PROGETTO PIPER

Best Practices

GESTIONE IN PRONTO SOCCORSO DEL DOLORE DA MALATTIA A CELLULE FALCIFORMI NEL PAZIENTE PEDIATRICO

Autori: Castagno E, Casciana ML, De Bortoli M

INTRODUZIONE

La malattia a cellule falciformi (o malattia drepanocitica), in passato poco presente in Italia, sta divenendo una patologia sempre più spesso osservata in Pronto Soccorso (PS). Questo a causa del maggior numero di persone presenti sul nostro territorio provenienti da Paesi dove la patologia è frequente. Tra i problemi più acuti il più comune è la crisi dolorosa vaso-occlusiva.

Le manifestazioni cliniche sono estremamente variabili.

In alcuni pazienti prevalgono le manifestazioni emolitiche, in altri quelle occlusive (crisi dolorose, sindrome toracica acuta, necrosi ossea), oltre ad altre complicazioni. Alcuni pazienti sono del tutto asintomatici e sono identificati solo in occasione di screening di popolazione, mentre altri soffrono continuamente di crisi dolorose. Nella maggior parte dei casi il quadro clinico è intermedio tra questi due estremi, con periodi asintomatici relativamente lunghi punteggiati da occasionali crisi falcemiche. Problemi comuni nei pazienti pediatrici sono gli episodi febbrili, la sindrome toracica acuta, le crisi di sequestro splenico, gli episodi aplastici dovuti a infezioni da Parvovirus e sepsi da germi capsulati.

Purtroppo le crisi dolorose vengono spesso sottovalutate e non adeguatamente trattate, con conseguente rischio di condizionamento del bambino nelle crisi successive in cui, oltre al dolore, si aggiunge la paura di non ricevere trattamento opportuno.

1. OBIETTIVO

Questo documento ha l'obiettivo di fornire indicazioni pratiche ed una flow-chart di gestione per un corretto approccio del dolore dei pazienti in età pediatrica con malattia a cellule falciformi che accedono in PS.

2. VALUTAZIONE

- TRIAGE: Il codice colore assegnato ai bambini con malattia a cellule falciformi non deve mai essere inferiore al **codice ARANCIONE (corrispondente al GIALLO in alcune regioni italiane)**, al fine di intraprendere la terapia analgesica il più rapidamente possibile, entro 30 minuti dall'acceso in PS, compreso il tempo di triage.

La valutazione in triage prevede:

1. Valutazione ABCD e parametri vitali

2. Segni e sintomi: febbre, segni di disidratazione, prostrazione, tumefazioni in particolare a livello delle dita, pallore, astenia, ittero, dispnea, priapismo, orchialgia, dolore addominale, cefalea, segni neuropatologici. Tali elementi sono necessari per la diagnosi precoce di eventi correlati a crisi vaso-occlusive, in particolare:

    - Crisi vaso-occlusiva muscolo-scheletrica e dattilite
    - Priapismo
    - Sindrome toracica
    - Ischemia cerebrale

3. Valutazione dolore:

    - Valutare se il dolore è il motivo di accesso in PS oppure se è sintomo concomitante al motivo di accesso in PS
    - Valutare le caratteristiche del dolore (cosa lo provoca, qualità, sede e irradiazione, intensità, durata)
    - Misurare l'intensità del dolore attraverso la scala algometrica più adeguata per l'età e le caratteristiche cognitive del bambino (*Tab.1, Allegato 1*)
    - Valutare eventuale assunzione di antidolorifici (molecola, formulazione, dosi e tempi) prima dell'arrivo in PS

4. Altre valutazioni:

    - Stick urine
    - Valutazione idratazione

5. Altre azioni:

    - Somministrazione precoce dell'analgesico in triage secondo i protocolli diagnostico-terapeutico-assistenziali previsti dalla propria Azienda. In caso di assenza di protocolli con indicazioni esplicite sulla somministrazione precoce di analgesici da parte del personale di triage, l'infermiere deve comunicare con il medico di PS al fine di non ritardare la somministrazione della terapia antalgica
    - Monitorare il paziente e rivalutare periodicamente il dolore ogni 30 minuti sino alla visita medica

Tab.1: Scale algometriche per il paziente pediatrico (Vedi Allegato A)

Bambino di età ≦3 anni	FLACC
Bambino 4-7 anni	WONG-BAKER
Bambino di età ≧8 anni	Scala NRS o VAS
Bambino con problemi neuro-cognitivi	FLACC-R

Il dolore viene classificato come LIEVE se la misurazione raccolta ha un valore da 0 a 3, MODERATO se va da 4 a 6 e SEVERO se è da 7 a 10.

3. TERAPIA

La gestione del dolore prevede un intervento combinato non farmacologico e farmacologico.

✓ Terapia antalgica NON Farmacologica

E' quanto mai importante associare la terapia antalgica farmacologica alla terapia NON farmacologica.
La scelta fra le diverse tecniche a disposizione, viene fatta sulla base di diversi fattori quali età, capacità relazionale, condizioni cliniche e desideri del paziente.
In *Allegato 3* sono raccolte le tecniche non farmacologiche più frequentemente utilizzate, declinate per età del paziente.
Nella malattia a cellule falciformi possono essere particolarmente utili le tecniche fisiche quali *impacchi caldi e massaggi*.

✓ Terapia antalgica Farmacologica

La terapia farmacologica deve essere impostata:

- in base alla diagnosi eziopatogenetica del dolore (nocicettivo, neuropatico, psicogeno) e considerando la durata prevedibile della terapia
- secondo la dose corretta per età e situazione clinica del paziente
- a orario fisso o in infusione continua
- usando la via di somministrazione più efficace e meno invasiva
- evitando il più possibile di incidere sul ritmo circadiano e sull'organizzazione della vita del bambino e della famiglia
- prevedendo, oltre alla terapia programmata a orario, dosi aggiuntive di farmaco al bisogno, per il controllo di eventuali crisi di dolore
- monitorando strettamente l'efficacia del programma terapeutico impostato
- monitorando l'eventuale insorgenza di effetti avversi
- prevedendo la profilassi di ogni dolore prevedibile (es. dolore procedurale)
- condividendo il programma con il bambino (quando possibile per età e situazione clinica) e con i familiari nell'ottica di una collaborazione positiva.

Il trattamento del dolore da crisi vaso-occlusive (lieve-moderato-severo) deve essere instaurato quanto più rapidamente possibile, entro 30 minuti, prima di procedere all'identificazione delle cause o delle possibili diagnosi differenziali. L'obiettivo principale è il controllo o almeno la riduzione del 50% dell'intensità del dolore misurata con le scale appropriate per età, in 1 ora o comunque nel tempo di cura adeguato.

La richiesta di esami di laboratorio, di indagini strumentali e il reperimento di un valido accesso venoso, sono le cause più comunemente responsabili del ritardo nella somministrazione di analgesici, per tale ragione gli oppioidi per via orale e il fentanyl intranasale possono essere impiegati come farmaci di prima scelta fino a quando non sia possibile reperire un valido accesso venoso. Il fentanyl intranasale è facile e rapido da somministrare e ha una rapida insorgenza d' azione (via MAD a 1-2 mcg/Kg dose da dividere nelle due narici ripetibile dopo 10 minuti- massimo 100 mcg); si può utilizzare anche fentanyl transmucoso (200 mcg).

- GESTIONE DELLE CRISI VASO-OCCLUSIVE CON DOLORE LIEVE (Dolore ≤ 3)

Paracetamolo o **ibuprofene** somministrati per os, sono i farmaci più frequentemente utilizzati in caso di dolore lieve (*Tab. 2*).

Non esistono dati che favoriscano l'uso dell'uno o dell'altro farmaco nella malattia a cellule falciformi, anche se si può ipotizzare che possa essere preferito l'ibuprofene per la più lunga durata di azione e l'attività antinfiammatoria, in considerazione dell'importanza che hanno i fenomeni infiammatori nella genesi della crisi vaso-occlusiva.

L'associazione tra i due farmaci non è esclusa dalle Linee Guida AIEOP e viene spesso utilizzata nella gestione del dolore lieve nella malattia a cellule falciformi. Al fine di ridurre il rischio di errori posologici, nei bambini fra 2 e 12 anni d'età può essere considerato il ricorso a una combinazione a dose fissa di paracetamolo e ibuprofene, che consente di ottenere un adeguato effetto analgesico impiegando dosi più contenute dei singoli principi attivi, con il potenziale vantaggio di limitare gli effetti indesiderati.

Il trattamento deve rispettare i dosaggi raccomandati e tenere conto delle condizioni cliniche del paziente, con particolare attenzione alla presenza di eventuale epatopatia, gastropatia, nefropatia o altre controindicazioni specifiche.

Tab.2: Farmaci indicati per il controllo del dolore LIEVE (<3) da crisi veno-occlusive in malattia a cellule falciformi)

- **PARACETAMOLO**

  Orale

  - neonato: 7,5 mg/kg
  - lattanti o bambini:
  - dose di attacco: 20 mg/kg
  - dose di mantenimento: 15 mg/kg ogni 6-4 ore in base alle necessità
  - dose massima 90 mg /kg/die (60 mg/kg/die se presenti fattori di rischio o terapia > a 48 ore)

*In caso di difficoltà nella somministrazione orale, può essere utilizzata la via endorettale

Oppure

- **IBUPROFENE**

  Orale

  - lattanti > 3 mesi o bambini: 10 mg/kg 3 volte al giorno con o dopo i pasti;
  - dose massima: 30 mg /kg/die (max 1,2 g/die)
  - dose tossica: > 100 mg/kg/die

In caso di terapia antalgica già in atto ma con persistenza del dolore:

- Valutare appropriatezza del farmaco assunto (adeguatezza della dose e orario di assunzione).
- Se la terapia è appropriata e il dolore persiste:
  - Somministrare farmaci di livello superiore **oppure**
  - Associare l'altro dei due farmaci (paracetamolo/ibuprofene) secondo schema (Tab 2) **oppure**
  - Utilizzare l'associazione a dose fissa paracetamolo 12 mg/kg + ibuprofene 3,6 mg/kg per via orale ogni 4-6 ore (dose max 500 mg di paracetamolo + 150 mg di ibuprofene), nei bambini fra 2 e 12 anni.

Monitoraggio dell'efficacia analgesica della terapia impostata: **dopo 30 minuti** va fatta la rivalutazione del dolore con scala adeguata per età e situazione**:**

1. se il dolore è 0 - dimissione con prescrizione di terapia a domicilio per **almeno** tre giorni e successiva rivalutazione clinica
2. se il dolore persiste - associazione di *paracetamolo con ibuprofene* **oppure**
   - oppioide medio (*tramadolo* o, in casi previsti per età e situazione secondo Nota AIFA, *codeina*)

Se **dopo altri 30 minuti** il dolore persiste, si segue lo schema della gestione farmacologica del dolore moderato.

- GESTIONE DELLE CRISI VASO-OCCLUSIVE CON DOLORE MODERATO (Dolore 4-6)

I farmaci usati per il controllo del dolore moderato sono **paracetamolo-codeina** e **tramadolo** (*Tab.3*).

L'età e le condizioni cliniche condizionano la scelta del farmaco:

- In pazienti di età <12 anni: tramadolo
- In pazienti di età > 12 anni: tramadolo o paracetamolo-codeina

Negli ultimi anni diversi studi hanno confermato l'efficacia del **ketorolac**, come farmaco singolo o in infusione continua con il tramadolo.

NB: *In corso di terapia con tramadolo*, considerare la possibile associazione con **ondansetron** (0,15 fino a 3 volte/die) per il controllo della nausea.

Tab.3: Farmaci indicati per il controllo del dolore MODERATO (4-6) da crisi veno-occlusive nella malattia a cellule falciformi)

- **Tramadolo**

  Orale : 1-2 mg/kg seguito da 2 mg/kg ogni 8 ore

  EV: bolo da 1-2 mg/kg seguito da 0,25 mg/kg/h in infusione continua

  Oppure

- **ASSOCIAZIONE PARACETAMOLO-CODEINA**

  Orale : Paracetamolo 500 mg, codeina 30 mg 3-4 volte al giorno

Monitoraggio della efficacia analgesica della terapia impostata con scala adeguata per età e situazione:

TIMING: dopo **30 minuti** in caso di terapia per OS
dopo **15 minuti** in caso di terapia EV

EFFICACIA: dolore è controllato: continua la terapia in corso
dolore non è controllato: **ASSOCIARE** alla terapia in corso
Ketorolac (0.17 mg/kg/h o 0.5-1 mg/kg ev ogni 6-8 ore (per non più di 72 ore)

oppure

Paracetamolo EV (Peso < 10 Kg: 7.5 mg/Kg in 15 min ogni 6 ore)
(Peso > 10 Kg: 15 mg/Kg in 15 min ogni 6 ore)

- GESTIONE DELLE CRISI VASO-OCCLUSIVE CON DOLORE SEVERO (Dolore 7-10)

I farmaci utilizzati per il controllo del dolore severo in corso di malattia a cellule falciformi sono gli oppioidi maggiori. Il farmaco di elezione è la **morfina** somministrata per via EV.
La morfina è un farmaco sicuro nel trattamento del dolore in pediatria; una precoce somministrazione di morfina nei pazienti con dolore grave porta al controllo del dolore in minor tempo e riduce l'ospedalizzazione. Non vi è differenza di efficacia tra le vie di somministrazione orale a rilascio controllato ed e.v. Si raccomanda pertanto la somministrazione di morfina indipendentemente dalla via di somministrazione: se la via e.v. non è disponibile, iniziare rapidamente la somministrazione per os.
Le modalità di somministrazione della morfina in caso di dolore severo sono riassunte in *Tab.4*.

In caso di analgesia insufficiente associare alla terapia in atto **ketorolac** EV oppure **paracetamolo** EV.
L'uso del ketorolac associato alla morfina consente di usare dosi inferiori di oppioidi ottenendo lo stesso effetto analgesico e diminuendo verosimilmente i possibili effetti collaterali; l'associazione fra la morfina e i FANS come il ketorolac è raccomandata dalle più recenti linee guida.

Tab.4: Modalità di gestione farmacologica della crisi di dolore SEVERO in corso di malattia a cellule falciformi

♦ **Morfina EV**	Bolo:	100-200 mcg/kg in 5-10 minuti **SEGUITO** da
	Infusione continua:	10-30 mcg/kg/h

Rivalutazione algometrica dopo 15-20 minuti

Se il controllo del dolore è **buono**: continuare infusione in atto
Se controllo del dolore è **insufficiente**:

- aggiungere ketorolac 0,5-1 mg /kg e.v. ogni 6-8 ore (non superare le 72 ore) **oppure**
- aggiungere paracetamolo 7,5-15 mg/kg e.v. ogni almeno 4 ore **oppure**
- ripetere bolo di morfina (0,05 mg/kg) **e** incrementare la dose di morfina in infusione continua

NB: 1. PREVEDERE la messa a disposizione nel programma terapeutico di dose rescue di oppioide (pari al 10% della dose totale giornaliera) da utilizzare in caso di crisi dolorose
2. PROGRAMMARE, una volta che il dolore è stato controllato, una dose di morfina in infusione continua pari alla dose totale di oppioide infusa nelle 24 ore precedenti (dose data dalla somma dose del dosaggio di tutti i boli eseguiti e la dose totale somministra per infusione continua)
3. CONTINUARE monitoraggio algometrico ogni 15-20 minuti fino a controllo efficace del dolore e poi ogni 6 ore
4. MONITORARE *Parametri fisiologici (FC-FR-SatO2) e Livello di Sedazione (Allegato 2)* durate la fase di gestione della crisi di dolore

In caso di difficile reperimento dell'accesso venoso valutare il possibile uso di **fentanyl endonasale** via MAD (1-2 mcg/Kg dose da dividere nelle due narici ripetibile dopo 10 minuti- massimo 100 mcg) oppure fentanyl transmucoso (200 mcg).

In *Tab.5* è riassunta la sinossi delle modalità di gestione farmacologica della crisi vaso-occlusive in corso di malattia a cellule falciformi

Tab.5: Sinossi di base delle modalità di gestione farmacologica della crisi vaso-occlusive in corso di malattia a cellule falciformi

- **DOLORE LIEVE (1-3)**

  PARACETAMOLO dose di attacco: 20 mg/kg – Dose di mantenimento: 15 mg/kg ogni 6-8 ore

  oppure

  IBUPROFENE dose di attacco e di mantenimento: 10 mg/kg ogni 8 ore dopo i pasti

  in caso di controllo insufficiente del dolore

  Associare l'altro dei due farmaci non ancora somministrato

  oppure se paziente di età 2-12 anni

  Combinazione a dose fissa di PARACETAMOLO-IBUPROFENE per os (32 mg/ml+ 9,6 mg/ml)

- **DOLORE MODERATO (4-6)**

  TRAMADOLO per os o e.v. (1-2 mg/kg) seguito da 4 mg/kg/die e.v. in infusione continua oppure 2 mg/kg ogni 6-8 ore per os

  oppure se paziente di età >12 anni

  PARACETAMOLO-CODEINA per os (Paracetamolo 500 mg - Codeina 30 mg)

  in caso di controllo insufficiente del dolore

  ASSOCIAZIONE con KETOROLAC o PARACETAMOLO EV

- **DOLORE SEVERO (7-10)**

  MORFINA E.V. **Bolo** 0,05-0,1 mg/kg in bolo (la dose in bolo può essere più elevata, soprattutto in caso di precedenti trattamenti con morfina, di solito fino a 0,2 mg/kg)
  seguita da **Infusione Continua** di 0,02/mg/kg/h da rivalutare dopo 15-20 minuti e d incrementare in base alla efficacia nel controllo del dolore

- DOLORE INTENSO/PROLUNGATO E DIFFICILE GESTIONE

- INCREMENTARE la dose di oppioidi e.v. monitorando efficacia, misurazione del dolore ed effetti collaterali (Scala di sedazione e Parametri fisiologici) e ASSOCIARE paracetamolo e/o ketorolac secondo le dosi/modalità sopra riportate.

- È POSSIBILE RICORRERE anche all'utilizzo di pompe per la SOMMINISTRAZIONE CONTROLLATA:
- Paziente >6 anni: Morfina somministrata in PCA (Patient-Controlled Analgesia)
- Paziente <6 anni: Morfina somministrata in NCA (Nurse-Controlled Analgesia)

In caso di mancata risposta a una terapia antalgica massimale dopo 48 ore, contattare il Centro di riferimento per valutare se vi sono indicazioni all'eritrocitoaferesi.

✓ Terapia DI SUPPORTO da considerare in corso di crisi dolorosa vaso-occlusiva

- IDRATAZIONE: La disidratazione è un fattore scatenante e aggravante la crisi vaso-occlusiva, perché provoca un aumento della viscosità del sangue, che promuove e mantiene il processo di falcizzazione. È necessario quindi assicurare un'adeguata idratazione al paziente. In caso di idratazione parenterale, non vi sono evidenze che una iperidratazione sia migliore di un'idratazione di mantenimento (fabbisogno + perdite). Al contrario, **l'iperidratazione può favorire la comparsa della sindrome toracica**. Particolare attenzione al sovraccarico di liquidi deve essere prestata nei pazienti trattati con oppioidi, che riducono l'output cardiaco, e in quelli

che hanno una sindrome toracica, nei quali l'iperidratazione può favorire la comparsa di aree di polmonite. Pertanto **va garantita un'idratazione adeguata, ma è da evitare l'iperidratazione**.

Nei casi con dolore lieve e nella maggior parte dei casi con dolore moderato, un'adeguata idratazione orale è sufficiente.
Nei casi con dolore severo, soprattutto se accompagnato da febbre, vomito o diarrea più gravi, è di solito necessaria l'idratazione parenterale.
Viene generalmente consigliato un volume di idratazione pari al 100% del mantenimento nei pazienti senza possibilità di idratazione orale; nel caso in cui i pazienti siano in grado di idratarsi per os, si consiglia di infondere un volume e.v. non superiore al 66-70% del mantenimento.

- TRASFUSIONI

La crisi vaso-occlusiva acuta non accompagnata da altre complicanze non è un'indicazione alla trasfusione.

- OSSIGENOTERAPIA

Non è di nessuna utilità nel paziente non ipossico. Inoltre, l'uso prolungato e continuo di ossigeno può sopprimere l'eritropoiesi con conseguente rischio di incremento dell'anemia, e la sua sospensione può far precipitare le crisi dolorose.

- ANTIBIOTICI

La malattia a cellule falciformi si associa a un elevato rischio di infezioni gravissime da batteri capsulati a causa dell'asplenia funzionale di questi pazienti. Per questo motivo, se la crisi dolorosa si associa a febbre, va esclusa la presenza di una batteriemia e va iniziata una terapia antibiotica empirica, soprattutto nel bambino di età inferiore a 5 anni.

-MACROGOL

In caso di somministrazione prolungata di morfina, è necessario intraprendere precocemente la terapia con macrogol per prevenire la stipsi.

3. REINVIO DEL PAZIENTE A DOMICILIO

Il paziente può essere rinviato a domicilio, se il dolore resta stabilmente lieve (e non ci sono altri problemi concomitanti), oppure nella fase di risoluzione della crisi dolorosa (in media dopo 3-5 giorni), quando il dolore torna a essere lieve.

- In caso di rinvio a domicilio del paziente con dolore lieve, si applicano le raccomandazioni per la gestione del dolore lieve.
- In caso di rinvio a domicilio del paziente con dolore moderato, si applicano le raccomandazioni per la gestione del dolore moderato.

4. TAKE HOME MESSAGE

- Tutti i pazienti pediatrici con dolore per crisi vaso-occlusiva da malattia a cellule falciformi, devono ricevere almeno un CODICE ARANCIONE all'ingresso in PS per la possibile rapida evoluzione a dolore n severo e altre complicanze
- Il dolore da crisi vaso-occlusive (lieve-moderato-severo) va trattato al massimo entro 30 minuti dall'ingresso in PS
- In caso di dolore lieve, il paziente può essere dimesso a domicilio con adeguata terapia analgesica
- In caso di dolore severo, somministrare precocemente morfina, eventualmente associata a paracetamolo o ketorolac e.v.

BIBLIOGRAFIA

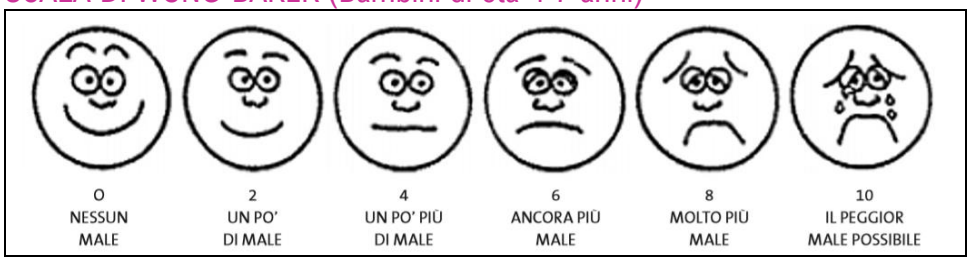
1. *Fein DM, Avner JR, Scharbach K, Manwani D, Khine H. Intranasal fentanyl for initial treatment of vaso-occlusive crisis in sickle cell disease. Pediatr Blood Cancer. 2017 Jun;64(6)*
2. *Young JR, Sawe HR, Mfinanga JA, Nshom E, Helm E, Moore CG, Runyon MS, Reynolds SL. Subdissociative intranasal ketamine plus standard pain therapy versus standard pain therapy in the treatment of paediatric sickle cell disease vaso-occlusive crises in resource-limited settings: study protocol for a randomised controlled trial. BMJ Open. 2017 Jul 10;7(7):e017190*
3. *Brandow AM, Nimmer M, Simmons T3, Charles Casper T3, Cook LJ3, Chumpitazi CE4, Paul Scott J1, Panepinto JA, BrousseauDC. Impact of emergency department care on outcomes of acute pain events in children with sickle cell disease. Am J Hematol. 2016 Dec; 91(12):1175-1180*
4. *Okomo U, Meremikwu MM. Fluid replacement therapy for acute episodes of pain in people with sickle cell disease. Cochrane Database Syst Rev. 2012 Jun 13;6:CD005406. Update in: Cochrane Database Syst Rev. 2015; Mar 12 3:CD005406.*
5. *Yawn BP, Buchanan GR, Afenyi-Annan AN, et al. Management of sickle cell disease: summary of the 2014 evidence-based report by expert panel members. JAMA 2014 Sep 10;312(10):1033-48*
   http://jama.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=1902235
6. *Zempsky WT, Loiselle KA, Corsi JM, Hagstrom JN. Use of low-dose ketamine infusion for pediatric patients with sickle cell disease-related pain: a case series. Clin J Pain. 2010 Feb;26(2):163-7*
7. *Beiter J, Simon HK, Chambliss CR, Adamkiewicz T, Sullivan K. Intravenous Ketorolac in the emergency department management of sickle cell pain and predictors of its effectiveness.Arch Pediatr Adolesc Med. 2001;155:496-500 (P-III)*
8. *De Franceschi L, Finco G, Vassanelli A, et al. A pilot study on the efficacy of ketorolac plus tramadol infusion combined with erythrocytapheresis in the management of acute severe vaso-occlusive crises and sickle cell pain. Haematologica. 2004;89(11):1389-91*
9. *Lane PA, Buchanan GR, Hutter JJ, et al. Inpatient management of vaso-occlusive pain in child with sickle cell disease. Sickle cell disease in children and adolescents: Diagnosis, guidelines for comprehensive care, and care paths and protocols for management of acute and chronic complications. http://www.scinfo.org/ protchildindex.htm 2001:17*
10. *Sickle Cell Information Center. Sickle cell information – Clinician Summary. http://www.scinfo. org/prod05.htm*
11. *Associazione Italiana di Emato-Oncologia Pediatrica (AIEOP) Linee-guida per la gestione della malattia drepanocitica in età pediatrica in italia 2018. https://www.aieop.org/web/wp-content/uploads/2018/03/Linee-guida-Aieop-SCD-2018.pdf*
12. *Società Italiana Talassemie ed Emoglobinopatie (SITE) in collaborazione con AIEOP, SIMT, SIMEU, SIMEUP. Algoritmo per la gestione in pronto soccorso degli eventi acuti nei pazienti affetti da anemia falciforme. http://www-site-italia.org/triage_scd.php*
13. *National Institute for Health and Care excellence (NICE). Sickle cell acute painful episode: management of an acute painful sickle cell episode in hospital. http://www.nice.org.uk/guidance/cg143*

Allegato 1: *Scale di misurazione del dolore nel paziente pediatrico*

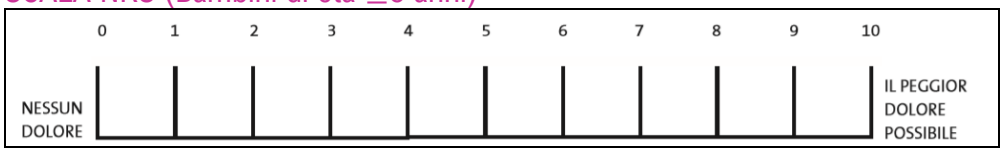
SCALA FLACC (Bambini di età 0-3 anni)

Categoria	Punteggio		
	0	1	2
Volto	Espressione neutra o sorriso	Smorfie occasionali o sopracciglia corrugate, espressione distaccata, disinteressata	Da frequente a costante aggrottamento delle sopracciglia, bocca serrata, tremore del mento
Gambe	Posizione normale o rilassata	Si agita, è irrequieto, teso	Scalcia, o raddrizza le gambe
Attività	Posizione quieta, normale, si muove in modo naturale	Si contorce, si dondola avanti e indietro, teso	Inarcato, rigido o si muove a scatti
Pianto	Assenza di pianto (durante la veglia o durante il sonno)	Geme o piagnucola, lamenti occasionali	Piange in modo continuo, urla o singhiozza, lamenti frequenti
Consolabilità	Soddisfatto, rilassato	È rassicurato dal contatto occasionale, dall'abbraccio o dal tono della voce, è distraibile	Difficile da consolare o confortare

SCALA DI WONG-BAKER (Bambini di età 4-7 anni)



SCALA NRS (Bambini di età ≧8 anni)



SCALA FLACC-R (pazienti pediatrici con problemi neuro-cognitivi)

Categoria	0	1	2
Viso	Nessuna particolare espressione o sorriso	Occasionale smorfia / aggrottamento di ciglia; introverso o disinteressato; appare triste o preoccupato	Costante smorfia o aggrottamento di ciglia, frequente / costante tremolio del mento, mascella serrata: appare provato; espressione di paura o panico
Gambe	Posizione normale o rilassata; arti che presentano solito tono muscolare e movimento	Inquieto, agitato, teso; tremori occasionali	Scalcia o ha le gambe retratte; marcato aumento della spasticità, tremori costanti o scatti
Attività	Paziente tranquillo, posizione normale, facilità di movimento; atti respiratori ritmici, regolari	Si contorce, si dondola avanti e indietro, movimenti tesi o di difesa; moderatamente agitato (p. es. muove la testa avanti e indietro, è aggressivo); atti respiratori superficiali, limitati, sospiri intermittenti	Inarcato, rigido o con movimenti a scatti; agitazione severa; sbatte la testa; brividi (non causati dal freddo); trattiene il respiro, respiro ansimante, iperventilazione, limitazione severa degli atti respiratori
Pianto	Nessun pianto / espressione verbale	Geme o piange, sommessamente; lamento occasionale; occasionale sfogo verbale o grugnito	Piange continuamente, urla o singhiozza, lamenti frequenti; ripetuti sfoghi, grugnito costante
Consolabilità	Contento e rilassato	Rassicurato dal tocco occasionale, dall'abbraccio o dalle parole. Facilmente distraibile	Difficile da consolare o confortare; spinge via il caregiver, si oppone all'assistenza o agli atti finalizzati ad alleviare la sua condizione

Allegato 2: *Scale di valutazione della sedazione*

0	SVEGLIO
1	SONNO/RISPONDE IN MODO APPROPRIATOA STIMOLI DOLOROSI
3	SONNO PROFONDO/RISPONDE
2	SONNOLENTO/RISPONDE AGLI STIMOLI LUMINOSI
4	NON RISPONDE AGLI STIMOLI

Allegato 3 : *Tecniche di terapia non farmacologica*

	TIPOLOGIA	ESEMPIO	APPLICAZIONE
SUPPORTO E RELAZIONE	Informazione Comunicazione	Spiegazione con termini adeguati a bambino e genitori	Sempre
	Coinvolgimento diretta nella valutazione/ gestione del dolore	Responsabilizzazione	Sempre
	Setting Adeguato	Logistica, accoglienza, tempi, adeguati alla spiegazione	Sempre
	Organizzazione Medico-Infermieristica coerente con le esigenze di Bambino/Genitori		
METODI COGNITIVO-COMPORTAMENTALI	Distrazione	Giochi di sapone, suoni, narrazione, cartoni animati, videogiochi	A partire dall'età neonatale
	Distrazione con coinvolgimento multisensoriale		A partire da 7 anni
	Rilassamento	Guida a “rilasciare” la muscolatura	A partire da 2 anni
	Respirazione lenta e controllata	Respirazione guidata	A partire da 2 anni
	Visualizzazione	Viaggio in un luogo magico	A partire da 4 anni
	Desensibilizzazione	Guanto magico Tecnica dell’interruttore	2 -6 anni >6 anni
Metodi fisici	Posizione e contatto corporeo	Abbraccio, massaggio, contenimento, carezza	Sempre
	Impacchi caldo-freddo	Freddo (infiammazione) Caldo (dolore muscolare)	In caso di infiammazione locale, non nel neonato
	TENS	Elettrostimolazione cutanea che modula la trasmissione nervosa	Dolore muscolare/neuropatico
	Fisioterapia	Esercizio fisico	Dolore cronico
	Tecniche di agopuntura	Agopuntura classica/stimolazione tattile/laser di punti trigger	Dolore cronico/ricorrente