Istituto Nazionale Previdenza Sociale

Coordinamento Generale

Medico Legale

La valutazione dell'handicap nel minore con patologia neoplastica

1-PREMESSA

Come è noto, la Legge 5 febbraio 1992, n. 104, al comma 1 dell'art. 3, stabilisce che, ai fini dei diritti di integrazione sociale e assistenza, deve considerarsi "*persona handicappata colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale, stabilizzata o progressiva, che è causa di difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa e tale da determinare un processo di svantaggio sociale o di emarginazione*".

Il comma 3 dello stesso articolo prevede inoltre che "*qualora la minorazione, singola o plurima, abbia ridotto l'autonomia personale, correlata all'età, in modo da rendere necessario un intervento assistenziale permanente, continuativo e globale nella sfera individuale o in quella di relazione, la situazione assume connotazione di gravità*".

E' evidente come, in forza di tale definizione, la valutazione dell'handicap derivi dall'apprezzamento, nella loro interazione, tanto di condizioni oggettive di esclusivo accertamento medico (le minorazioni e le difficoltà che ne conseguono), quanto di fattori soggettivi e sociali la cui ponderazione esula perlopiù dalle competenze del medico legale e che possono variamente contribuire, caso per caso, a determinare la stessa presenza e l'entità dello svantaggio.

Nello stesso senso la definizione data dalla Convenzione delle Nazioni Unite (New York, 13 dicembre 2006) sui diritti delle persone con disabilità, ratificata con Legge 3 marzo 2009, n. 18, stabilisce che *per persone con disabilità si intendono coloro che*

presentano durature menomazioni fisiche, mentali, intellettive o sensoriali che, in interazione con barriere di diversa natura,
possono ostacolare la loro piena ed effettiva partecipazione nella società su base di eguaglianza con gli altri.

A parere di questa Commissione Medica Superiore, nel caso di **patologie neoplastiche dell'età pediatrica**, la gravità sia della menomazione psico-fisica in sé, sia della situazione di disagio nel contesto familiare e sociale che la malattia oncologica nel minore determina, presenta una connotazione comune e pressoché costante, che, in qualche misura, prescinde dalla più precisa definizione nosografica e stadiativa della neoplasia e dallo stesso specifico contesto socio-ambientale del nucleo familiare d'appartenenza.

2-LA MINORAZIONE

2-A Le patologie neoplastiche dell'età pediatrica

Sebbene, grazie alle attuali strategie terapeutiche, più del 65% dei minori affetti da patologia neoplastica sia destinato a guarire, il cancro costituisce ancora oggi la seconda causa, dopo gli eventi accidentali di varia natura, di morte in età pediatrica.

In tabella sono riportate le principali neoplasie pediatriche, la loro frequenza relativa rispetto alla totalità delle neoplasie che ricorrono in questa fascia d'età e il trattamento per esse usuale.

Tabella

ISTOTIPO	FREQUENZA RELATIVA	TRATTAMENTO USUALE
LEUCEMIE ACUTE • LLA • LMA	**30%** • 23% • 7%	• Chemioterapia, profilassi intratecale. • Chemioterapia, profilassi intratecale, trapianto di midollo.
TUMORI SNC • Medulloblastoma • Astrocitoma cerebellare • Ependimoma IV ventricolo • Altri (glioblastomi, meningiomi, ecc)	**16-24%** • 5-6% • 2-4% • 1-2% • 8-12%	• Chirurgia, radioterapia, chemioterapia. • Chirurgia, radioterapia, chemioterapia. • Chirurgia, radioterapia, chemioterapia.
LINFOMI • Non Hodgkin -linfoblastico -a grandi cellule -indifferenziato +Burkitt + non Burkitt • Hodgkin	**10-12%** • 6-7% • 4-5%	• Chemioterapia. • Chemioterapia e/o RT
NEUROBLASTOMA • Addominale • Toracico • Pelvico • Del collo	**7%**	• Chemioterapia, chirurgia, RT.
TUMORE DI WILMS	**6%**	• Chirurgia, chemioterapia.
ALTRE NEOPLASIE	**21-35%**	

2-B Il trattamento delle patologie neoplastiche dell'età pediatrica

Il trattamento della **leucemia linfatica acuta** del bambino è essenzialmente chemioterapico e prevede quattro distinte fasi successive: induzione (28-35 giorni), finalizzata al conseguimento della completa remissione (98% dei casi); consolidamento; intensificazione; mantenimento. L'intero ciclo terapeutico si protrae invariabilmente per un periodo compreso tra due e tre anni. Il trattamento profilattico del SNC prevede inoltre l'uso di chemioterapia intratecale.

La chemioterapia della **leucemia mieloide acuta** si avvale di un approccio simile a quello della LLA ma più intenso e tossico. La terapia di induzione, in questo caso, conduce a remissione completa nell'80% dei casi. Il piano terapeutico include anche per la LMA il trattamento profilattico intratecale. In molti casi è raccomandato il trapianto di midollo.

Il **medulloblastoma**, tipicamente localizzato nella fossa cranica posteriore e più spesso nel verme cerebellare, si giova generalmente di un trattamento combinato, chirurgico e radioterapico, con eventuale associazione di chemioterapia adiuvante, specie nei casi ad alto rischio; nei bambini sotto i tre anni, onde scongiurare gli effetti, spesso devastanti, della radioterapia sul cervello in accrescimento, l'approccio terapeutico è perlopiù chirurgico e chemioterapico.

Per l'**astrocitoma** la terapia di prima scelta è la chirurgia radicale; se la rimozione è incompleta è raccomandato il trattamento radioterapico post-chirurgico. La chemioterapia è riservata, dopo la chirurgia e il trattamento radiante, ai soli casi con astrocitoma istologicamente definito di alto grado .

Il trattamento dell'**ependimoma** del IV ventricolo è essenzialmente chirurgico e radiante, anche se emergono crescenti evidenze a favore dell'impiego della chemioterapia durante o dopo la terapia radiante.

Per i **linfomi Non Hodgkin** l'indicazione chirurgica è limitata ai soli casi con primitiva localizzazione gastro-intestinale. Il trattamento elettivo, in tutti i casi, è quello chemioterapico con uso di schemi terapeutici simili a quelli raccomandati per le

leucemie acute. La profilassi del sistema nervoso centrale è indicata negli stadi avanzati.

Il **linfoma di Hodgkin** della prima infanzia richiede un approccio associato radio e chemioterapico (con chemioterapici singoli o in associazione). Negli adolescenti la polichemioterapia è il trattamento elettivo degli stadi avanzati mentre negli stadi iniziali può essere sufficiente la sola radioterapia.

Il **neuroblastoma** si presenta tipicamente come una grossa massa addominale, il più spesso a carico della midollare surrenalica, con metastasi alla diagnosi nel 70% dei casi. Raramente quindi la chirurgia è risolutiva ed è necessario associare il trattamento chemioterapico post-chirurgico che spesso permette una riduzione della massa residua tale da consentirne la radicale asportazione in occasione di un second-look operatorio. L'uso della radioterapia è limitato ai tumori non resecabili e al trattamento mirato delle metastasi.

La terapia del **tumore renale di Wilms**, un tempo essenzialmente chirurgica, si è modificata nel corso degli ultimi anni. Il National Wilms Tumor Studi Group USA, infatti, ha recentemente proposto l'impiego costante di chemioterapia adiuvante (18 settimane per gli stadi I e II a istologia favorevole; 24 settimane per gli stadi III e IV a istologia favorevole; 66 settimane per gli stadi da II a IV con anaplasia diffusa). L'associazione con radioterapia è raccomandata nei soli stadi avanzati di malattia.

* * * * *

In sostanza, da questa breve disamina si evince come la complessità e la durata, (molti mesi e spesso anni) del trattamento terapeutico della maggior parte dei tumori pediatrici, la necessità di far ricorso, pressoché costantemente, ad un catetere venoso centrale (con le frequenti complicanze settiche e trombotiche che ciò comporta), la particolare suscettibilità dei bambini alla tossicità farmacologica e alle sequele infettive (virali, batteriche e fungine) dovute all'inevitabile immunodepressione iatrogena, il frequente sovrapporsi di condizioni di iponutrizione, rendano ragione di quanto innanzi detto circa la sostanziale gravità della menomazione, a prescindere

dalla specifica diagnosi e stadiazione della malattia, nel minore con neoplasia in corso di terapia.

3- IL DISAGIO SOCIALE DEL PAZIENTE E DELLE FAMIGLIE

La diagnosi di cancro in un minore costituisce inevitabilmente un evento devastante per i familiari del piccolo paziente inducendo nell'intera famiglia di appartenenza e non solo nello stretto nucleo genitoriale, dinamiche psico-relazionali che finiscono per sovvertirne l'assetto.
A ciò si aggiunga la necessità, il più delle volte, di far capo a poli di alta specializzazione, spesso anche molto distanti dal luogo di residenza e la ovvia necessità di presenza costante da parte di uno dei genitori durante tutta la degenza e l'iter terapeutico.
E' evidente che ciò finisce per generare, in tutti casi, legittime esigenze da parte dei familiari, ad esempio in materia di congedi dal lavoro, di cui il sistema assistenziale non può non tener conto.

4-CONCLUSIONI

Per tutto quanto premesso, la Commissione Medica Superiore INPS ritiene che **per i minori affetti da patologia neoplastica si debba riconoscere, in ogni caso, la sussistenza della condizione di handicap con connotazione di gravità**, almeno per il periodo in cui i minori stessi necessitano di trattamento terapeutico e/o di controlli clinici ravvicinati. La previsione di revisione, programmata caso per caso, a scadenza opportuna, da stabilirsi in base alle più aggiornate conoscenze cliniche, costituirà garanzia di tempestiva revoca del riconoscimento allorché, come auspicabile, la patologia sia giunta a guarigione.

Il Presidente della Commissione Medica Superiore
Prof. Massimo Piccioni