022>
25. Siden H. Pediatric Palliative Care for Children with Progressive Non-Malignant Diseases. *Children.* febbraio 2018;5(2):28.
26. Moresco B, Moore D. Pediatric Palliative Care. *Hospital Practice.* 13 ottobre 2021;49(sup1):422–30.
27. Hunt A, Burne R. Medical and nursing problems of children with neurodegenerative disease. *Palliat Med.* gennaio 1995;9(1):19–26.

28. Avagnina I, Paolin C, Santini M, Benini F. Scialorrea e tappi di muco: consigli pratici di gestione nei pazienti eleggibili alle cure palliative pediatriche. *QACP*. 2021;28(2):76–9.
29. Veugelers R, Benninga MA, Calis EAC, Willemsen SP, Evenhuis H, Tibboel D, et al. Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. settembre 2010;52(9):e216-221.
30. Corsello A, Scatigno L, Govoni A, Zuccotti G, Gottrand F, Romano C, et al. Gut dysmotility in children with neurological impairment: the nutritional management. *Front Neurol*. 5 maggio 2023;14. Disponibile su: <https://www.frontiersin.org/journals/neurology/articles/10.3389/fneur.2023.1200101/full>
31. Sadowska M, Sarecka-Hujar B, Kopyta I. Cerebral Palsy: Current Opinions on Definition, Epidemiology, Risk Factors, Classification and Treatment Options. *NDT*. giugno 2020;Volume 16:1505–18.
32. Gjikopulli A, Kutsch E, Berman L, Prestowitz S. Gastroesophageal Reflux in the Child with Cerebral Palsy. In: Miller F, Bachrach S, Lennon N, O’Neil ME, curatori. *Cerebral Palsy Cham: Springer International Publishing*; 2020. p. 751–65. Disponibile su: https://doi.org/10.1007/978-3-319-74558-9_52
33. Prevalenza e gravità dei problemi di alimentazione e nutrizione nei bambini con disabilità neurologica: Oxford Feeding Study - Sullivan - 2000 - Medicina dello sviluppo e neurologia infantile - Wiley Online Library. Disponibile su: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1469-8749.2000.tb00678.x?sid=nlm%3Apubmed>
34. Romano C, Van Wynckel M, Hulst J, Broekaert I, Bronsky J, Dall’Oglio L, et al. European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Neurological Impairment. *J pediatr gastroenterol nutr*. agosto 2017;65(2):242–64.
35. Mori B, Avagnina I, Corno F, Benini F. Disfagia: consigli pratici di gestione nei pazienti eleggibili alle cure palliative pediatriche. *QACP*. 2022;29(4):167.
36. Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management | *Annals of Nutrition and Metabolism* | Karger Publishers. Disponibile su: <https://karger.com/anm/article/66/Suppl.%205/24/40569/Pediatric-Dysphagia-Physiology-Assessment-and>
37. Sugg JN, Lee JW. Neurologic Dysphagia. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 1 agosto 2024;57(4):599–608.
38. Samson-Fang L, Bell KL. Assessment of growth and nutrition in children with cerebral palsy. *Eur J Clin Nutr*. dicembre 2013;67(2):S5–8.
39. Articolo completo: Valutazione nutrizionale e intervento nei bambini con paralisi cerebrale: un approccio pratico. Disponibile su: <https://www-tandfonline-com.ezproxy.unibo.it/doi/full/10.1080/09637486.2017.1289502#references-Section>
40. Wang Y, Chen HJ. Use of Percentiles and Z-Scores in Anthropometry. In: Preedy VR, curatore. *Handbook of Anthropometry: Physical Measures of Human Form in Health and*

Disease. New York, NY: Springer; 2012. p. 29–48. Disponibile su: https://doi.org/10.1007/978-1-4419-1788-1_2

41. Aydın K, Dalgıç B, Kansu A, Özen H, Selimoğlu MA, Tekgül H, et al. The significance of MUAC z-scores in diagnosing pediatric malnutrition: A scoping review with special emphasis on neurologically disabled children. *Front Pediatr*. 6 marzo 2023;11. Disponibile su: <https://www.frontiersin.org/journals/pediatrics/articles/10.3389/fped.2023.1081139/full>
42. Mehta NM, Corkins MR, Lyman B, Malone A, Goday PS, Carney L (Nieman), et al. Defining Pediatric Malnutrition. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 2013;37(4):460–81.
43. Lezo A, Diamanti A, Capriati T, Gandullia P, Fiore P, Lacitignola L, et al. Italian pediatric nutrition survey. *Clinical Nutrition ESPEN*. 1 ottobre 2017;21:72–8.
44. Mascarenhas MR, Meyers R, Konek S. Outpatient Nutrition Management of the Neurologically Impaired Child. *Nutrition in Clinical Practice*. 2008;23(6):597–607.
45. Nutrition in neurologically impaired children. *Paediatrics & Child Health*. 1 luglio 2009;14(6):395–401.
46. Nelson KE, Lacombe-Duncan A, Cohen E, Nicholas DB, Rosella LC, Guttman A, et al. Family Experiences With Feeding Tubes in Neurologic Impairment: A Systematic Review. *Pediatrics*. 1 luglio 2015;136(1):e140–51.
47. Clouzeau H, Dipasquale V, Rivard L, Lecoœur K, Lecoufle A, Le Ru-Raguénès V, et al. Weaning children from prolonged enteral nutrition: A position paper. *Eur J Clin Nutr*. aprile 2022;76(4):505–15.
48. Min K chul, Seo S min, Woo H soon. Effect of oral motor facilitation technique on oral motor and feeding skills in children with cerebral palsy : a case study. *BMC Pediatrics*. 3 novembre 2022;22(1):626.
49. Dipasquale V, Catena MA, Cardile S, Romano C. Standard Polymeric Formula Tube Feeding in Neurologically Impaired Children: A Five-Year Retrospective Study. *Nutrients*. giugno 2018;10(6):684.
50. Brant CQ, Stanich P, Ferrari AP. Improvement of children's nutritional status after enteral feeding by PEG: an interim report. *Gastrointestinal Endoscopy*. 1 agosto 1999;50(2):183–8.
51. Nutrizione enterale nella paralisi cerebrale infantile. Disponibile su: <https://www.nutritionalacademy.it/aree-terapeutiche/paralisi-cerebrale/la-nutrizione-enterale-nella-paralisi-cerebrale-infantile>
52. Sullivan PB. Nutrition and growth in children with cerebral palsy: setting the scene. *Eur J Clin Nutr*. dicembre 2013;67(2):S3–4.
53. Gottrand F, Sullivan PB. Gastrostomy tube feeding: when to start, what to feed and how to stop. *Eur J Clin Nutr*. maggio 2010;64(1):S17–21.

54. Page B, Nawaz R, Haden S, Vincent C, Lee ACH. Paediatric enteral feeding at home: an analysis of patient safety incidents. *Arch Dis Child*. dicembre 2019;104(12):1174–80.
55. Bischoff SC, Austin P, Boeykens K, Chourdakis M, Cuerda C, Jonkers-Schuitema C, et al. ESPEN guideline on home enteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 1 gennaio 2020;39(1):5–22.
56. Ichimaru S. Methods of Enteral Nutrition Administration in Critically Ill Patients: Continuous, Cyclic, Intermittent, and Bolus Feeding. *Nutrition in Clinical Practice*. 2018;33(6):790–5.
57. White H, King L. Enteral feeding pumps: efficacy, safety, and patient acceptability. *Medical Devices (Auckland, NZ)*. 19 agosto 2014;7:291.
58. Mazzeo PA, Mascarenhas MR. Feeding and nutrition in children with medical complexity. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care*. 1 settembre 2021;51(9):101071.
59. Verduci E, Salvatore S, Bresesti I, Di Profio E, Pendezza E, Bosetti A, et al. Semi-Elemental and Elemental Formulas for Enteral Nutrition in Infants and Children with Medical Complexity—Thinking about Cow’s Milk Allergy and Beyond. *Nutrients*. 25 novembre 2021;13(12):4230.
60. Meeting Nutritional Needs of the Enterally-Fed Child with Neurological Impairment. *Journal of Clinical Nutrition*. 2020;
61. Chandrasekar N, Dehlsen K, Leach ST, Krishnan U. Exploring Clinical Outcomes and Feasibility of Blended Tube Feeds in Children. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. maggio 2021;45(4):685–98.
62. Dipasquale V, Diamanti A, Trovato CM, Elia D, Romano C. Real food in enteral nutrition for chronically ill children: overview and practical clinical cases. *Curr Med Res Opin*. maggio 2022;38(5):831–5.
63. Group WMGRS, de Onis M. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatrica*. 2006;95(S450):76–85.
64. Cooper MS, Antolovich GC, Fahey MC. Gross Motor Function Classification System in other neurological disorders. *J Pediatr Orthop B*. 1 maggio 2023;32(3):303–4.
65. Fauroux B, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Amaddeo A. Non-invasive Ventilation in Children With Neuromuscular Disease. *Front Pediatr*. 16 novembre 2020 ;8. Disponibile su: <https://www.frontiersin.org/journals/pediatrics/articles/10.3389/fped.2020.00482/full>
66. Cole TJ, Flegal KM, Nicholls D, Jackson AA. Body mass index cut offs to define thinness in children and adolescents: international survey. *BMJ*. 28 luglio 2007;335(7612):194.
67. The WHO Child Growth Standards. Disponibile su: <https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards>

68. Hja van H. The Eating and Drinking Ability Classification System: concurrent validity and reliability in children with cerebral palsy. *Developmental medicine and child neurology*. giugno 2018 ;60(6). Disponibile su: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29656386/>
69. McLeod S, Makino A, Kawamura A. Care for children and youth with cerebral palsy (GMFCS levels III to V). *Paediatrics & Child Health*. 1 giugno 2024;29(3):189–92.
70. Briend A, Alvarez JL, Avril N, Bahwere P, Bailey J, Berkley JA, et al. Low mid-upper arm circumference identifies children with a high risk of death who should be the priority target for treatment. *BMC Nutrition*. 21 ottobre 2016;2(1):63.
71. Hayes J, Quiring M, Kerac M, Smythe T, Tann CJ, Groce N, et al. Mid-upper arm circumference (MUAC) measurement usage among children with disabilities: A systematic review. *Nutr Health*. 20 giugno 2023;2601060231181607.
72. Schiavon M, Lazzarin P, Agosto C, Rusalen F, Divisic A, Zanin A, et al. A 15-year experience in pediatric palliative care: a retrospective hospital-based study. *BMC Palliative Care*. 6 agosto 2024;23(1):202.
73. Shapiro BK, Green P, Krick J, Allen D, Capute AJ. Growth of severely impaired children: neurological versus nutritional factors. *Dev Med Child Neurol*. dicembre 1986;28(6):729–33.
74. Stevenson RD, Haves RP, Cater LV, Blackman JA. Clinical Correlates of Linear Growth in Children with Cerebral Palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1994;36(2):135–42.
75. Aydin K, Aydin K, Akbas Y, Unay B, Arslan M, Cansu A, et al. A multicenter cross-sectional study to evaluate the clinical characteristics and nutritional status of children with cerebral palsy. *Clinical Nutrition ESPEN*. 1 agosto 2018;26:27–34.
76. Tomoum HY, Badawy NB, Hassan NE, Alian KM. Anthropometry and body composition analysis in children with cerebral palsy. *Clinical Nutrition*. 1 agosto 2010;29(4):477–81.
77. García Ron A, González Toboso RM, Bote Gascón M, de Santos MT, Vecino R, Bodas Pinedo A. Nutritional status and prevalence of dysphagia in cerebral palsy: usefulness of the Eating and Drinking Ability Classification System scale and correlation with the degree of motor impairment according to the Gross Motor Function Classification System. *Neurologia*. 1 gennaio 2023;38(1):35–40.