LINEE DI INDIRIZZO PER L'APPLICAZIONE DELLE CURE PALLIATIVE PERINATALI NELLE "LIFE-LIMITING CONDITIONS"

1ª Ed. 2026

Con il Patrocinio di:
Società Italiana di Neonatologia (SIN) - Gruppo di Studio di Cure Palliative Perinatali
Società Italiana di Ecografia Ostetrica–Ginecologica (SIEOG)
Società Italiana di Medicina Perinatale (SIMP)

AUTORI E COLLABORATORI: Gruppo di lavoro di Medicina Materno-Fetale

Emma Bertucci
Maria Bisulli
Sabrina Cozzolino
Andrea Dell'Asta
Lorenza Driul
Fabio Facchinetti
Tiziana Frusca
Valentina Giardini
Armando Pintucci
Federico Prefumo
Patrizia Vergani
Silvia Visentin

REVISORI: Gruppo di Studio delle Cure Palliative Perinatali SIN

Lucia Aite
Nadia Battajon
Federico Cattaneo
Moreno Crotti Partel
Agnese Maria De Carli
Francesca Dessimone
Giancarlo Gargano
Paola Lago
Chiara Locatelli
Lucia Marseglia
Francesca Monaco
Marcello Orzalesi
Patrizia Papacci
Giuseppe Paterlini
Agostina Solinas
Chiara Tam
Silvia Tamiazzo

Metodologia di elaborazione del documento

Il presente documento è stato sviluppato attraverso un processo collaborativo multidisciplinare che ha coinvolto rappresentanti delle principali società scientifiche nazionali nell'ambito dell'ecografia ostetrico-ginecologica (SIEOG), della medicina perinatale (SIMP) e della neonatologia (SIN).
Il gruppo di lavoro si è riunito in più incontri in modalità telematica, nel corso dei quali sono stati definiti la struttura del documento e l'assegnazione delle diverse sezioni ai sottogruppi tematici.
Una prima versione dei contenuti è stata elaborata dai singoli gruppi. Successivamente, il coordinatore ha provveduto alla revisione complessiva del documento, curandone l'integrazione, la riorganizzazione e l'uniformità metodologica e stilistica, al fine di garantirne coerenza e sintesi.
Il documento è stato quindi sottoposto a revisione interna in più fasi: inizialmente da parte del gruppo di Medicina Materno Fetale afferenti a SIEOG e SIMP, e successivamente dal Gruppo di Studio SIN sulle Cure Palliative Perinatali, fino alla condivisione della versione finale con i Presidenti delle società scientifiche.

PREFAZIONE

Marcello M. Orzalesi
Fondazione Maruzza Lefebvre ETS, Roma.

Da più di 30 anni le Cure Palliative Perinatali (CPpn) si sono largamente diffuse in tutto il mondo in particolare negli USA e in Europa, ma è solo nel 2019 che l'American College of Obstetricians and Gynecologists ha ritenuto opportuno fornire una definizione ufficiale descrivendole come: "Una strategia coordinata che include opzioni assistenziali ostetriche e neonatali e che si focalizza sulla qualità della vita sia della donna con un feto affetto da gravi patologie che del neonato con una malattia che ne minaccia la sopravvivenza o ne riduce la durata di vita" [1].
Da allora questo documento è diventato il riferimento principale per lo sviluppo di CPpn in numerosi Paesi del mondo.
Nonostante il nostro Paese sia stato il primo al mondo a varare una Legge ad hoc[2] che tutela il diritto del cittadino ad accedere alle cure palliative e alla terapia del dolore, la sua applicazione su tutto il territorio nazionale ha subito gravi ritardi per l'età pediatrica ed in particolare la normativa non fa alcun riferimento specifico al periodo perinatale. Di fronte a questa anomalia la Società Italiana di Neonatologia (SIN) ha creato un Gruppo di Studio (GdS) di CPpn la cui attività si è concentrata soprattutto su un solido programma di formazione e divulgazione. Inizialmente rivolto ai neonatologi, il programma ha progressivamente coinvolto altre professionalità, in particolare ostetrici e ginecologi, grazie a una stretta collaborazione con la Società Italiana di Medicina Perinatale (SIMP), e la Società Italiana di Ecografia Ostetrica-Ginecologica (SIEOG), con le quali è stato costituito un Tavolo di Lavoro congiunto.
Queste iniziative hanno contribuito in modo significativo a modificare il clima culturale Italiano riguardo alla conoscenza e all'importanza delle CPpn, che sempre più frequentemente vengono incluse nei programmi formativi e negli eventi congressuali regionali e nazionali delle diverse società scientifiche.

Quindi perché proporre dei "principi guida" per l'attuazione delle CPpn nel nostro Paese? La risposta risiede nell'esperienza internazionale: negli USA e in Europa, l'implementazione delle CPpn ha dovuto adattarsi alle caratteristiche specifiche di ogni Paese e, in alcuni casi, di ciascun Centro. Le differenze riguardano diversi ambiti. Da un lato, aspetti legislativi come l'interruzione di gravidanza, l'astensione da trattamenti inutili o sproporzionati[3] e le Cure Palliative Pediatriche[4] . Dall'altro, elementi organizzativi come la composizione del team di CPpn, la capacità e i tempi di intervento, il modello organizzativo adottato (integrativo o consultivo), oltre a fattori spirituali/religiosi, economici e culturali. Tutto ciò ha generato una notevole eterogeneità nella realizzazione delle CPpn a seconda del contesto locale, come evidenziato anche da una recente review italiana[5].
Fin dalla fondazione del Gruppo di Studio di CPpn della SIN, i Soci hanno espresso una forte richiesta di "Linee Guida". Tuttavia, per le ragioni di cui sopra, riteniamo che attualmente tale richiesta non possa essere soddisfatta in modo sistemico. E' comunque possibile fornire alcune indicazioni utili per la gestione di condizioni prenatali candidabili alle Cure Palliative Perinatali.
Pertanto questo documento va considerato come una prima tappa di un percorso più articolato per definire quale possa essere la modalità più efficace dell'implementazione delle CPpn in Italia. L'obiettivo è ridurre l'influenza delle eterogeneità già evidenziate e favorire una distribuzione e diffusione più uniforme e condivisa su tutto il territorio nazionale.

1. Perinatal Palliative Care: ACOG COMMITTEE OPINION, Number 786. Obstet Gynecol. 2019 Sep;134(3):e84-e89. doi: 10.1097/AOG.0000000000003425. PMID: 31441826.
2. Legge 38 del Marzo 2010 "Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore". Gazzetta Ufficiale n.65 del 19-3-2010.
3. Comitato Nazionale per la Bioetica. Mozione - "Accanimento clinico o ostinazione irragionevole dei trattamenti sui bambini piccoli con limitate aspettative di vita". 30 Gen 2020.
4. Comitato Nazionale per la Bioetica. Mozione - "Cure Palliative Pediatriche - Un Urgenza". 10 Lug 2025.
5. Zanin A, Salerno A, Cavicchiolo ME, Daicampi C, Martini B, Marinetto A, Salvadori S, Benini F. A systematic review of perinatal palliative care models: challenges and opportunities for the future. Eur J Pediatr. 2025 Oct 12;184(11):678. doi: 10.1007/s00431-025-06459-0. PMID: 41076485; PMCID: PMC12515238

PRESENTAZIONE

Massimo Agosti, Presidente SIN
Federico Mecacci, Presidente SIMP
Andrea Sciarrone, Presidente SIEOG

Negli ultimi anni la medicina perinatale ha conosciuto uno sviluppo straordinario, grazie ai continui progressi della diagnostica prenatale, delle cure ostetriche e neonatali e dell'assistenza multidisciplinare. Parallelamente, la crescente capacità di identificare già durante la gravidanza condizioni fetali caratterizzate da prognosi infausta o da un'aspettativa di vita limitata ha reso sempre più evidente la necessità di sviluppare percorsi assistenziali capaci di integrare la competenza clinica e l'appropriatezza delle cure con la profonda attenzione alla dimensione umana dell'assistenza. Le Cure Palliative Perinatali rappresentano oggi una risposta eticamente fondata e scientificamente supportata a questa esigenza. Esse non costituiscono un'alternativa alle cure, ma il modo di prendersi cura, ponendo al centro il feto prima e il neonato poi con la madre, il padre e l'intero nucleo familiare attraverso un approccio globale, multidisciplinare e personalizzato.

Ed è proprio da questa consapevolezza che nasce il presente documento, frutto della collaborazione tra la Società Italiana di Neonatologia (SIN), la Società Italiana di Ecografia Ostetrico-Ginecologica (SIEOG) e la Società Italiana di Medicina Perinatale (SIMP). Tre Società Scientifiche che, pur rappresentando competenze e professionalità differenti, condividono una medesima visione della medicina perinatale: una medicina capace di coniugare rigore scientifico, integrazione interdisciplinare e centralità della persona. Queste Linee di indirizzo costituiscono il risultato di un intenso percorso di confronto e di lavoro condiviso che ha coinvolto esperti delle diverse discipline impegnate nella diagnosi prenatale, nell'assistenza ostetrica, nella neonatologia e nelle cure palliative perinatali. L'obiettivo non è quello di proporre modelli rigidi o percorsi standardizzati, bensì di offrire ai professionisti sanitari un riferimento comune, fondato sulle migliori evidenze scientifiche disponibili, sull'esperienza maturata nei principali Centri italiani e sul consenso multidisciplinare. La crescente complessità delle decisioni assistenziali richiede infatti che ogni percorso sia costruito attorno ai bisogni della donna, della coppia e del feto-neonato, nel rispetto dei valori, delle convinzioni e delle scelte della famiglia, garantendo al tempo stesso appropriatezza clinica, continuità assistenziale e uniformità di comportamento tra i diversi professionisti coinvolti. Queste Linee di indirizzo rappresentano inoltre un esempio concreto del valore della collaborazione tra Società Scientifiche che operano lungo tutto il percorso nascita. La loro elaborazione dimostra come soltanto attraverso il dialogo interdisciplinare sia possibile affrontare tematiche di elevata complessità clinica, etica e relazionale, costruendo una cultura condivisa della presa in carico e promuovendo un'assistenza realmente integrata.

La qualità di un sistema sanitario non si misura soltanto dalla sua capacità di guarire, ma anche dalla capacità di accompagnare con competenza, responsabilità e umanità le situazioni in cui la guarigione non è possibile. Le Cure Palliative Perinatali rappresentano una delle espressioni più alte di questa medicina della cura: una medicina che riconosce il valore intrinseco di ogni vita, tutela la dignità della persona e sostiene la famiglia in ogni fase del percorso assistenziale.

Siamo altresì consapevoli che questo documento non rappresenta un punto di arrivo, ma l'inizio di un percorso destinato ad evolvere con il progresso delle conoscenze scientifiche, con lo sviluppo organizzativo della rete perinatale e con l'esperienza che maturerà nei diversi contesti assistenziali del nostro Paese. L'auspicio delle nostre Società Scientifiche è che queste Linee di indirizzo possano favorire una diffusione sempre più ampia della cultura delle Cure Palliative Perinatali, contribuendo a costruire percorsi assistenziali omogenei, multidisciplinari e centrati sulla persona, affinché ogni bambino e ogni famiglia possano ricevere, in ogni fase del percorso nascita, cure competenti, appropriate e profondamente rispettose della dignità della vita.

Questo documento vede la luce in un momento per noi particolarmente significativo e carico di emozione. Desideriamo dedicare queste Linee di indirizzo per l'applicazione delle Cure Palliative Perinatali nelle life-limiting conditions alla memoria del Prof. Marcello Orzalesi, grande neonatologo italiano, che con lungimiranza, sensibilità e rigore scientifico ha contribuito in maniera determinante a diffondere nel nostro Paese la cultura delle Cure Palliative Perinatali. A lui si deve la promozione e lo sviluppo del Gruppo di Studio sulle Cure Palliative Perinatali della Società Italiana di Neonatologia, luogo di crescita culturale e professionale dal quale ha preso avvio il percorso che oggi conduce alla pubblicazione di questo documento. La Prefazione che

accompagna queste Linee di indirizzo rappresenta una delle sue ultime testimonianze scientifiche e culturali e costituisce un'eredità preziosa per tutti noi professionisti.
Con questo documento, SIEOG, SIMP e SIN riaffermano il comune impegno a promuovere una medicina perinatale capace di coniugare eccellenza scientifica, responsabilità etica e umanità, nella convinzione che prendersi cura sia sempre possibile, anche quando guarire non lo è.

Indice

- Introduzione.....7
  - Definizione e classificazione delle "*life-limiting conditions*" in epoca prenatale
  - La necessità di un approccio multidisciplinare e integrato
  - Scopo e limiti del documento
- Criteri di eleggibilità alle Cure Palliative Perinatali – CPpn.....10
- Comunicazione della diagnosi, counseling multidisciplinare e supporto decisionale in merito alle possibili opzioni assistenziali.....12
- L'opzione Cure Palliative Perinatali.....14
  - Definizione
  - Il Team
  - Principi guida
- Il percorso di Cure Palliative Perinatali.....17
  - Fase prenatale: sorveglianza ostetrica e parto
  - Fase postnatale
    - CPpn in caso di feto nato morto (morte endouterina o intrapartum)
    - CPpn in caso di neonato nato vivo
    - Assistenza post-partum e post-dimissione
- Bibliografia.....21

- Allegati.....24
  - Allegato 1: Esempio di foglio informativo per i genitori
  - Allegato 2: Esempio di piano del parto
  - Allegato 3: Esempio di piano di cura neonatale

INTRODUZIONE

Negli ultimi decenni la medicina materno-fetale ha visto un'evoluzione significativa, sostenuta da straordinari progressi tecnologici e da cambiamenti socio-culturali che hanno profondamente ridefinito gli orizzonti clinici e assistenziali. La diagnosi prenatale consente oggi l'identificazione precoce di un numero sempre maggiore di anomalie fetali; parallelamente, l'aumento dell'età materna alla gravidanza ha determinato un incremento delle anomalie cromosomiche, in particolare delle trisomie 13 e 18. Di conseguenza, i professionisti sanitari si trovano sempre più spesso a gestire gravidanze in cui viene formulata una diagnosi di condizione fetale grave, associata a un'elevata mortalità perinatale o a una sopravvivenza limitata. Tali situazioni richiedono un approccio multidisciplinare che integri competenze cliniche, comunicative ed etiche, al fine di garantire una presa in carico centrata sui bisogni della donna e della famiglia. L'importanza di assicurare risposte assistenziali adeguate è ulteriormente sottolineata dai dati di un recente studio multicentrico francese (de Barbeyrac et al., 2022), che ha registrato un netto aumento delle gravidanze gestite conservativamente nonostante la diagnosi prenatale di anomalie fetali complesse e inguaribili: i casi sono triplicati in un decennio, passando da 494 nel 2008 a 1583 nel 2018, con oltre 1100 neonati nati vivi nel solo 2018.

In Italia l'assenza di percorsi chiari e condivisi genera una forte variabilità nella pratica clinica e nei contenuti del counseling, con rischi concreti di discontinuità ed eterogeneità assistenziale, comunicazione inadeguata, disorientamento e rischio di accanimento clinico. Al contrario, paesi come gli Stati Uniti, il Regno Unito e l'Irlanda hanno già da tempo sviluppato raccomandazioni specifiche che integrano le Cure Palliative perinatali (CPpn) nel percorso diagnostico-assistenziale delle condizioni fetali con limitata aspettativa di vita (*life-limiting conditions*).

Le CPpn sono centrate sulla dignità della vita del feto o del neonato, non mirano alla guarigione, ma alla presa in carico globale del paziente affetto da patologie a prognosi grave e della sua famiglia, con attenzione agli aspetti fisici, emotivi, relazionali e spirituali. L'obiettivo è migliorare la qualità di vita, garantendo il massimo comfort possibile, evitando forme di accanimento clinico e riducendo il trauma psicologico.

Nel contesto normativo italiano, un riferimento fondamentale è rappresentato dalla Legge n. 38 del 2010, *"Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore"*, che disciplina in modo organico l'intero ambito delle cure palliative. Si tratta di una norma tra le più avanzate in Europa, poiché riconosce il diritto alle cure palliative in ogni fase della vita e prevede percorsi distinti per adulti e minori, anche se la sua applicazione, in ambito pediatrico e ancor più perinatale, risulta tuttora frammentaria.

A conferma della crescente rilevanza del tema, la Società Italiana di Ecografia Ostetrica e Ginecologica (SIEOG) e la Società Italiana di Medicina Perinatale (SIMP), in collaborazione con la Società Italiana di Neonatologia (SIN), hanno recentemente promosso un'indagine per esplorare il livello di conoscenza, le esperienze e i bisogni dei ginecologi-ostetrici in relazione alle CPpn. I risultati hanno evidenziato l'esigenza urgente di definire percorsi assistenziali strutturati e condivisi, in grado di garantire continuità tra la fase prenatale e quella postnatale, all'interno di una rete integrata di professionisti.

Definizione e classificazione delle "*life-limiting conditions*" in epoca prenatale

Nel contesto prenatale, si definiscono *life-limiting conditions* quelle diagnosi associate a un'aspettativa di vita significativamente ridotta e a un'elevata mortalità perinatale, per le quali i trattamenti intensivi disponibili non offrono benefici prevedibili.

Queste condizioni richiedono un approccio palliativo e possono essere raggruppate in tre categorie operative, utili per orientare il counseling prenatale, la pianificazione condivisa delle cure e l'integrazione precoce del team multidisciplinare:

- ***Condizioni associate a morte neonatale certa (End Life Conditions)***

  Si tratta di patologie fetali in cui non è possibile la sopravvivenza dopo la nascita: la diagnosi è certa già in epoca prenatale e le malformazioni coinvolgono organi vitali essenziali.
  Esempio: anencefalia.

- ***Condizioni associate a morte neonatale attesa***

  Comprendono patologie fetali a prognosi severa, in cui la morte nel periodo neonatale è altamente probabile e la sopravvivenza può variare da ore a giorni, a causa di gravi compromissioni funzionali.
  Esempio: oloprosencefalia alobare.

- ***Condizioni associate ad elevato rischio di morte precoce***

  Sono patologie compatibili con la sopravvivenza, ma associate a prognosi incerta, con rischio significativo di morte entro il primo anno di vita. Richiedono un approccio individualizzato e dinamico, con valutazione costante degli obiettivi di cura e integrazione multiprofessionale.
  Esempio: trisomie 13 e 18.

Distinguere correttamente queste condizioni da quelle che, pur compromettendo la qualità di vita, non ne riducono necessariamente la durata, è fondamentale per evitare fraintendimenti prognostici durante il counseling, supportare scelte informate e orientare percorsi assistenziali coerenti con i valori e le aspettative della donna, della coppia e della famiglia. In questa prospettiva, pur riconoscendo che in letteratura viene proposta una distinzione tra *life-limiting* e *life-threatening conditions*, il presente documento si concentra esclusivamente sulle prime, in quanto le *life-threatening conditions* sono patologie potenzialmente trattabili, anche se associate a un'elevata probabilità di morte a breve termine e a esiti prognostici incerti (ad esempio: cardiopatie congenite complesse o malformazioni cerebrali gravi). L'inclusione di tali condizioni comporterebbe valutazioni cliniche ed etiche complesse, nonché percorsi assistenziali eterogenei, non trattati in queste linee di indirizzo.

La necessità di un approccio multidisciplinare e integrato

La presa in carico di queste gravidanze richiede una collaborazione multidisciplinare strutturata, che coinvolga ginecologi, neonatologi, genetisti, pediatri, specialisti per patologia, personale ostetrico e infermieristico, psicologi, bioeticisti, assistenti sociali e la rete dei servizi territoriali. Solo una reale integrazione tra ospedale e territorio, e tra diagnosi prenatale e continuità assistenziale, può garantire un accompagnamento efficace, coerente ed empatico.

Scopo e limiti del documento

Le presenti linee di indirizzo sulle CPpn, proposte da SIN, SIEOG e SIMP, nascono dal lavoro di un gruppo di ginecologi italiani esperti di diagnosi prenatale e sono il risultato di una stretta collaborazione con il Gruppo di Studio di Cure Palliative Perinatali della Società Italiana di Neonatologia (SIN). Esse si fondano su buone pratiche consolidate, frutto dell'esperienza clinica, del consenso tra esperti e di un'attenta analisi delle evidenze scientifiche disponibili.

Il loro scopo è fornire un orientamento pratico ai professionisti sanitari nella gestione delle gravidanze con diagnosi prenatale di anomalie fetali caratterizzate da alta mortalità perinatale o aspettativa di vita limitata.

Questo documento rappresenta una risorsa utile ad affrontare con consapevolezza, rigore scientifico ed empatia una tematica ancora poco definita nel percorso nascita, fornendo strumenti per migliorare l'assistenza, sostenere la comunicazione con le famiglie e promuovere percorsi di cura integrati.

È importante precisare che la gestione dei nati con età gestazionale estremamente bassa, in particolare al di sotto della 25ª settimana, in assenza di anomalie congenite non verrà affrontata. Allo stesso modo, non verranno approfondite condizioni come la rottura prematura delle membrane (pPROM) in epoca estremamente precoce e l'iposviluppo fetale grave precoce, poiché caratterizzate da eziopatogenesi e dinamiche prognostiche differenti rispetto alle anomalie fetali congenite. Tuttavia, in alcune circostanze, tali condizioni possono comportare criticità assistenziali e decisionali analoghe, richiedendo una valutazione multidisciplinare e un approccio personalizzato, in continuità con i principi delle CPpn.

CRITERI DI ELEGGIBILITÀ ALLE CURE PALLIATIVE PERINATALI

La valutazione dell'eleggibilità a un percorso di CPpn si basa su una diagnosi prenatale accurata, frutto della combinazione di strumenti di screening e diagnostici, sia invasivi che non invasivi.

In presenza di un sospetto di anomalia fetale, la coppia deve essere indirizzata a un centro di Diagnosi Prenatale per uno studio dettagliato dell'anatomia fetale tramite un'ecografia di riferimento, accompagnata – se necessario – da ulteriori approfondimenti diagnostici, volti a definire il quadro clinico e la prognosi fetale. Questo percorso richiede un approccio multidisciplinare, che coinvolge, oltre a medici esperti in medicina fetale, anche professionisti delle aree pediatriche e chirurgiche, nonché esperti in genetica e psicologia clinica, per garantire una valutazione integrata e un supporto adeguato alla coppia.

Le *life-limiting conditions* comprendono gravi malformazioni strutturali a carico di organi vitali (singole o multiple), anomalie cromosomiche gravi, patologie genetiche gravi e sindromi complesse. È importante sottolineare che, in molti casi, la prognosi non è definibile con certezza già in epoca prenatale. Per questo motivo, l'eleggibilità a un percorso di CPpn non può basarsi esclusivamente sull'ipotesi diagnostica iniziale ma deve essere valutata nel tempo. In particolare, nei quadri complessi – come quelli caratterizzati da più malformazioni o da sindromi non completamente definite – può essere difficile ottenere una diagnosi univoca prima della nascita. In tali contesti, è utile adottare approcci prognostici di tipo funzionale e dinamico, che tengano conto dell'evoluzione del quadro clinico, della presenza simultanea di malformazioni gravi a carico di due o più organi vitali, oppure dell'impiego di strumenti predittivi specifici, come nel caso delle cardiopatie congenite (Huhta JC, 2008).

Sebbene la capacità medica di identificare già in epoca prenatale una prognosi a vita limitata sia oggi elevata, essa non è infallibile. Alcune condizioni, in particolare malformazioni dello sviluppo corticale, sono state storicamente considerate a prognosi grave, nonostante la scarsa disponibilità di dati sugli esiti a breve e lungo termine. Recenti evidenze suggeriscono che anomalie focali dello sviluppo corticale non geneticamente determinate possano essere associate, in una percentuale non trascurabile di casi, a uno sviluppo neurologico regolare o solo lievemente compromesso. Pertanto, è necessario mantenere un atteggiamento critico e aggiornato, riconoscendo che alcune condizioni attualmente classificate come sfavorevoli potrebbero essere oggetto di futura rivalutazione alla luce dei progressi scientifici.

L'obiettivo, in ogni caso, resta quello di garantire, oltre ad un approfondimento diagnostico più accurato possibile - sostenuto dalle conoscenze scientifiche - anche la presa in carico tempestiva e appropriata della donna, della coppia e della famiglia.

Le discussioni condotte all'interno del team multidisciplinare di medicina fetale costituiscono un momento cruciale per l'inquadramento delle anomalie, la valutazione prognostica e la definizione dei possibili esiti. Le conclusioni condivise devono essere chiaramente riportate nella documentazione clinica.

Nella Tabella 1 è riportato un elenco esemplificativo di *life-limiting conditions*, che possono essere candidabili a un percorso palliativo, suscettibile di aggiornamenti in base all'evoluzione delle conoscenze scientifiche e tecnologiche.

Tabella 1. *Esempi di life-limiting conditions, suddivisi per categoria.*

L'elenco non è esaustivo ed è soggetto ad aggiornamenti in base all'evoluzione delle conoscenze scientifiche e tecnologiche.

Categoria	***Life-limiting conditions***
Condizioni associate a morte neonatale certa	➔ Acrania / Anencefalia ➔ Agenesia renale bilaterale ➔ Displasia scheletrica tanatofora
Condizioni associate a morte neonatale attesa	➔ Oloprosencefalia alobare ➔ Idranencefalia ➔ Displasie scheletriche gravi con grave restrizione toracica (es. Acondrogenesi tipo 1A e 1B, Osteogenesi imperfetta di tipo II) ➔ Cardiomiopatie fetali primitive gravi (miocardiopatia dilatativa o restrittiva con scompenso precoce intrauterino - idrope) ➔ Aritmie ventricolari non rispondenti a terapia in utero, con disfunzione ventricolare grave e idrope Nota: le cardiopatie congenite sono molto eterogenee. Solo alcune forme gravi e non trattabili possono essere considerate *life-limiting* con morte neonatale attesa; ➔ Malattia policistica renale autosomica recessiva (ARPKD) con anidramnios precoce (< 20 settimane) ➔ Rene multicistico displastico bilaterale (MCDK) ➔ Ectopia cordis completa ➔ Sindrome di Meckel-Gruber ➔ Idrope fetale non immunologica persistente, non responsiva ai trattamenti prenatali ➔ Gemelli congiunti inoperabili ➔ Triploidia
Condizioni associate ad elevato rischio di morte precoce	➔ Trisomia 13 (sindrome di Patau) ➔ Trisomia 18 (sindrome di Edwards) ➔ Trisomia 9 completa ➔ Alterazioni cromosomiche complesse non bilanciate con fenotipo ecograficamente complesso e compromissione funzionale attesa ➔ Sindromi con fenotipo ecograficamente complesso e compromissione funzionale attesa, quali: * Sindromi da acinesia fetale (es. Pena-Shokeir tipo I) ➔ Condizioni geneticamente diagnosticabili in epoca prenatale in presenza di familiarità nota o rischio genetico documentato, con fenotipo ecograficamente complesso e compromissione funzionale attesa,quali: * Sindrome di Walker-Warburg * Malattie metaboliche o mitocondriali (es. mucopolisaccaridosi tipo VII con malformazioni scheletriche e viscerali evidenti già in utero)

COMUNICAZIONE DELLA DIAGNOSI, COUNSELING MULTIDISCIPLINARE E SUPPORTO DECISIONALE ALLE OPZIONI ASSISTENZIALI

La comunicazione di una diagnosi prenatale di anomalia fetale con alta mortalità perinatale o aspettativa di vita limitata rappresenta un momento cruciale e delicato, ad alto impatto emotivo. Tale fase richiede un approccio volto a garantire una corretta comprensione delle informazioni cliniche, nel rispetto dei tempi, dei bisogni e delle risorse emotive della donna e della coppia. In tale circostanza si può generare un distress emotivo profondo, caratterizzato da sentimenti di dolore, rabbia, solitudine e disorientamento. Pertanto, il counseling non deve limitarsi alla trasmissione di dati clinici, ma assumere un carattere empatico, continuativo e personalizzato. È raccomandato che il colloquio sia condotto da professionisti con comprovata esperienza in medicina materno-fetale, in grado di offrire informazioni complete, equilibrate e rispettose e possibilmente con competenze comunicative specifiche. In assenza di adeguate competenze, è opportuno astenersi dal formulare valutazioni o opinioni. Il ricorso a consulenze da parte di specialisti di altri ambiti può essere indicato in relazione alla tipologia di anomalia diagnosticata. La comunicazione deve inoltre tenere conto del contesto culturale, delle credenze personali e delle preoccupazioni della donna o della coppia, prevedendo – ove necessario – il supporto di un mediatore linguistico-culturale. A fronte delle complessità sopra elencate, è pertanto raccomandato che tale percorso venga gestito presso un centro di riferimento di Diagnosi Prenatale.

I medici coinvolti nella diagnosi prenatale costituiscono il primo punto di riferimento nel percorso assistenziale e sono responsabili di:

- Fornire la consulenza iniziale e individuare i casi eleggibili per le CPpn.

  In presenza di incertezza da parte della coppia rispetto alla diagnosi o alla prognosi, è raccomandato garantire un secondo parere, interno o esterno, entro un breve periodo di tempo (24–72 ore). Alcune coppie potrebbero scegliere autonomamente il centro cui rivolgersi. Evidenze recenti indicano che circa il 13% dei genitori richiede spontaneamente un secondo parere (de Barbeyrac et al., 2022).

- Organizzare un colloquio multidisciplinare, coinvolgendo il neonatologo e gli specialisti di riferimento in base al tipo di anomalia fetale (es. genetista, cardiologo, neuropsichiatra infantile, chirurgo pediatra, nefrologo), al fine di delineare con maggiore chiarezza la prognosi e gli esiti attesi.

- Illustrare le opzioni assistenziali disponibili, in modo chiaro e imparziale: interruzione volontaria nei termini previsti dalla normativa italiana o prosecuzione della gravidanza con presa in carico da parte del team di CPpn.

  Numerosi studi evidenziano l'influenza del personale sanitario sulle decisioni della coppia. È pertanto essenziale che i professionisti coinvolti nel counseling siano consapevoli delle proprie convinzioni personali e del loro possibile impatto sull'informazione fornita. È importante che le priorità, i valori, le paure e le aspettative della donna e della coppia vengano accolti e rispettati, facilitando un percorso di cura condiviso e fondato sull'alleanza terapeutica.

  In presenza di diagnosi prenatali oltre i limiti temporali previsti dalla legge italiana per l'interruzione di gravidanza, occorre fornire alla donna e alla coppia tutte le informazioni relative ai percorsi assistenziali possibili in contesti diversi da quello italiano, nei quali normative differenti possono offrire risposte coerenti con le esigenze e le scelte della donna o della coppia.

- Prevedere fin da subito un supporto psicologico specialistico, integrato nel percorso assistenziale, per accompagnare la donna e la coppia nell'elaborazione emotiva e nel processo decisionale.

- Garantire la disponibilità a ulteriori incontri personalizzati, in base alle esigenze della donna e della coppia, per approfondire dubbi e fornire chiarimenti.

  Nel percorso decisionale, su richiesta della donna o della coppia, il team può facilitare l'incontro con altre famiglie che hanno affrontato esperienze simili e scelto le CPpn. Questi incontri, sempre nel rispetto della privacy, offrono un sostegno umano ed emotivo prezioso, favorendo la comprensione del percorso assistenziale.

  Ogni colloquio clinico dovrebbe essere documentato nella cartella ambulatoriale, indicando gli elementi comunicati, le decisioni e il piano condiviso di cura.

  Il centro di riferimento deve disporre di un protocollo operativo che assicuri il rispetto della scelta espressa dalla donna e dalla coppia – sia essa l'interruzione di gravidanza, sia la continuazione della gravidanza con attivazione del percorso di CPpn.

  Una volta completata la fase diagnostica e definito il quadro clinico, il percorso assistenziale può proseguire, anche in un centro di primo livello (spoke), a patto che sia garantita la continuità dell'assistenza e il collegamento con il centro di riferimento. L'organizzazione dei percorsi deve considerare le risorse disponibili, la reperibilità dei professionisti e le preferenze espresse dalla donna/coppia.

L'OPZIONE CURE PALLIATIVE PERINATALI

Definizione

Le CPpn rappresentano un approccio assistenziale integrato, multidisciplinare e centrato sulla famiglia, in caso di diagnosi prenatale di condizioni con alta mortalità perinatale o aspettativa di vita limitata.

L'obiettivo primario delle CPpn in queste condizioni è quello di promuovere la miglior qualità di vita possibile, garantendo al feto/neonato e alla sua famiglia un comfort globale, che comprende:

- la soddisfazione dei bisogni fondamentali, quali l'essere accolti e contenuti, mantenuti in un ambiente caldo e protetto, e nutriti quando possibile;
- la prevenzione e il sollievo dal dolore e da ogni forma di discomfort;
- un accompagnamento empatico e continuativo, sotto il profilo emotivo, psicologico e spirituale

Le CPpn si fondano su un modello attivo di assistenza che, sin dall'epoca prenatale, integra interventi clinici e relazionali proporzionati e personalizzati, nel pieno rispetto del best interest del feto/neonato e dei valori, delle priorità e delle scelte della donna e della coppia.

Sebbene non esista un modello organizzativo unico e universalmente applicabile, le CPpn devono essere strutturate in base alle competenze disponibili e alle risorse specifiche di ciascun contesto assistenziale.

È fondamentale il coinvolgimento precoce di un'équipe multidisciplinare con competenze specifiche in medicina materno-fetale, neonatologia, psicologia e cure palliative, in grado di assicurare una presa in carico continua e coordinata, dalla diagnosi prenatale al parto, al periodo neonatale e, ove appropriato, anche dopo la dimissione.

Il Team

Il team di CPpn include professionisti con competenze culturali specifiche e consolidate:

- Ginecologo esperto in medicina materno-fetale e diagnosi prenatale
- Neonatologo con preparazione in CPpn
- Personale ostetrico e infermieristico con preparazione in CPpn
- Psicologo con preparazione in CPpn
- Altri specialisti clinici coinvolti in base alle specificità (es. genetista, neuropsichiatra infantile, cardiologo pediatrico…)
- Assistente Sociale
- Assistente Spirituale
- Bioeticista (Comitato Bioetica 2020)
- Mediatore culturale (se necessario)

Per garantire una comunicazione efficace e un coordinamento continuo, è fondamentale identificare un case-manager specifico, che funga da punto di riferimento per tutte le comunicazioni del percorso assistenziale.

Principi guida

I principi guida che orientano questo approccio includono:

- **Centralità del nucleo familiare**
  L'intero percorso di cura si sviluppa intorno al nucleo familiare, inteso in senso ampio e inclusivo, come parte integrante del processo assistenziale. La donna/coppia è coinvolta in modo attivo e consapevole nelle scelte e, insieme agli altri eventuali membri della famiglia, in particolare a fratelli/sorelle se presenti, vengono accompagnati e sostenuti in tutte le fasi, con attenzione ai vissuti, alle emozioni e ai bisogni di ciascun componente. Questo supporto è volto a prevenire e alleviare stress, ansia, depressione e difficoltà relazionali, facilitando un'elaborazione equilibrata del lutto e promuovendo il benessere familiare anche nelle fasi successive.

- **Flessibilità e adattamento del piano di cura**
  Le decisioni assistenziali devono rimanere aperte a rivalutazioni progressive, in base all'evoluzione clinica della gravidanza e delle condizioni del feto/neonato e ai bisogni espressi dalla donna/coppia. Ogni modifica del piano di cura deve avvenire nel rispetto dell'obiettivo condiviso: garantire la miglior qualità di vita possibile.

- **Personalizzazione dell'ambiente di cura**
  L'ambiente in cui si svolge l'assistenza deve essere quanto più possibile accogliente, riservato e rispettoso. È raccomandata, quando disponibile, l'assegnazione di spazi dedicati o stanze singole, per favorire la privacy e l'accesso libero e flessibile ai familiari, nonché a eventuali figure significative indicate dalla donna/coppia.

- **Valorizzazione del legame affettivo e del tempo condiviso**
  È fondamentale promuovere momenti di contatto e di cura tra la donna/coppia e il feto/neonato. Il tempo dell'ecografia rappresenta un'occasione preziosa per favorire il legame familiare, offrendo ai genitori un'esperienza concreta e tangibile del figlio/figlia e rafforzando il loro coinvolgimento emotivo fin dalle fasi prenatali. Nel periodo post-partum, va incoraggiata la vicinanza fisica (ad esempio lo *skin-to-skin*), l'accudimento quotidiano e l'espressione della genitorialità attraverso gesti semplici e significativi.

- **Creazione di ricordi - la memory box**
  La creazione dei ricordi comprende qualsiasi intervento o esperienza che incoraggi il contatto o l'interazione tra i genitori e il neonato, inclusi momenti di cura come il bagnetto, la vestizione, il tenerlo in braccio, parlargli. Dopo la morte, le donne/coppie riferiscono il beneficio di aver vissuto il maggior numero possibile di esperienze genitoriali, da cui trarre ricordi significativi.
  La *memory box* rappresenta uno strumento essenziale di supporto emotivo, favorendo l'elaborazione del lutto attraverso la creazione di ricordi tangibili. Preparata con attenzione e rispetto, può contenere impronte delle mani e dei piedi del bambino, braccialetti identificativi, piccoli indumenti, copertine, pupazzi e altri oggetti personali legati al feto/neonato. I genitori possono anche desiderare di scattare fotografie con il figlio/figlia e con il resto della famiglia, gesti che aiutano a mantenere vivo il legame affettivo.
  Il personale ha il compito di proporre queste opportunità con sensibilità ed empatia, rispettando i tempi e i desideri di ogni famiglia e favorendo una relazione significativa con il feto/neonato anche nel breve tempo condiviso.

- **Rispetto delle diversità culturali e spirituali**
  L'assistenza deve essere attenta e rispettosa delle convinzioni culturali, etiche e religiose della donna o della coppia. È importante prevedere, quando necessario, il coinvolgimento di mediatori culturali e, su esplicita richiesta, di figure spirituali significative, come ministri di culto, assistenti spirituali laici, guide religiose o altre persone di riferimento. Il supporto

spirituale, se desiderato, viene offerto in un contesto individuale, centrato sulla persona, senza presupporre credenze specifiche o orientamenti di vita.

- **Accessibilità e continuità dell'assistenza**
  Le CPpn devono garantire la continuità alla donna/coppia dal momento della diagnosi, al parto, alle cure di fine vita e in caso di sopravvivenza del neonato accompagnare la famiglia fino alla dimissione e alle Cure Palliative Pediatriche.

- **Formazione e supporto al personale**
  Tutti i professionisti coinvolti devono ricevere una formazione specifica sui principi delle CPpn e sulle competenze comunicative con le famiglie.

  È raccomandato effettuare incontri di debriefing multidisciplinare, per riflettere in modo condiviso sul percorso assistenziale svolto, individuando criticità e punti di forza.

  Inoltre, per gli operatori che lo richiedano, deve essere garantita la possibilità di accedere a un supporto psicologico dedicato.

IL PERCORSO DI CURE PALLIATIVE PERINATALI

L'attivazione del percorso di CPpn avviene subito dopo la decisione della donna o della coppia di proseguire la gravidanza a fronte di una diagnosi certa di condizione life limiting. Il primo colloquio con il team multidisciplinare è finalizzato a presentare gli obiettivi delle CPpn, raccogliere i bisogni e i desideri della donna/coppia, così da costruire un percorso coerente con le aspettative di gravidanza. Nei successivi incontri vengono condivisi e definiti il piano di cura prenatale, il piano del parto e l'eventuale assistenza neonatale (Allegati 1-2-3).

Il case-manager o l'operatore di riferimento coordina il team di CPpn, mantiene i contatti con i vari professionisti coinvolti e organizza, insieme alla coppia, gli incontri multidisciplinari.

Il numero e la tempistica dei colloqui dipendono dalla condizione clinica materno-fetale, ma si raccomanda di prevederne almeno tre: il primo dopo la decisione di proseguire la gravidanza, il secondo tra le 28 e le 32 settimane, il terzo in prossimità del termine di gravidanza (36-37 settimane).

È fondamentale illustrare alla donna e alla coppia tutti i possibili scenari legati alla diagnosi: decesso fetale in utero, durante il travaglio o il parto, morte neonatale, oppure sopravvivenza con possibilità di dimissione e domiciliazione o trasferimento in hospice pediatrico, con il coinvolgimento dei servizi territoriali di cure palliative pediatriche.

In ogni fase — gravidanza, parto e post-partum — è previsto un supporto psicologico specifico per la donna/coppia e, se presenti, per i fratelli, con attenzione a una comunicazione calibrata sull'età e sulla capacità di comprensione di ciascun componente della famiglia, per favorire un'elaborazione emotiva sostenibile dell'esperienza.

Fase prenatale

Sorveglianza ostetrica

Nel contesto delle CPpn, la tutela della salute e del benessere materno durante la gravidanza, il parto e il post-partum rimane una priorità. Nella maggior parte dei casi, l'assistenza ostetrica di base viene garantita e integrata con un supporto personalizzato da parte del team di CPpn, attraverso incontri programmati o su richiesta, in base alle esigenze emergenti. La presenza costante di un'ostetrica dedicata, coinvolta sia nelle visite ostetriche sia nei colloqui con l'équipe palliativa, assicura continuità e coerenza assistenziale. L'ostetrica svolge inoltre un ruolo chiave nell'organizzazione di incontri di accompagnamento alla nascita personalizzati, in linea con i bisogni della coppia e il contesto assistenziale.

In situazioni cliniche complesse, come l'idrope fetale o il polidramnios, che comportano un aumento del rischio per la salute materna, è indicato pianificare un monitoraggio prenatale più accurato e intensivo. L'assistenza può essere rimodulata nel tempo, in accordo con la coppia e in funzione dell'evoluzione clinica.

È importante aiutare la donna/coppia, con sensibilità, a comprendere che in un percorso di cure palliative la sorveglianza del benessere fetale può essere limitata, riconoscendo il decorso naturale della gravidanza come parte integrante di questo approccio assistenziale. In questo contesto, può essere opportuno concordare l'astensione da interventi prenatali che non modificherebbero la gestione ostetrica e che potrebbero comportare, invece, potenziali rischi o complicanze per la salute materna.

Offrire alla donna/coppia la possibilità di visitare in anticipo gli ambienti dove avverrà l'assistenza al parto e dopo la nascita (es. la sala parto, il reparto di neonatologia) aiuta a ridurre l'ansia, conoscere il personale e prepararsi meglio al momento della nascita.

Parto

Nel percorso di CPpn, il piano del parto (Allegato 2) è uno strumento essenziale di condivisione e pianificazione, redatto insieme alla donna o alla coppia. Raccoglie in modo strutturato le scelte concordate riguardo al monitoraggio fetale, alla modalità del parto e alla gestione del neonato, in coerenza con la situazione clinica e i desideri della famiglia. È importante sottolineare che il piano di cura neonatale (Allegato 3) è da considerarsi provvisorio e può essere rivalutato qualora, dopo la nascita, emergano modifiche nella diagnosi o nella prognosi.

Il documento, parte integrante della documentazione clinica, andrebbe discusso indicativamente entro la 34ª settimana di gestazione e rappresenta un riferimento operativo per tutti i professionisti coinvolti. A esso si affianca una comunicazione strutturata rivolta all'équipe ostetrico-neonatale, finalizzata a garantire coerenza, continuità e consapevolezza condivisa delle decisioni assistenziali.

Raccomandazioni generali

- Timing e modalità del parto: è preferibile attendere l'inizio spontaneo del travaglio per evitare interventi non necessari, salvo condizioni cliniche che potrebbero mettere a rischio la salute materna.

  Il taglio cesareo va riservato a indicazioni materne.

  In caso di presentazione podalica, il parto vaginale può essere considerato se le condizioni cliniche lo permettono e l'équipe ostetrica è adeguatamente esperta.

  Al momento del travaglio, un ginecologo e/o un'ostetrica del team di CPpn devono essere presenti o comunque disponibili per una consulenza, così come un neonatologo dovrebbe poter intervenire per supportare la donna/coppia e confermare il piano di cura neonatale dopo la nascita.

- Monitoraggio fetale in travaglio: nel contesto delle CPpn, il monitoraggio fetale intrapartum è generalmente sconsigliato, poiché un eventuale taglio cesareo per indicazioni fetali esporrebbe la madre a rischi senza reali benefici per il neonato. Tuttavia, in alcune circostanze, il monitoraggio può essere preso in considerazione all'interno di un piano di cura condiviso. Ad esempio, in caso di travaglio dopo un precedente taglio cesareo, il monitoraggio della frequenza cardiaca fetale può offrire informazioni utili sull'integrità della cicatrice uterina, contribuendo alla sicurezza materna. Un'altra situazione riguarda il desiderio espresso dalla donna di partorire un neonato vivo: in questo caso, è fondamentale che il counseling sia approfondito, con una comunicazione chiara e completa sui potenziali rischi materni a breve e lungo termine legati a un eventuale taglio cesareo per indicazione fetale. La decisione di monitorare il benessere fetale durante il travaglio deve quindi essere sempre personalizzata e coerente con il piano assistenziale e i valori della coppia.

- Gravidanze gemellari: richiedono piani individualizzati per ciascun feto.

- Sostegno familiare: va incoraggiata la presenza di familiari, amici o figure di riferimento per la donna/coppia durante il travaglio e il post-partum, nel rispetto dell'intimità e dei desideri della famiglia.

- Creazione di ricordi: deve essere sempre garantito un supporto continuo che promuova la costruzione di memorie significative

- Ruolo dell'ostetrica: svolge un ruolo fondamentale durante il travaglio e il parto garantendo l'assistenza one to one e tutelando l'incontro tra genitori e feto/neonato.

- Luogo del parto ed equipe: deve essere oggetto di un'attenta valutazione e discussione con la donna/coppia. Può essere preso in considerazione anche il centro inviante di primo

livello, più vicino al domicilio e già coinvolto nella presa in carico della gravidanza, a condizione che vi sia un accordo chiaro e condiviso sulle modalità di assistenza al parto in linea con il piano elaborato dal team e che vi sia del personale preparato nelle CPpn.

Fase post-natale

- CPpn in caso di feto nato morto (morte endouterina o intrapartum)
  - Accoglienza e permanenza in sala parto nel rispetto dell'intimità familiare con possibilità di accesso a familiari, amici e figure spirituali su richiesta della donna/coppia.
  - Relazione e interazione con il figlia/o
    - Favorire l'interazione con il neonato: contatto, vestizione, possibilità di tenerlo in braccio.
    - Promuovere rituali simbolici significativi per la famiglia (preghiere, benedizioni, ecc.).
    - Creazione dei ricordi: fotografie, preparazione della *memory box* da parte del personale ostetrico/infermieristico.
  - Supporto alla famiglia: sensibilità e presenza continua dell'équipe ostetrica nel tutelare il vissuto dei genitori.
  - Presa in carico clinico-assistenziale
    - Assistenza alla madre garantita dal personale ostetrico-ginecologico in sala parto e successivamente presso il reparto di Ostetricia.
    - Comunicazione strutturata dell'équipe per garantire continuità, rispetto e coerenza nel percorso assistenziale, con il supporto del case-manager.

- CPpn in caso di neonato nato vivo

  L'obiettivo prioritario è mantenere unito il nucleo familiare per tutta la degenza del neonato, promuovendo continuità affettiva e coerenza assistenziale.

  Il luogo di degenza è stabilito in base all'organizzazione ospedaliera, alla stabilità materna e alla condizione clinica del neonato, in accordo tra i team ostetrico-ginecologico e neonatologico.

  - Terminalità imminente (Comfort Care):
    - Accoglienza e permanenza in sala parto/stanza di degenza nel rispetto dell'intimità familiare con possibilità di accesso a familiari, amici e figure spirituali su richiesta della donna/coppia.
    - Programma terapeutico illustrato dal neonatologo:
      - Mantenimento della temperatura corporea (telini caldi, *skin-to-skin*)
      - Analgo-sedazione (farmacologica e non farmacologica)
      - Nutrizione e supporto di base
    - Promozione dell'alleanza terapeutica con i genitori e coinvolgimento nelle attività assistenziali (Es. bagnetto)
    - Creazione dei ricordi: fotografie, preparazione della *memory box* da parte del personale ostetrico/infermieristico.
    - Supporto psicologico/emotivo a tutta la famiglia.
    - Gestione degli adempimenti burocratici e amministrativi

  - Terminalità non imminente (CPpn):
    - Accoglienza e permanenza in sala parto/stanza di degenza nel rispetto dell'intimità familiare con possibilità di accesso a familiari, amici e figure spirituali su richiesta della famiglia e successivo trasferimento in reparto in un ambiente dedicato e idoneo, con continuità di assistenza al neonato e alla madre.

In caso di complicanze materne gravi, pianificare la migliore gestione per garantire il ricongiungimento familiare dopo stabilizzazione clinica.

- Alleanza terapeutica con il team neonatologico-infermieristico.
- Coinvolgimento attivo della famiglia nelle cure di fine vita e alla creazione dei ricordi.
- Dimissibilità del neonato: domiciliazione o Hospice pediatrico
  Se le condizioni cliniche lo permettono, in accordo con i genitori si valuta il ritorno a casa con supporto domiciliare o il trasferimento all'Hospice pediatrico (ove presente)
  La domiciliazione prevede il coinvolgimento del pediatra di base, l'attivazione, se disponibili, della Rete di Cure Palliative Pediatriche, la condivisione del piano di cura domiciliare e la prescrizione degli eventuali presidi medici necessari.
  L'Hospice garantisce un contatto continuo con la famiglia e un piano di cura personalizzato.

Assistenza post-partum e post-dimissione

- Cure post-natali e allattamento
  La madre dovrebbe ricevere le consuete cure post-natali in base alla modalità del parto, integrate da un adeguato supporto emotivo da parte del personale ostetrico durante tutta la degenza. È inoltre importante offrire una consulenza sull'allattamento da parte di ostetriche esperte, sia durante il ricovero che dopo la dimissione. In base alle condizioni del neonato, in accordo con la madre, si può valutare il sostegno all'allattamento o la sua sospensione, considerando anche la possibilità di donazione alla banca del latte (se disponibile).

- Indagini diagnostiche e gravidanze future
  L'equipe curante e l'equipe di CPpn dovrebbero essere disponibili per discutere l'eventuale esecuzione di indagini post-nascita o post-mortem utili alla definizione diagnostica, e fornire supporto nella pianificazione di future gravidanze.

- Debriefing del Team
  Prevedere un momento di incontro tra i professionisti coinvolti, al fine di valutare l'andamento complessivo delle attività, identificare eventuali criticità emerse, condividere le buone pratiche, discutere le strategie adottate e proporre soluzioni innovative per ottimizzare le prestazioni future. Questo momento di confronto è fondamentale per garantire un miglioramento continuo dei processi e delle interazioni tra i membri del team, favorendo un ambiente di lavoro collaborativo e produttivo.

- Supporto al lutto
  Mantenere un collegamento tra il team di CPpn e la famiglia rappresenta un elemento fondamentale nel percorso di elaborazione del lutto, in caso di decesso del neonato. È raccomandabile prevedere un incontro con i genitori a distanza di 1-2 mesi. Tale momento di confronto permette di riflettere sull'esperienza vissuta, di rielaborare il percorso condiviso e di approfondire i risultati degli accertamenti clinici, fornendo indicazioni utili in vista di future gravidanze.

  L'incontro dovrebbe preferibilmente svolgersi presso l'ospedale in cui è avvenuta la nascita. Qualora si tratti di un centro di riferimento, è auspicabile coinvolgere anche i professionisti e/o i referenti del centro inviante, al fine di garantire continuità nella presa in carico e nel supporto alla famiglia.

Bibliografia di riferimento

- American Academy of Pediatrics (AAP). Guidelines for perinatal palliative care. *Pediatrics*. 2019;143(5):e20183385.
- Balaguer A, Martín-Ancel A, Ortigoza-Escobar D, Escribano J, Argemi J. The model of palliative care in the perinatal setting: a review of the literature. *BMC Pediatrics*. 2012;12:25.
- Benini F, Congedi S, Rusalen F, Cavicchiolo ME, Lago P. Barriers to perinatal palliative care consultation. *Front Pediatr*. 2020;8:590616.
- Bertaud S, Brightley G, Crowley N, Craig F, Wilkinson D. Specialist perinatal palliative care: a retrospective review of antenatal referrals to a children's palliative care service over 14 years. *BMC Palliat Care*. 2023;22(1):177.
- Cagna M, Miccinesi G. *Spiritualità e cure palliative*. Rivista Italiana di Cure Palliative. 2023;25(2):55–63. doi: 10.1726/4046.40281
- Carter BS. Pediatric palliative care in infants and neonates. *Children*. 2018;5:21.
- Carter BS, Parravicini E, Benini F, Lago P. Editorial: perinatal palliative care comes of age. *Front Pediatr*. 2021;9:709383.
- Catlin A. Perinatal Hospice Care during the Antepartum Period. *JOGNN*. 2013;42:369-371.
- Catlin A, Carter B. Creation of a neonatal end of life protocol. *J Perinatol*. 2002;22(3):184–195.
- Cornette L, Charbit B. Perinatal management of lethal skeletal dysplasias: Osteogenesis imperfecta type II and thanatophoric dysplasia. *Prenat Diagn*. 2018;38(8):586-595.
- de Barbeyrac C, Roth P, Noël C, Anselem O, Gaudin A, Roumegoux C, Azcona B, Castel C, Noret M, Letamendia E, Stirnemann J, Ville Y, Lapillonne A, Viallard ML, Kermorvant-Duchemin E; PALLIMAGE Study Group. The role of perinatal palliative care following prenatal diagnosis of major, incurable fetal anomalies: a multicentre prospective cohort study. *BJOG*. 2022;129(5):752-759.
- Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, et al. Development and validation of a fetal cardiovascular disease severity scale. *Pediatr Cardiol*. 2014 Jan;35(1):28–33. doi:10.1007/s00246-013-0764-y.
- Gomperts R, Palatnik A. Diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia. *Prenat Diagn*. 2021;41(1):59-67.
- Health Service Executive (HSE). *Pathway for management of fatal fetal anomalies and/or life-limiting conditions diagnosed during pregnancy: Perinatal palliative care.* Institute of Obstetricians and Gynaecologists, Royal College of Physicians of Ireland; 2019.
- Hjort-Pedersen K, Olesen AW, Garne E, Toerring PM, Wu C, Sperling L. Parental information about the option to apply for pregnancy termination after the detection of a congenital abnormality and factors influencing parental decision-making: a cohort study. *BMC Pregnancy Childbirth*. 2022;22(1):948.
- Huhta JC, Linask KK, Feng X, Younis MJ. Prediction of outcome of fetal congenital heart disease using a cardiovascular profile score. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008 Jul;32(1):66–72. doi:10.1002/uog.5346.
- Katzman PJ, Carter S, Flynn D. Genetics of skeletal dysplasias. *Curr Opin Pediatr*. 2019;31(6):743-748.
- Leung AKC, Robson WL. Congenital anomalies of the central nervous system. *Pediatr Neonatol*. 2017;58(3):187-194.

- Lugli L, Rossi C, Berardi A, Pugliese M, Ceccarelli PL, Sileo FG, Chiossi G, Contu G, Calabrese O, La Marca A, Bertucci E. Prenatal multidisciplinary counseling for fetal congenital anomalies: A narrative review. *Int J Gynaecol Obstet*. 2025;169(2):498-510.
- Mancini A, Uthaya S, Beardsley C, Wood D, Modi N. Practical guidance for the management of palliative care on neonatal units. 1st ed. 2014.
- National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Neonatal care for babies born extremely preterm. NICE guideline [NG123]. 2020.
- O'Donoghue K, O'Donoghue R, Phelan J, Burke G. *Pathway for management of fatal fetal anomalies and/or life-limiting conditions diagnosed during pregnancy – Perinatal palliative care*. National Women and Infants Health Programme and Institute of Obstetricians and Gynaecologists; 2019.
- Owens SN, Shorter JM. Pregnancy options counseling. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2022;34(6):386-390.
- Pappalardo A, Sileo FG, Del Giudice EM. Prenatal diagnosis and counseling of lethal congenital malformations. *Prenat Diagn*. 2022;42(4):375-386.
- Parravicini E, Lorenz JM. *Neonatal outcomes of fetuses diagnosed with life-limiting conditions when individualized comfort measures are proposed. J Perinatol*. 2014;34(6):483-487.
- Rana Limbo R, Toce S, Peck T. Resolve through sharing position paper on perinatal palliative care. Bereavement and Advance Care Planning Services Gundersen Lutheran Medical Foundation; 2008-2009.
- Rusalen F, Cavicchiolo ME, Lago P, Salvadori S, Benini F. Perinatal palliative care: a dedicated care pathway. *BMJ Support Palliat Care*. 2021;11(3):329-334.
- Ryan A, Bernhard H, Fahlberg B. Best practices for perinatal palliative care. *Nursing*. 2015;45(10):14-15.
- Tan JS, Docherty SL, Barfield R, Brandon DH. Addressing parental bereavement support needs at the end of life for infants with complex chronic conditions. *J Palliat Med*. 2012.
- Thornton R, Nicholson P, Harms L. Scoping review of memory making in bereavement care for parents after the death of a newborn. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2019;48:351-360.
- Wang Y, Liu J. Genetic syndromes with early lethality: implications for perinatal palliative care. *J Pediatr Genet*. 2019;8(2):87-95.
- Watkins D, Papanna R, Rac M, et al. Palliative care in neonatology: assessment and management. *Neonatology*. 2021;118(3):268-278.
- Wilkinson D, Bertaud S, Mancini A, Murdoch E; BAPM Working Group. Recognising uncertainty: an integrated framework for palliative care in perinatal medicine. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2025;110(3):236-244.
- Wilkinson D, de Crespigny L, Xafis V. Ethical language and decision-making for prenatally diagnosed lethal malformations. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2014;19(5):306-311.
- Wool C, Catlin A. Perinatal bereavement and palliative care offered throughout the healthcare system. *Ann Palliat Med*. 2018;8(Suppl 1):S22-S29.
- Società Italiana di Genetica Umana, SIGU, SIEOG & UNIAMO. (2024). Raccomandazioni di buona pratica sulla diagnosi prenatale genetica in feti con condizioni patologiche riscontrate in epoca avanzata di gravidanza (Rev. 1, 04 luglio 2024). Retrieved from Società Italiana di

Genetica Umana website: https://www.sieog.it/wp-content/uploads/2024/07/documento-DPN-tardiva_per-CD_11-04-24_rev05.06.24_per-CD_pubbl-1.pdf

I seguenti allegati sono presentati come fac-simile a scopo illustrativo e formativo; non hanno valore di documento ufficiale e non sostituiscono materiali informativi validati dalle singole strutture sanitarie.

Allegato 1

Esempio di foglio informativo per i genitori

Che cosa sono le Cure Palliative Perinatali?

Le Cure Palliative Perinatali (CPpn) costituiscono un percorso di accompagnamento per feti e neonati con diagnosi di condizioni a elevata mortalità perinatale o con aspettativa di vita limitata, offrendo supporto alle donne, alle coppie e alle famiglie nel periodo prenatale e neonatale.

Queste cure hanno lo scopo di offrire:

- Rispetto delle scelte e dei valori della donna/coppia
- Conforto e dignità al feto/neonato
- Supporto emotivo, psicologico e spirituale ai genitori e ai familiari
- Risposta ai bisogni primari del neonato
- Accompagnamento nella costruzione di memorie significative

I principi fondamentali

- La **centralità del feto/neonato** e del nucleo familiare
  Ogni decisione è presa in condivisione con i genitori e tiene conto dei loro desideri, valori e convinzioni.
- Il **controllo del dolore** e del discomfort
  Evitare interventi sproporzionati garantendo il sollievo fisico e psichico.
- La **qualità della vita**, anche se breve.
- Il **sostegno al lutto** anticipatorio e successivo

Possibili scenari dopo la diagnosi

Nel percorso di cura è importante conoscere tutte le possibili evoluzioni della condizione del feto/neonato.

In base alla diagnosi e all'andamento della gravidanza, possono presentarsi diversi scenari:

- La morte del feto durante la gravidanza
- La morte durante il travaglio o nelle ore immediatamente successive alla nascita
- Una sopravvivenza di breve durata, con assistenza palliativa in ospedale
- Una sopravvivenza oltre il periodo perinatale, con la possibilità di:
  - rientrare a casa con il supporto di personale medico e infermieristico
  - essere trasferiti in un hospice pediatrico, se disponibile
  - attivare i servizi territoriali di cure palliative pediatriche, se presenti

Il team sanitario sarà sempre al vostro fianco per guidarvi nella comprensione delle diverse opzioni e nella scelta del piano di cura più adatto ai vostri desideri e alla situazione del vostro bambino.

Come si struttura il percorso?

1. Durante la gravidanza

- Colloqui multidisciplinari con medici di medicina materno-fetale, neonatologi, personale ostetrico e infermieristico, specialisti per patologie e bioeticisti (dove presenti)
- Definizione condivisa del piano assistenziale individualizzato
- Possibilità di visitare il reparto e conoscere il team
- Supporto psicologico continuativo

2. Al momento della nascita

- Il neonato è accolto con rispetto e amore
- Il neonato può essere nutrito se le condizioni lo permettono
- Il neonato riceve cure per alleviare ogni forma di dolore o disagio.

3. Dopo la nascita

- Valutazione clinica per confermare la diagnosi
- Possibilità di trascorrere tempo insieme, fare foto, creare ricordi
- Eventuale dimissione protetta con assistenza domiciliare, se il neonato sopravvive oltre le prime ore/giorni
- Assistenza nella gestione del fine vita con cura, discrezione e amore

---

Contatti utili

Case Manager percorso Cure Palliative Perinatali:

Nome: .....

Tel: .....

Psicologo di riferimento:

Nome: .....

Tel: .....

Allegato 2

Esempio di PIANO DEL PARTO

A ..... (nome del feto/neonato) è stata fatta diagnosi prenatale di una condizione associata a elevata mortalità perinatale o aspettativa di vita limitata. Per questo motivo, alcuni trattamenti intensivi potrebbero non essere proporzionati e non offrire un reale beneficio.

Consapevoli di questo viene predisposta una assistenza personalizzata di Cure Palliative Perinatali (CPpn).

Diagnosi prenatale di: .....

Questa diagnosi è stata ottenuta mediante:

- Ecografia ostetrica: .....
- RMN fetale: .....
- Analisi genetica: .....
- Altri accertamenti: .....

- Modalità del parto da preferire in assenza di indicazioni materne specifiche:
  - ☐ Parto vaginale
  - ☐ Taglio cesareo

- Monitoraggio fetale intrapartum:
  - ☐ Sì
  - ☐ No

Note e indicazioni particolari:

.....

.....

.....

Supporto psicologico:

- ☐ Sì
- ☐ No

.....

Il piano del parto è stato discusso con il team di CPpn in data ..... con:

- Ginecologo-Ostetrico: .....

  Firma: .....

- Neonatologo: .....

  Firma: .....

- Altri - Ruolo .....
  Firma: .....

- Altri - Ruolo .....
  Firma: .....

- Altri - Ruolo .....
  Firma: .....

Nome e Cognome della paziente:.....

Firma: .....

Nome e Cognome del partner: .....

Firma: .....

Allegato 3

Esempio di PIANO DI CURA NEONATALE

Data presunta del parto:

In una situazione clinica fetale di grave anomalia *life-limiting* si condivide con i genitori il seguente piano di cure post natale.

Rianimazione neonatale:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Skin to Skin:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Monitoraggio della saturazione di ossigeno e della frequenza cardiaca:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Sostegno respiratorio non invasivo:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Esigenze culturali/religiose:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Riscontro autoptico:

- ☐ Sì
- ☐ No

Note .....

Esami necessari a completamento diagnostico: .....

Note e indicazioni particolari:

……

……

……

……

La coppia viene informata che lo scopo del presente documento è essere di supporto nel percorso decisionale e non preclude cambiamenti in itinere che verranno discussi e condivisi anche in relazione alle condizioni del neonato alla nascita e nel decorso clinico successivo.

Il piano di cure è stato discusso in data …… con:

- Ginecologo Ostetrico: ……
  Tel……
  Firma: ……

- Neonatologo: ……
  Tel……
  Firma: ……

- Altri - Ruolo ……
  Firma: ……

- Altri - Ruolo ……
  Firma: ……

- Altri - Ruolo ……
  Firma: ……

Nome e Cognome della madre:……

Firma: ……

Nome e Cognome del partner: ……

Firma: ……