



UNIVERSITÀ POLITECNICA DELLE MARCHE
FACOLTÀ DI MEDICINA E CHIRURGIA

Corso di Laurea in Infermieristica

**Cure palliative pediatriche e
qualità di vita dell'assistito e della
sua famiglia.
Una revisione narrativa.**

Relatore: Chiar.ma
Stefania Liberati

Tesi di Laurea di:
Alessia Battistelli

A.A. 2019/2020

INDICE

Abstract

Introduzione.....	pag 1
Capitolo 1: Evoluzione della medicina palliativa in pediatria. La realtà italiana	pag 3
Capitolo1.1: Profilo del paziente pediatrico inserito in un percorso di cure palliative	pag 10
Capitolo 1.2: Assistenza ad un paziente pediatrico terminale. La rilevazione del dolore	pag 17
Capitolo1.3: Profilo dell'infermiere in cure palliative pediatriche. L'Hospice e l'attività domiciliare.....	pag 26
Materiali e metodi.....	pag 34
Risultati	
Flowchart di ricerca.....	pag 36
Descrizione degli studi.....	pag 37
Tabella di estrazione dati.....	pag 39
Discussione.....	pag 46
Conclusione.....	pag 58
Bibliografia e sitografia.....	pag 60
Ringraziamenti.....	pag 68

ABSTRACT

Introduzione: le cure palliative pediatriche sono definite come un approccio di assistenza olistico volto a migliorare la qualità della vita del paziente pediatrico con diagnosi di inguaribilità e del suo nucleo familiare, svolgono infatti interventi non solo legati al controllo ed alla prevenzione della sintomatologia fisica ma anche inerenti a problematiche psicosociali e spirituali. In Italia nonostante la legge 38 del 2010 si assiste ad un ritardo nello sviluppo delle PPC.

Materiali e metodi: con tale elaborato si è voluto indagare se i servizi offerti dalle PPC possono aumentare la qualità di vita del paziente e della sua famiglia. E' stata effettuata una revisione narrativa della letteratura ricercando sulle principali banche dati (Pub Med, Chinal, Cochrane). Sono stati selezionati studi scritti unicamente in lingua inglese pubblicati tra il 2010 ed il 2020 che prendessero in considerazione una popolazione con un'età compresa tra gli 0 e i 25 anni. Per la ricerca nelle banche dati sono stati utilizzati vari termini mesh come: pediatric palliative care and family, pediatric palliative care and family centered care.

Risultati: la ricerca ha prodotto un totale di 403 articoli dei quali 18 sono stati selezionati per la realizzazione della revisione narrativa della letteratura. Questi studi indagano i principali servizi offerti da un team di PPC, come: inclusione della famiglia nel piano terapeutico, favorire una comunicazione di buona qualità, supporto al lutto, indagare le strategie di coping della famiglia, indagare la qualità di vita del paziente e dei suoi genitori e garantire un supporto psicologico.

Discussione: i genitori di bambini con diagnosi di inguaribilità vivono spesso situazioni difficili e sono frequentemente sottoposti a stress psicologico che si ripercuote inoltre sulla loro salute fisica, fornire un sostegno strutturato a queste famiglie ed inserirle in un percorso di PPC risulta essere fondamentale per poter garantire un supporto pratico ed emotivo per l'intero nucleo familiare.

Conclusione: nonostante le resistenze iniziali spesso presenti tutti gli studi sono stati concordi nell'affermare che le PPC hanno rappresentato un punto fondamentale per garantire una migliore qualità di vita di pazienti e familiari.

INTRODUZIONE

L'Organizzazione Mondiale della Sanità definisce le cure palliative pediatriche come un approccio di assistenza globale che migliora la qualità della vita dei pazienti e delle loro famiglie impegnate ad affrontare problemi associati a malattie potenzialmente letali, attraverso la prevenzione e il sollievo della sofferenza, mediante identificazione precoce, valutazione impeccabile e trattamento del dolore e di altri problemi, fisici, psicosociali e spirituali (S. Weaver, M; et al 2017). La cura palliativa pediatrica (PPC) è stata riconosciuta come una componente fondamentale della copertura universale del diritto alla salute ed è stata descritta come un imperativo morale dei sistemi sanitari per affrontare la sofferenza legata alla salute nei bambini e negli adolescenti (Arias-Casais, N; et al 2020). La popolazione pediatrica mondiale, definita come di età inferiore ai 20 anni, rappresenta il 35% della popolazione mondiale e nel 2017, uno studio ha stimato che a livello globale ben 21 milioni di neonati, lattanti, bambini e adolescenti potrebbero beneficiare dell'approccio delle cure palliative per una varietà di condizioni che lo richiedono (WHO). Secondo l'OMS le condizioni pediatriche che richiedono cure palliative includono: malattie croniche non trasmissibili avanzate; condizioni acute pericolose per la vita come l'HIV / AIDS, tumori maligni e tubercolosi resistente ai farmaci; condizioni progressivamente pericolose per la vita come le malattie neurodegenerative; gravi condizioni neurologiche; e neonati gravemente prematuri o con anomalie congenite o bambini che muoiono inaspettatamente (Arias-Casais, N; et al 2020). Uno standard di integrazione precoce delle cure palliative per bambini e adolescenti si traduce in un supporto per tutta la persona e per tutta la famiglia indipendentemente dalla traiettoria della malattia, l'integrazione precoce delle cure palliative offre un'opportunità significativa di prendersi cura non solo dei domini fisici colpiti dal cancro, ma anche di occuparsi del pieno impatto della malattia sul benessere psicologico, di sviluppo e spirituale del paziente all'interno del contesto sociale, della famiglia e della comunità (S. Weaver, M; et al 2017). I principi fondamentali delle cure palliative per adulti e bambini comprendono la gestione dei sintomi, la qualità della vita, la comunicazione, il processo decisionale basato sugli obiettivi e le cure interdisciplinari per il paziente e la sua famiglia (Haines, E; et al 2018). Numerosi sono i benefici delle cure palliative pediatriche (PPC) per i bambini con cancro ed altre

patologie tra cui una migliore gestione del dolore e dei sintomi, un supporto psicosociale più solido, un maggiore coordinamento delle cure, un minor numero di decessi nell'unità di terapia intensiva e una migliore qualità della vita complessiva del paziente e della sua famiglia. Nonostante i comprovati benefici delle PPC, molti bambini non ricevono servizi di cure palliative (Haines, E; et al 2018). Sebbene quindi la cura palliativa pediatrica sia diventata una priorità, molteplici ostacoli continuano a impedirne l'adozione e l'implementazione (Haines, E; et al 2018). Gli studi suggeriscono che molti bambini con cancro soffrono di carenze nella cura, come una cattiva gestione dei sintomi fisici e psicosociali, fallimenti nella comunicazione, supporto inadeguato per i membri della famiglia e un incoerente sostegno al lutto, queste lacune possono comportare una fornitura di cure non coerenti con gli obiettivi e con le preferenze dei bambini e delle loro famiglie (Haines, E; et al 2018). L'obiettivo di tale elaborato è dunque quello di sottolineare l'importanza delle cure palliative pediatriche ed il ruolo centrale che viene riconosciuto alla famiglia in questo percorso di cura, dimostrare come l'attuazione di servizi legati alle cure palliative pediatriche possa migliorare la qualità di vita del paziente e del nucleo familiare. La famiglia è infatti parte integrante del team sanitario ed entrambi lavorano insieme per pianificare e attuare le cure palliative e / o il lutto, come tale deve essere inclusa nel processo decisionale nella misura in cui si ritiene in grado di partecipare (Kenner, C; et al 2015). È inoltre compito dei sanitari prestare adeguate misure di sostegno non solo al malato pediatrico ma anche al suo nucleo familiare, creare tale alleanza terapeutica risulta infatti fondamentale per poter attuare un processo di cura autentico ed efficace nei confronti del minore. Il ruolo dei professionisti sanitari in tali contesti di cura assume quindi una valenza fondamentale in quanto non rappresentano soltanto dei tecnici dell'assistenza ma divengono per queste famiglie dei punti di riferimento stabili a cui rivolgersi nel corso della malattia.

1. Evoluzione della medicina palliativa in pediatria. La realtà italiana.

Il sollievo dei sintomi e della sofferenza è sempre stata una componente dei doveri del medico, agli inizi della storia della medicina era spesso l'unico obiettivo, con l'attuale frenetismo invece, la sofferenza del paziente viene sempre più sottovalutata e trascurata (Bergstraesser, E; et al 2012). Le cure palliative pediatriche trovano origine nell'ambito della pediatria oncologica ma il loro utilizzo viene esteso a bambini-adolescenti che non necessariamente sono affetti da patologia oncologica. Cure palliative pediatriche vale a dire cure dedicate al bambino affetto da patologia inguaribile, per il quale l'obiettivo di cura non è la guarigione, ma il raggiungimento del massimo livello di salute e di qualità di vita possibili, se pur nella malattia (Antonazzo, M; et al 2018). La PPC iniziò a suscitare interesse scientifico all'inizio dell'attuale millennio, l'AAP (America Academy of Pediatrics) ha sottolineato nelle sue raccomandazioni che "lo sviluppo di programmi nelle cure palliative pediatriche, insieme alla sensibilizzazione della comunità e all'istruzione pubblica, deve essere una priorità dei centri di assistenza al servizio dei bambini" (Bergstraesser, E; et al 2013). Le cure palliative come disciplina hanno avuto origine dal movimento "Hospice per adulti" (hospice movement for adults) nato nel Regno Unito negli anni '60, sostenuto dalle ambiziose attività di Cicely Saunders e dall'apertura dell'Hospice di San Cristoforo; per i bambini, il movimento è iniziato negli anni '80 nel Regno Unito, in Canada e negli Stati Uniti (Bergstraesser, E; et al 2012). Dare una definizione concisa di cura palliativa pediatrica risulta particolarmente complesso in quanto come più volte già sottolineato tale disciplina risulta avere un carattere fortemente olistico, inglobando una serie di obiettivi che non riguardano esclusivamente la salute fisica del paziente. Le cure palliative pediatriche si approcciano infatti alla malattia attraverso la prevenzione, il controllo dei sintomi, il sollievo della sofferenza, l'identificazione e il trattamento precoce; garantendo inoltre un sostegno psicosociale e spirituale. Gli obiettivi delle cure palliative pediatriche possono quindi così essere riassunti:

- Fornire sollievo dal dolore e da altri sintomi angoscianti.
- Affermare la vita e considerare la morte come un normale processo, senza cercare di rimandarla o di anticiparla.
- Integrare nel piano di cura aspetti psicologici e spirituali legati al paziente.

- Offrire un supporto adeguato che possa aiutare il paziente a vivere attivamente ed in maniera consapevole le ultime fasi della sua vita.
- Offrire un sostegno valido alla famiglia del paziente, capace di aiutarla in tutte le fasi della malattia, dalla diagnosi di inguaribilità fino all'elaborazione del lutto.
- Migliorare la qualità della vita.

Nel contesto delle PPC e quanto concerne la gestione del dolore nel neonato, bambino ed adolescente in questi ultimi anni sono stati fatti notevoli progressi a livello legislativo/normativo. L'Italia si è infatti dotata di leggi nazionali e documenti di accordo tra stato e regioni che hanno portato se pur con notevole difficoltà e non poche resistenze all'attuazione di una serie di servizi rivolti a bambini e famiglie con condizioni limitanti la vita.

Nel 2006 il decreto del Presidente della Repubblica 7 aprile 2006 recante l'adozione del Piano Sanitario Nazionale 2006-2008 sottolinea come "particolare attenzione va posta alle esigenze di cure palliative nell'età neonatale, pediatrica e adolescenziale" e propone come "indispensabile l'organizzazione di reti di cure palliative dedicate, che permettano di garantire la qualità e la specialità degli interventi richiesti unitamente alla globalità e multidimensionalità della presa in carico del bambino e della sua famiglia".

Successivamente nel dicembre 2006 il Ministro della salute pubblica il Documento tecnico sulle cure palliative rivolte al neonato, bambino e adolescente preparato da una apposita commissione pediatrica nel quale vengono definiti gli ambiti ed i modelli assistenziali attualmente presenti in Italia e vengono fatte proposte attuative future.

Il 27 giugno 2007 viene sottoscritto un accordo Stato-Regioni sulle cure palliative nell'età neonatale, pediatrica e adolescenziale che pone delle basi per l'attuazione su tutto il territorio nazionale; in tale documento vengono descritti programmi e azioni rivolti a bambini e famiglie che possano garantire competenza continuità di cure, supporto e risposte concrete.

Il 15 marzo 2010 entra in vigore la legge 38/2010 che pone indicazioni del tutto innovative nell'ambito del dolore e delle cure palliative pediatriche e riconosce al bambino malato e alla sua famiglia la possibilità ed il diritto di accedere a servizi di cure specialistici e multiprofessionali con operatori specializzati e servizi h 24 per garantire un notevole grado di continuità assistenziale. Inoltre, viene riconosciuta la

“peculiarità” della persona “bambino” (come neonato, bambino ed adolescente con caratteristiche specifiche biologiche, psico-relazionali, sociali e cliniche) e sancita la necessità di una risposta ai bisogni, specifica e dedicata, sia a livello clinico-organizzativo che formativo e informativo. Inoltre con tale legge si pone particolare interesse di cura anche nei confronti dei genitori e delle persone più vicine al malato (“Respite Care”). Nella legge si sottolinea inoltre la necessità di una formazione di base in cure palliative pediatriche per tutti gli operatori ed una formazione specialistica per tutti quelli che lavorano nell’ambito delle PPC, formazione che non eluda specifici corsi atti a prevenire lo stress ed il burnout. Si sottolinea poi l’esigenza di educare la popolazione sul tema del dolore e degli interventi più efficaci e sui servizi offerti dalle cure palliative.

Il 16 dicembre 2010 la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province Autonome di Trento e Bolzano, sancisce l’accordo relativo a “Linee guida per la promozione, lo sviluppo e il coordinamento degli interventi regionali nell’ambito della Rete di Cure Palliative e della Rete di Terapia del Dolore” in cui viene ribadita l’importanza delle PPC e il tema della terapia del dolore e l’abilitazione di pediatri ospedalieri e di famiglia alla gestione di buona parte delle situazioni di più facile trattazione.

Nel Piano Sanitario Nazionale 2011 – 2013, si evidenzia come “particolare attenzione andrà indirizzata allo specifico sviluppo di una Rete assistenziale di Cure Palliative e Terapia del Dolore per minori”.

Il 4 aprile 2012, il Ministero dell’Istruzione dell’Università e della Ricerca in accordo con il Ministero della Salute, decreta l’istituzione del master Universitario di alta formazione e qualificazione in “Terapia del dolore e Cure Palliative Pediatriche per medici pediatri”, con l’obiettivo di formare figure professionali con specifiche competenze in Terapia del Dolore e Cure Palliative in ambito pediatrico.

Il 25 luglio 2012 la Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano, sancisce l’accordo relativo alla “Definizione dei requisiti minimi e delle modalità organizzative necessari per l’accreditamento delle strutture di assistenza ai malati in fase terminale e delle unità di Cure Palliative e della Terapia del Dolore”. Per l’ambito pediatrico il modello proposto e approvato è quello di un’unica rete specialistica di cure palliative e terapia del dolore dedicata unicamente al

paziente pediatrico realizzata a livello regionale e coordinata da un centro di riferimento dove un'equipe multiprofessionale risponde in maniera continuativa e competente a tutti i bisogni di salute di minori che necessitano di terapia del dolore e di cure palliative pediatriche.

La rete è fondamentale per garantire una continuità assistenziale, offrire risposte ad alto grado di complessità e specializzazione nei luoghi di vita del bambino come il domicilio, evitando in questo modo dei ricoveri. Fornisce inoltre risposte residenziali attraverso reparti pediatrici per acuti, strutture residenziali di cure palliative pediatriche come hospice pediatriche e interventi domiciliari come ospedalizzazioni domiciliari e assistenza domiciliare integrata in grado di adattarsi alle diverse fasi e ai diversi momenti della malattia. La rete collabora inoltre con tutte le strutture e le istituzioni del sistema socio sanitario necessarie alla gestione del minore.

Elementi essenziali della rete sono:

1. Centro di Riferimento di Cure Palliative Pediatriche e Terapia del Dolore (di norma anche sede dell'Hospice pediatrico). Tutte le regioni devono individuare un centro di riferimento come centro di formazione ricerca e supporto per l'organizzazione della rete. Il centro di riferimento definisce le necessità formative e attua programmi di formazione di base e di informazione pubblica, vi è presente un'equipe multispecialistica e multiprofessionale con specifica formazione nella gestione dei minori eleggibili alle cure palliative pediatriche e delle loro famiglie.
2. Risposta residenziale, Hospice pediatrico: struttura che accoglie il minore e la sua famiglia in un ambiente dedicato e protetto molto simile a quello domestico. In tale contesto viene garantita la sicurezza da un punto di vista clinico, si assicura la continuità delle cure, si promuove lo sviluppo e la qualità di vita dell'assistito e della sua famiglia. Nell'ottica del voler assicurare una sempre più specificità pediatrica, il ricovero in Hospice per adulti non è da considerarsi come una valida alternativa al ricovero in Hospice pediatrico. Deve essere una struttura indipendente ed in autonomia rispetto ad altri reparti ospedalieri/strutture territoriali, la sede deve essere collocata in prossimità di un centro ospedaliero di riferimento, il personale deve essere specificatamente formato per le cure palliative pediatriche e la terapia del dolore. È prevista la presenza del medico nelle ore diurne e la sua reperibilità nelle ore notturne, la presenza infermieristica è invece continua. L'accesso alla struttura avviene secondo

caratteristiche e criteri di eleggibilità del paziente, le liste di attesa che vengono create sono gestite attraverso specifici protocolli. Al momento del primo accesso con la struttura è previsto un colloquio con i familiari finalizzato a garantire una buona accoglienza, redigere un piano clinico assistenziale, condividere le finalità della struttura, fare attività di formazione e training ed elencare i vari servizi disponibili, tutto questo con lo scopo di includere la famiglia nella gestione del caso.

3. Risposte ospedaliere: in tale contesto troviamo reparti ospedalieri ad indirizzo pediatrico specifici per alcune patologie, vengono coinvolti fin da subito nel piano clinico assistenziale. Reparti di pediatria periferici con l'obiettivo di gestire e supportare il paziente e la famiglia nel contesto del domicilio.

4. Assistenza domiciliare di base e specialistica: comprende varie figure come: pediatri di libera scelta, medici di medicina generale, unità di cure palliative domiciliari e altre reti pediatriche domiciliari presenti sul territorio. Queste figure partecipano alla stesura del piano assistenziale in accordo con gli altri elementi della rete, nella gestione domiciliare il pediatra di libera scelta o il medico di medicina generale diventano i responsabili clinici del caso, supportati da tutti gli altri elementi della rete. A livello territoriale viene garantita la fornitura di presidi e farmaci necessari per la gestione del paziente nel contesto del domicilio.

5. Servizi socio-sanitari territoriali ed educativi: sono servizi che vengono garantiti all'assistito e alla famiglia con l'obiettivo di promuovere un funzionale processo di sviluppo e di crescita e un fondamentale supporto sociale per il nucleo familiare.

La rete permette di agire in maniera capillare garantendo un livello di assistenza personalizzato e tempestivo in base alla complessità clinica del caso, la rete permette inoltre di ottimizzare l'utilizzo delle risorse, abbattere le tempistiche e rendere omogenea la risposta assistenziale. In tale contesto risulta però fondamentale la necessità per tutti gli operatori di avere una formazione specifica.

In Italia, nonostante la legge 38/2010 che stipula il diritto dei bambini e delle famiglie di accedere ad appropriati servizi per il controllo del dolore e alle cure palliative pediatriche, l'accessibilità a questi resta ancora limitata a causa di innumerevoli barriere che ancora oggi si riscontrano a livello nazionale (Benini, F; et all 2016). Nel 2010 è stata emanata la Legge 15 marzo 2010, n. 38 concernente "Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore" (Gazzetta Ufficiale n. 65 del 19

marzo 2010). Tale Legge risulta essere di notevole rilevanza in quanto viene affermato che le cure palliative e la terapia del dolore rientrano nell'ambito dei livelli essenziali di assistenza per il malato, si vuole in tal modo sottolineare il rispetto della dignità e dell'autonomia della persona umana, il bisogno di salute, l'equità nell'accesso all'assistenza, la qualità delle cure e la loro appropriatezza riguardo alle specifiche esigenze. La legge, tra le prime in Europa, tutela all'art. 1 "il diritto del cittadino ad accedere alle cure palliative e alla terapia del dolore", ed individua tre reti di assistenza dedicate alle cure palliative, alla terapia del dolore e al paziente pediatrico. La legge 38/2010 sottolinea inoltre ulteriori aspetti relativi alla questione dolore come, l'obbligo della rilevazione di tale parametro durante la degenza del paziente, da registrare nell'apposita documentazione servendosi di idonee scale per la rilevazione.

Lo stato di diffidenza nei confronti delle PPC, in Italia, trova in parte origine dallo stesso termine "palliativo". Nella lingua italiana questo aggettivo ha infatti una connotazione negativa, indicando una rinuncia alle cure, mentre è ben saputo che, la cura palliativa non significa rinunciare, ma indica un approccio d'iniziativa che mira alla riduzione delle sofferenze e migliora la qualità della vita (Benini, F; et al 2011). Anche in Italia l'evoluzione della scienza medica e delle nuove tecnologie ha portato ad una riduzione della mortalità nella popolazione pediatrica, determinando allo stesso tempo un'estensione della sopravvivenza di bambini con patologie croniche. L'incurabilità e la morte vengono percepiti come un problema riguardante unicamente adulti ed anziani, il bambino non viene mai associato a questi termini in quanto nell'ottica collettiva è generalmente considerato come persona che ha appena iniziato a vivere, ci sono quindi ragioni culturali ed emotive che portano a rifiutare il problema delle cure palliative pediatriche, tale resistenza impedisce di creare delle reali soluzioni per favorire ed implementare l'organizzazione dei servizi erogati (Benini, F; et al 2016). Oggi si tende a credere che il solo scopo della medicina sia quello di trovare una soluzione di cura anche a quelle condizioni definite come "incurabili", erroneamente si crede che fare tutto ciò che è tecnicamente possibile possa in qualche modo migliorare la salute del paziente, a volte però non fare è meglio che fare. Molto spesso i pediatri sono spinti dalle famiglie dei neonati, bambini o adolescenti con malattie incurabili a fare tutto ciò che è in loro potere e la fiducia infondata nei trattamenti o le aspettative non realistiche del progresso scientifico portano a rifiutare l'esistenza di un limite

(Benini, F; et al 2016). Alcuni studi mostrano che la conoscenza della popolazione italiana delle PPC è spesso sbagliata o incompleta, è stato stimato che un italiano su due non ha mai sentito parlare di cure palliative, solo il 23% ha un'adeguata e precisa idea di cosa significhi il termine, e il 27% ha sentito parlare delle cure palliative ma non sa a cosa siano riferite e di che cosa si occupino o, ha idee sbagliate sulle PPC (Benini, F; et al 2016). A livello Nazionale, c'è una limitata conoscenza delle legislazioni che governano l'accesso alle cure palliative, solo il 15% degli italiani conosce la legge 38/2010 e dei diritti provenienti da essa, questa situazione limita seriamente e previene anche l'attivazione dei servizi di PPC. Un altro ostacolo significativo che si riscontra a livello Nazionale e che comporta notevoli difficoltà nella corretta erogazione di servizi di cure palliative deriva da una scarsa preparazione e formazione del personale sanitario. In Italia, la formazione degli operatori sanitari nella PPC è incompleta ed inadeguata, rappresentando quindi un importante ostacolo alla piena attuazione della legge 38, a causa di ciò non si può garantire una risposta qualificata ed equa alla necessità di PPC in tutto il paese (Benini, F; et al 2016). In Italia, solo il 50% dei medici specializzati in pediatria riceve una formazione in PPC durante il loro corso di specializzazione di 5 anni, anche nel settore infermieristico non esiste attualmente una formazione specifica in PPC. È evidente che la mancanza di formazione del personale è uno dei gli ostacoli più critici alla fornitura di PPC e la formazione specifica dovrebbe diventare parte integrante di tutti i curricula delle diverse figure professionali coinvolte nelle cure pediatriche (Benini, F; et al 2016). In Italia una serie di ostacoli impedisce quindi lo sviluppo delle cure palliative pediatriche. Oltre a quelli appena elencati, anche l'autonomia delle regioni nel creare una rete di servizi in tale ambito (come sostenuto dalla legge 38 del 2010) risulta disomogenea, soltanto 5 delle 22 realtà regionali hanno infatti provveduto ad un'organizzazione di tale servizio, probabilmente fattori politici e locali hanno condizionato i metodi e le risposte adottate dalle regioni per far fronte a tale problema. Tutte queste barriere richiedono un cambiamento di approccio: il problema della PPC deve essere riconosciuto a livello sociale, professionale e di pianificazione, affinché venga percepito come un servizio indispensabile basato sulle specifiche necessità individuali di pazienti pediatriche con diagnosi di inguaribilità.

1.1 Profilo del paziente pediatrico inserito in un percorso di cure palliative.

Nel contesto della PPC, è necessario definire due termini aggiuntivi, ovvero "malattia pericolosa per la vita" e "limitante la vita". Il primo descrive una malattia per la quale una cura è realistica ma può fallire, e la seconda descrive un disturbo per il quale non esiste speranza di guarigione. La PPC si concentra sulle malattie che "limitano la vita" e quindi su una durata limitata anche se può essere applicata in precedenza in malattie gravi con incertezza prognostica (Bergstraesser, E; et al 2013). Le cure palliative pediatriche (PPC) che si concentrano su bambini e adolescenti con malattie limitanti la vita, possono essere intraprese in vari punti della traiettoria della malattia, se possibile precocemente cercando di garantire la migliore qualità di vita possibile nonostante una durata limitata (Bergstraesser, E: et al 2013). Dalla nascita fino ad arrivare all'adolescenza un'ampia percentuale di pazienti può beneficiare dei servizi offerti dalle PPC. La gamma di malattie che rendono i pazienti pediatrici potenzialmente ammissibili alla PPC è ampia ed eterogenea a causa delle peculiari caratteristiche anatomiche e fisiologiche di questi pazienti (Jankovic, M; et al). Le malattie pediatriche potenzialmente letali comprendono una varietà di disturbi neurologici, muscolari, oncologici, respiratori, cardiologici, metabolici e cromosomici, nonché sindromi, malformazioni, infezioni e condizioni post-anossiche (Jankovic, M; et al). In tale contesto risulta quindi evidente la necessità di definire dei criteri di ammissibilità per accedere ai servizi offerti dalle PPC, infatti la sola presenza di una malattia incurabile non può essere ritenuta fattore determinante per l'accesso. L'eleggibilità di un paziente alle PPC deve essere valutata tenendo conto di molteplici aspetti come: la complessità assistenziale, la natura e l'entità dei problemi fisici e psicologici che si presentano nel bambino e nella sua famiglia ed inoltre la tipologia di bisogni.

Criteri di eleggibilità

Nel 2004 The Association for Children with Life-limiting and Terminal Illness e il Royal College of Paediatrics and Child Health, ha sistematizzato l'eleggibilità dei bambini con patologia inguaribile alle PPC, individuando 4 categorie di pazienti:

1. Bambini con patologie per le quali esiste un trattamento specifico, ma che può fallire in una quota di essi (patologie life-threatening). Le cure palliative intervengono quando

il trattamento volto alla guarigione fallisce (Es. neoplasie, insufficienza d'organo irreversibile);

2. Bambini con patologie in cui la morte precoce è inevitabile, ma cure appropriate possono prolungare ed assicurare una buona qualità di vita (Patologie life-limiting. Es. fibrosi cistica);

3. Bambini con patologie progressive, per le quali il trattamento è quasi esclusivamente palliativo e può essere esteso anche per molti anni (Patologie life-limiting. Es. malattie degenerative neurologiche e metaboliche, patologie cromosomiche e geniche);

4. Bambini con patologie irreversibili ma non progressive, che causano disabilità severa, e morte prematura (Es. paralisi cerebrale severa, disabilità per sequele di danni cerebrali e/o midollari). (Benini, F; et al 2011)

Definizione di incurabilità nei pazienti oncologici pediatrici

Tradizionalmente, un tumore è dichiarato incurabile se è caratterizzato da recidive multiple resistenti alla terapia per le quali non è prevista alcuna possibilità scientifica di recupero (Jankovic, M; et al). Tuttavia, data la mancanza di criteri e parametri condivisi per la definizione dell'incurabilità di un paziente pediatrico, raramente nella pratica clinica viene fatta una diagnosi di malattia incurabile (Jankovic, M; et al). Negli ultimi anni, i progressi tecnologici e le continue innovazioni terapeutiche hanno contribuito a migliorare le aspettative di recupero nei casi di cancro pediatrico, spingendo i medici a rivedere continuamente la definizione di incurabilità. La definizione di incurabilità è inoltre influenzata da fattori contingenti e soggettivi come la speranza di guarigione da parte del nucleo familiare. Il risultato finale di questo complesso processo decisionale è spesso un ritardo nell'avvio della PPC, che limita gli effetti benefici di questo servizio alle fasi terminali della vita (Jankovic, M; et al). La diagnosi di inguaribilità dovrebbe essere prontamente posta dal clinico contestualmente ad un insuccesso terapeutico o all'impossibilità di attuare una determinata terapia, ciò implicherebbe una migliore e più tempestiva attuazione delle PPC.

Possibili situazioni per indirizzare i bambini con cancro a uno specialista in PPC.

ALLA DIAGNOSI	DURANTE LA MALATTIA
Bambino con una nuova diagnosi di malattia potenzialmente letale	Malattia resistente al trattamento
Glioma cerebrale intrinseco esteso	Malattia progressiva (ad es. nuove metastasi)
Neuroblastoma in stadio IV	Malattia recidiva dopo remissione
Tumore metastatico solido	Malattia resistente o ricorrente dopo trapianto di cellule staminali ematopoietiche
Qualsiasi altro tipo di tumore con una previsione di sopravvivenza libera da eventi (EFS) <40% con le attuali terapie	Esposizione a complicanze potenzialmente letali (ad es. Insufficienza d'organo, intubazione prolungata)
Nuova diagnosi con gestione del dolore difficile o altri sintomi	Sviluppo di nuove e significative tossicità legate al trattamento e / o allo stress psicosociale
Ricovero prolungato (oltre 3 settimane) senza evidenza di miglioramento clinico	Ricovero prolungato in terapia intensiva (oltre 1 settimana) senza evidenza di miglioramento clinico

(Kaye, E; et al 2015)

Definizione di incurabilità in pazienti pediatrici non affetti da cancro

Circa il 75% dei bambini ammissibili alla PPC soffre di malattie non correlate al cancro, questa vasta categoria comprende bambini con malattie che limitano la vita, per questi bambini, la diagnosi di incurabilità è inerente alla malattia di base, spesso rappresentata da malattie genetiche rare che di solito si manifestano prima o subito dopo la nascita (Jankovic, M; et al). Tale situazione non sempre risulta estremamente chiara, ci sono infatti pazienti che presentano patologie potenzialmente letali per i quali esiste un trattamento che può però risultare infruttuoso, in tale situazioni va sempre valutata la diagnosi di incurabilità e la possibilità di accesso alle PPC.

Possibili situazioni per riferire a PPC un bambino con una malattia incurabile non cancerosa.

Alla diagnosi	Durante la malattia
Malattia incurabile con prognosi terminale e rischio di morte prematura (ad es. Malattia degenerativa)	Malattia con peggioramento dei sintomi che non rispondono alle terapie
Malattia incurabile con presenza di numerose esigenze cliniche complesse	Malattia con diagnosi di incurabilità che aumenta le esigenze cliniche / psicologiche / sociali / etiche
Coordinamento / tutoraggio / supervisione della rete di welfare per garantire assistenza al bambino e alla famiglia	Supporto durante la fase terminale e gestione del lutto

(Kaye, E; et all 2015)

Valutazione della complessità assistenziale

Oltre alla diagnosi di inguaribilità un altro parametro molto importante che regola l'accesso ai servizi offerti dalle PPC, è rappresentato dai bisogni di cura del paziente e della sua famiglia. I differenti bisogni condizionano infatti una diversa tipologia di intervento.

1. Primo livello di cura - “approccio palliativo” in caso di bisogni di cura di bassa-media entità, che richiedono interventi di PPC di base. Tali interventi devono essere assicurati da tutti i professionisti della salute.

2. Secondo livello di cura - “PPC generali” in caso di bisogni di cura moderati/elevati, che richiedono l'intervento di quei professionisti che si occupano della patologia in causa ma che hanno anche preparazione e competenze specifiche in PPC. Le PPC generali possono richiedere supporto e supervisione anche da parte di una équipe specialistica in PPC.

3. Terzo livello di cura - “PPC specialistiche” in caso di bisogni di cura elevati; queste situazioni richiedono l'intervento continuativo di professionisti esclusivamente dedicati alle cure palliative pediatriche operanti in équipe multiprofessionali specifiche.

L'analisi dei problemi del neonato/bambino/adolescente con patologia inguaribile e della sua famiglia, permette agli operatori di identificare i loro bisogni di cura e quindi

definirne l'eleggibilità ai diversi livelli di PPC, tale analisi deve essere effettuata in maniera congiunta dall'equipe curante, al fine di poter valutare in modo globale ed il più completo possibile la situazione attuale e quella prevedibile, definire i bisogni attuali e proporre le risposte di cura più adeguate (Benini, F; et all 2011). Diverse sono le aree da indagare per valutare gli specifici bisogni: fisica, psicologica, sociale, organizzativa, spirituale ed etica. Ciascuna di queste aree risulta essere modulata da differenti fattori come: l'età, la patologia, lo sviluppo cognitivo relazionale del bambino, la struttura e la qualità dei legami familiari, le risorse ed i modelli di cura disponibili, l'ambito sociale culturale e religioso di appartenenza. Giunti all'identificazione dei bisogni dei pazienti e della loro famiglia, è necessario che questi vengano attentamente valutati e pesati definendo gli interventi indifferibili e le necessità di cure primarie, al fine di garantire all'assistito e al nucleo familiare la migliore qualità di vita possibile. In letteratura esistono pochi strumenti per valutare l'entità e quindi il peso assistenziale delle necessità dei bambini inguaribili e delle loro famiglie. In tale ambito le PPC stanno lavorando con l'obiettivo di creare strumenti che possano calcolare in maniera adeguata tutte le esigenze dell'età pediatrica.

L'ACCAPED

Uno degli strumenti utilizzato per valutare i bisogni clinici assistenziali del bambino è l'ACCAPED (scheda di accertamento dei bisogni clinico assistenziali complessi in pediatria). Questo strumento è utilizzato al momento della prima valutazione e nelle successive rivalutazioni, a ciascun item viene assegnato un punteggio e la somma dei vari punteggi categorizza i pazienti in differenti complessità assistenziali.

- I bambini con punteggi ≤ 29 necessitano dell'attivazione dei servizi di base (Pediatra di Libera Scelta, Medico di Medicina Generale, Distretto, Ospedale territoriale, servizi di riabilitazione) secondo l'approccio palliativo delle Cure Palliative Pediatriche.
- I bambini con punteggi 30-49 necessitano dell'attivazione dei servizi specialistici ospedalieri secondo l'approccio delle Cure Palliative Pediatriche generali e dell'attivazione dei servizi specialistici di Cure Palliative Pediatriche.
- I bambini con punteggi ≥ 50 necessitano dell'attivazione di servizi specialistici di Cure Palliative Pediatriche.

LA PAPAS SCALE

Un'altra scala utilizzata per la valutazione dei bisogni è la Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale) la quale favorisce una presa in carico tempestiva del paziente e l'inserimento nel setting assistenziale più adeguato. Inoltre, questo strumento consente di dare un "peso" alla complessità di cura bio-psico-sociale che la condizione di inguaribilità determina in quel bambino (Bergstraesser, E; et all 2013). La scala è pensata per pazienti pediatrici in un range di età compreso tra ≥ 1 anno e ≤ 19 anni e comprende 5 domini ritenuti rilevanti per definire le condizioni di eleggibilità.

I domini sono:

1. traiettoria della malattia ed impatto sulle attività giornaliere del bambino;
2. risultato atteso del trattamento della patologia di base ed onere delle terapie;
3. sintomi ed impatto dei problemi associati;
4. preferenze/bisogni del paziente e dei genitori, preferenze del personale sanitario;
5. stima dell'aspettativa di vita.

Ad ogni dominio sono associate delle domande a cui viene attribuito un punteggio, il punteggio finale è dato dalla somma delle risposte e consente la stratificazione dei pazienti in tre gruppi.

1. score 10-14 oppure terapia non curativa: introduzione alle Cure Palliative (ovvero Approccio Palliativo): prevede l'introduzione del bambino ad un programma di cure palliative, chiarendo e condividendone gli obiettivi;
2. score 15-24 oppure aspettativa vita < 1 anno, comorbidità grave, terapia non guaritiva, famiglia richiedente Cure Palliate Pediatriche: approccio alle Cure Palliative (ovvero Cure Palliative Pediatriche Generali): pazienti per cui attivare un percorso di Cure Palliative Pediatriche con presa in carico da parte di un team dedicato per la gestione del sintomo disturbante insieme ai trattamenti per controllare la malattia di base;
3. score 25-42 oppure possibile morte in < 6 mesi, rapido deterioramento, effetti collaterali/sintomi complessi e «pesanti», famiglia richiedente Cure Palliative Pediatriche, grande distress famiglia/pz: palliative care focus (ovvero Cure Palliative Pediatriche Specialistiche): le Cure Palliative Pediatriche diventano il centro di cura.

La maggior parte degli operatori coinvolti nel processo di validazione della scala, la ritiene uno strumento innovativo che ha favorito il confronto tra professionisti su temi importanti: distress del paziente, della famiglia, bisogni espressi ed inespressi,

vulnerabilità del soggetto ed appropriatezza della presa in carico (Manfredini, L; et al 2018). L'approccio ad un minore che necessita di cure palliative non può essere standardizzato, ogni paziente necessita di specifiche peculiarità assistenziali dettate da variabili biologiche cliniche e psico-relazionali. Alcuni elementi da tenere in considerazione nel pianificare un'assistenza idonea rivolta ad un paziente che necessita di PPC sono:

Età: l'età pediatrica comprende una fascia molto ampia di individui che differiscono per variabili antropometriche, metabolismo, maturità dei sistemi e aspetti psicosociali.

Patologia: diverse sono le patologie che possono rendere necessario l'accesso alle PPC per bambini ed adolescenti. Oltre alle patologie un altro elemento di base che deve essere valutato è la storia clinica del paziente in quanto molto spesso alla morbilità di base si accompagnano delle comorbilità che possono modificare in maniera sostanziale il quadro clinico che deve perciò essere valutato in maniera olistica.

Un altro elemento che contraddistingue le cure palliative pediatriche è la numerosità; le condizioni cliniche che richiedono un accesso alle PPC sono poco frequenti, il rilievo epidemiologico di queste patologie è certamente molto inferiore rispetto a quello delle persone adulte.

Frammentazione: deriva da una bassa numerosità e un'elevata variabilità che determinano che si manifesti una notevole frammentazione di patologie cliniche. In alcuni bacini d'utenza mancano esperienza e formazione nell'ambito delle PPC e ciò porta a far sì che molto spesso i servizi pediatrici vengano omologati a quelli dell'adulto.

Alto livello assistenziale: molto spesso i trattamenti adottati sono complessi e richiedono specifiche competenze relazionali cliniche e tecniche appositamente dedicate alla diversa età del paziente a cui è rivolto il trattamento.

Specifico sociale e relazionale: l'assistenza, la morte e il vivere la malattia di un bambino o di un ragazzo di giovane età è del tutto differente per i familiari ed i professionisti sanitari. Ciò dà origine a sentimenti ed emozioni contrastanti come l'impotenza, la frustrazione, rabbia e dolore che possono portare a comportamenti di fuga, abbandono, insicurezza e aggressione sia nel contesto familiare che in quello sanitario determinando gravi fallimenti assistenziali.

1.2 Assistenza ad un paziente pediatrico terminale. La rilevazione del dolore.

Il dolore è un'esperienza sgradevole sensoriale ed emotiva che viene associata ad un danno tessutale reale o potenziale, ogni individuo impara l'applicazione della parola dolore per il tramite di esperienze correlate ai traumatismi della prima infanzia ((International Association for the Study of Pain (IASP)). Da un punto di vista clinico il dolore si può classificare in acuto, cronico, procedurale e terminale, da un punto di vista eziopatogenetico in nocicettivo, neuropatico e psicogeno.

Il dolore è una problematica che si associa a tutte le età e per questo anche nel neonato/bambino deve essere correttamente valutato utilizzando apposite scale di valutazione e trattato in maniera adeguata sia nel setting ospedaliero che in quello territoriale. La raccolta dell'anamnesi prevede la valutazione della storia familiare e patologica prossima e remota, include inoltre domande rivolte direttamente al bambino che possono cambiare in base alla sua età ed al suo grado di collaborazione. È importante far descrivere il dolore al bambino e cercare di comprendere come il dolore influenzi il suo ritmo circadiano (es gioco, sonno/veglia, alimentazione relazione con gli amici). Un breve metodo che permette all'operatore di memorizzare quale caratteristiche del dolore ricercare è il metodo PQRS (Provocazione, Qualità, Irradiazione, Severità, Tempo). Altro aspetto fondamentale nel valutare il dolore è l'esame obiettivo che prevede: un'osservazione generale del paziente inclusa la rilevazione dei parametri vitali, ispezione della sede in cui il bambino ha dolore, un esame del sistema nervoso per escludere che il bambino abbia dei deficit sensoriali e un'osservazione del sistema muscolo scheletrico per evidenziare la presenza di eventuali anomalie posturali o strutturali.

Se si desidera trattare il dolore in maniera efficace è necessario misurarlo cioè renderlo oggettivamente quantificabile. La misurazione del dolore ha i seguenti obiettivi:

- valutare il livello del dolore attuale del bambino;
- analizzare l'andamento del dolore nel tempo;
- scegliere l'approccio analgesico più adeguato;
- monitorare gli effetti del trattamento scelto;
- utilizzare un linguaggio comune tra operatori sanitari nella gestione del dolore.

Le scale di autovalutazione costituiscono il gold standard per la valutazione del dolore e si basano sulla descrizione che il bambino riesce a dare del proprio dolore. I limiti sono posti dall'età del paziente e delle sue capacità comunicative/cognitive, generalmente si usano nei bambini con età superiore ai 4 anni. In bambini in età prescolare vengono utilizzati strumenti visivi molto semplici con foto e disegni nei bambini più grandi si ricorre a strumenti che richiedono abilità cognitive più complesse. Per valutare il dolore soprattutto in bambini con handicap si possono utilizzare anche delle scale di eterovalutazione in cui persone diverse dal bambino valutano e danno una misurazione del dolore provato dal bambino, gli strumenti usati sono gli stessi dell'autovalutazione. La misurazione del dolore può avvenire anche con metodi fisiologici valutando cioè l'effetto del dolore su parametri fisiologici (es aumento di F.R., F.C., PA e sudorazione palmare), non possono essere considerati come indicatori specifici del dolore ma misurano lo stress fisico del bambino che generalmente è sempre associato a delle situazioni dolorifiche, sono utili in quelle situazioni in cui non è possibile rilevare il dolore utilizzando delle scale di autovalutazione. I metodi comportamentali valutano invece le risposte comportamentali secondarie al dolore e rappresentano una risposta globale dell'esperienza dolorosa. I parametri comportamentali che vengono valutati sono: l'espressione facciale, la postura, il movimento, il pianto e le modificazioni del ritmo circadiano.

Le tre scale maggiormente utilizzate che permettono un'adeguata valutazione nel bambino 0-18 anni sono:

- 1) Scala FLACC per bambini d'età al di sotto dei 3 anni, o per bambini che per deficit motori o cognitivi non possono fornire una valutazione soggettiva del dolore.
- 2) Scala con le facce di Wong-Baker per bambini d'età > 3 anni.
- 3) Scala numerica per bambini d'età \geq 8 anni.

Nella scala FLACC si hanno cinque categorie (volto, gambe, attività, pianto, consolabilità.) ogni voce viene conteggiata da 0 a 2, con un punteggio totale tra 0 e 10. Tale scala ha trovato ampio utilizzo in ambito clinico grazie alla sua accuratezza e alla sua facile applicazione.

La scala di Wong-Baker è utilizzata per i bambini con età superiore ai 3 anni, è costituita da 6 facce che vanno da quella sorridente che rappresenta una situazione di nessun tipo di dolore a quella che piange che rappresenta una situazione di dolore

estremo, la scala va somministrata al bambino chiedendogli di indicare la faccia che rappresenta il male/dolore che prova in questo momento.

Nel bambino con età superiore agli 8 anni si utilizza la scala numerica NRS, si tratta di una linea orizzontale a cui vengono associati dei valori numerici da zero a dieci e delle ancore verbali intermedie per facilitare la valutazione del dolore; i due estremi della linea corrispondono a nessun dolore e peggior dolore possibile. Si chiede al bambino di indicare l'intensità del dolore scegliendo il numero corrispondente.

Particolarmente difficoltosa può risultare la valutazione del dolore nel neonato dove la comunicazione non è possibile, sono state sviluppate per tale ragione delle scale algometriche neonatali che prendono in considerazione le alterazioni fisiologiche e comportamentali indotte dal dolore, possono essere monodimensionali o pluridimensionali. Quelle maggiormente utilizzate sono: • PIPP (Premature Infant Pain Profile), per neonato pretermine; • NPASS (Neonatal Pain Assessment and Sedation Scale), per neonato in terapia intensiva neonatale; • NIPS (Neonatal Infant Pain Scale), per dolore procedurale.

In un paziente pediatrico terminale un altro elemento fondamentale nelle pratiche assistenziali è la valutazione continua dei suoi bisogni. Per quanto breve sia lo spazio temporale di vita futura attesa e, compromessa o involuta sia l'acquisizione di nuove funzioni e capacità, ugualmente gli aspetti dell'evoluzione e della maturazione rimangono condizioni essenziali che modulano ogni intervento, da quelli sanitari più tradizionalmente concepiti (terapie farmacologiche, supplementazione o sostituzione di funzioni vitali o d'organo o apparato, ecc.), a quelli che coinvolgono o interessano altri e diversi settori della società (Ministero della salute 2008).

Principali bisogni che vengono individuati nel paziente pediatrico

A) Mantenimento dell'equilibrio fisico del soma e della sua crescita e maturazione

1. contrasto, compenso e/o controllo dei sintomi, prevenzione della loro ingravescenza e della nuova comparsa, controllo e prevenzione delle complicanze e delle comorbilità, loro trattamento precoce per la riduzione di esiti e menomazioni conseguenti;

2. mantenimento delle funzioni vitali, dell'omeostasi somatica compresi gli equilibri idroelettrolitico ed energetico e dei restanti metabolismi, mantenimento e maturazione per quanto possibile delle funzioni d'organo e apparato e/o loro supplementazione o sostituzione;

3. promozione delle potenzialità di crescita e maturazione somatica residue e supporto per una loro armonica realizzazione, valutazione di questi aspetti nella scelta e realizzazione di ogni opzione terapeutica;

4. realizzazione di tutti gli interventi nella maniera meno traumatica, invasiva e protetta dal dolore, nel rispetto della persona nella sua globalità e dignità e attraverso la valutazione costante tra costo per il piccolo paziente e beneficio apportato.

B) Sviluppo e mantenimento delle funzioni

1. messa in atto precoce di tutte le misure che favoriscano e rinforzino l'interazione con l'ambiente, in particolar modo supportando e strutturando input ambientali relazionati all'età, ai canali sensoriali e relazionali disponibili e al grado e tipo della loro eventuale compromissione e attuando ogni intervento capace di favorire l'integrazione di tali input con le funzioni cerebrali attuali ed in sviluppo;

2. recupero, supporto, supplementazione per quanto possibile delle funzioni motorie, comunicative, sensoriali, cognitive e relazionali già acquisite ed eventualmente compromesse o perdute;

3. attivazioni di tutti gli interventi, compreso la dotazione di supporti, protesi, ausili e di riadattamento ambientale, al fine di far acquisire nuove capacità di interazione con l'ambiente, di autonomia personale e di performance.

C) Maturazione della personalità, del riconoscimento del sé e degli altri, della valorizzazione delle peculiarità e talenti individuali

1. non aver interrotto il legame parentale in nessun momento della cura e della presa in carico, ma vederlo supportato e rafforzato nelle competenze tecniche e negli aspetti relazionali ed emotivi;

2. aver individuato precocemente i professionisti ed operatori che si occupano e occuperanno in futuro di lui, vedendo il loro numero più contenuto possibile, senza rotazioni e sostituzioni non essenziali del personale. Avere un rapporto empatico e personale con essi, anche attraverso azioni di aiuto, supervisione e contenimento degli operatori;

3. mettere in atto tutte le attività, mediate dall'età e condizione del minore, che, attraverso il gioco, l'espressione diretta o indiretta della creatività e dei vissuti, fino, se necessario, ad una presa in carico psicologica, favoriscano lo sviluppo di un'immagine di sé sufficientemente armonica.

D) Crescita della persona, della sua educazione, cultura e creatività, della sua spiritualità, del suo ruolo tra gli altri e nelle comunità

1. avere a disposizione spazi, strumenti, modalità ed attività di gioco e socializzazione relazionati all'età, condizione e attitudini personali;

2. godere in tutte le condizioni e per tutto il tempo possibili, della frequenza scolastica, anche a distanza e/o con attività individualizzate e dislocate ed integrarla con ogni altra proposta fattibile di tipo educativo e culturale;

3. poter partecipare, relativamente ad età e condizione presentata, ad attività sociali ricreative che interessino gruppi e pari, attività sia generalmente organizzate, sia appositamente per il suo coinvolgimento, anche attraverso la collaborazione con gruppi di volontariato attivo;

4. avere a disposizione il supporto spirituale desiderato nei tempi e modi voluti.

E) Essere e sentirsi amato da una famiglia sufficientemente serena per accoglierlo e per accudirlo e gestirlo con competenza ed equilibrio

1. avere un accudimento sufficientemente competente e amorevole;

2. godere di una relazione parentale, familiare e amicale, riferita all'età e alle capacità individuali, valida, supportava e motivante;

3. ricevere le cure necessarie e vivere in un ambiente a misura di bambino e con una organizzazione e modalità rispettose dei suoi ritmi, dei suoi sentimenti, dell'impatto emotivo che producono e della sua capacità di integrarlo nel suo mondo interiore.

F) Vivere nel presente mantenendo comunque uno spazio di pensiero futuro davanti a sé.

1. veder rispettato, con riferimento all'età, condizione e desiderio personale, il diritto di informazione e comunicazione e comunque essere reso in grado di comprendere cosa sta accadendo e cosa si sta per fare;

2. veder accolto il proprio dolore psichico, angoscia e ansia, attraverso ogni modalità di contenimento, supporto, ascolto e presa in carico relazionata ad età, condizione e desiderio individuale;

3. mantenere per quanto possibile, ritmi e motivazioni quotidiane e scadenze e proposte per il domani.

Tra i bisogni di assistenziali appena elencati si possono ottenere diverse combinazioni che vanno a definire ciascun caso e orientano le azioni più adeguate da intraprendere in

base al paziente ed al suo nucleo familiare. Il complesso di queste azioni definisce quindi dei “profili di intervento”. Gli attori coinvolti in questi piani assistenziali sono molteplici e generalmente viene evidenziata una figura di riferimento che svolge il ruolo di case manager, fondamentale anello di congiunzione tra il mondo dei professionisti e la famiglia dell’assistito. Per favorire la creazione di un piano assistenziale adeguato si parte sempre da una prima fase di “assessment” in cui si effettua una complessiva valutazione clinica del minore, funzionale, sintomatologica e si valuta la sua potenzialità evolutiva. Questa prima fase è fondamentale per poter poi dirigere le azioni successive. L’assessment non si limita temporalmente soltanto alla prima fase ma continua per tutto il periodo della presa in carico, che non include unicamente gli interventi sanitari tradizionalmente intesi ma anche tutte le attività di supporto che ruotano intorno al minore e alla famiglia, la presa in carico si stende oltre l’exitus dell’assistito in quanto comprende anche una serie di interventi per la gestione del lutto rivolti alla famiglia. Nella pianificazione le due figure ben definite che rivestono un ruolo centrale per la coordinazione dei vari interventi sono:

case manager: medico che coordina gli interventi e si prende in carico l’assistenza globale del paziente

case manager territoriale: generalmente questa figura è rappresentata dal pediatra di famiglia che segue l’assistito nel contesto del domicilio.

La presa in carico del minore deve essere quindi costantemente rivalutata in quanto il paziente pediatrico presenta innumerevoli e differenti necessità che si evolvono in maniera continuativa nell’arco temporale della sua malattia, tali necessità cambiano sia in funzione della sua crescita anagrafica sia in base al suo modo di rapportarsi a situazioni esterne come la famiglia, la malattia e fattori socioculturali. Il bambino è un soggetto dinamico che si evolve e si struttura, cognitivamente e psicologicamente, in maniera piuttosto rapida, specializzando progressivamente anche i propri meccanismi di difesa (Scarponi, D; 2014). Nella realtà è evidente però che questi scatti evolutivi non sono così schematici e si presentano frequentemente numerose interferenze ed eccezioni, che gli operatori sono comunque tenuti a considerare nel processo di cura. È importante inoltre sapere come cambia nel tempo il concetto o la rappresentazione che il bambino ha del suo essere mortale (Scarponi, D; 2014). Il bambino 0-5 anni non ha un concetto di morte definitivo e non riesce a dare un significato all’evento morte. Bambini

invece in un'età compresa tra i 6 e i 9 anni associano la morte alla vecchiazza e quindi a quella che è la fase conclusiva della vita, bambini più grandi ed adolescenti hanno invece una rappresentazione definitiva di quella che è la morte e sono maggiormente consapevoli in relazione a tale tematica. I quattro principali stadi del ciclo evolutivo del bambino che vengono individuati da Piaget sono: primo stadio (0-2 anni) secondo stadio (2-6 anni) terzo stadio (7-11 anni) quarto stadio (preadolescenza e adolescenza). Il momento di comunicazione della diagnosi di malattia costituisce la prima fase della conoscenza dove si ha in genere la presenza della famiglia (genitori) e di figure professionali come medico, infermiere e psicologo, tale momento risulta simile in tutti e quattro gli stadi del ciclo evolutivo. La comunicazione di diagnosi ufficiale è decisiva in quanto da lì inizia la storia della malattia ma è anche da lì che si stabilisce la relazione terapeutica del paziente con la sua famiglia (Scarponi, D; 2014). A seguito di questa comunicazione vengono fatti dei colloqui di supporto psicologico con i genitori che servono ad inquadrare il nucleo familiare e a comprendere i bisogni psicologici della famiglia. In generale in questa fase per quanto riguarda il bambino soprattutto fino ai 6 anni è molto importante da parte dei clinici osservare il comportamento della triade (madre padre bambino), proprio perché il bambino ha dei bisogni differenti da quelli del genitore e dell'adulto. Proprio in questo delicato momento può verificarsi un attaccamento morboso della madre rispetto ai bisogni del bambino o al contrario un forte distacco causato dalla sua angoscia di morte nel prendersi cura del minore. Questa situazione richiede un'attenzione importante da parte dei professionisti che devono tutelare fin dalle prime fasi il legame madre-bambino affinché sia garantito il corretto processo evolutivo del neonato. In generale nella fase della diagnosi la madre tende ad essere la figura più prominente per quanto riguarda la gestione della cura. In questa prima fase il compito fondamentale degli operatori risiede in un atteggiamento di osservazione del neonato/bambino in quanto è ancora molto forte la dipendenza nei confronti del genitore. Uno dei principali limiti che si ha proprio nella fase neonatale è l'impossibilità di comunicazione diretta con il minore il che indica la necessità per gli operatori di creare una relazione di fiducia con i genitori. Già nella fase che va dai 2 ai 5 anni il bambino inizia ad avere delle competenze relazionali ed inizia a rapportarsi con le figure che gli ruotano attorno. La seconda fase che i genitori ed il bambino sono chiamati ad affrontare è la fase di inizio delle terapie che ha una durata variabile a

seconda della patologia e della sua gravità. Lo strumento di intervento principale rimane quello dell'osservazione e della relazione, soprattutto fino ai due anni, poi man a mano che il bambino cresce diviene sempre più utile l'utilizzo del gioco poiché il bambino acquisisce nuove competenze psicomotorie e la situazione ludica diventa uno strumento non solo di valutazione ma anche di cura (Scarponi, D; 2014). In questa fase interventi di supporto psicologico vengono garantiti sia in situazioni di crisi sia quando c'è una richiesta diretta da parte dei genitori, del bambino o da parte degli operatori. La fase più difficile da localizzare e da trattare è la fase di fine terapia, cioè quel momento in cui i bambini esauriscono le cure che facevano parte del loro iter terapeutico. Questa fase di fine terapia può avere una durata variabile e può cambiare da caso a caso. Il bambino non ha consapevolezza di quello che può accadere mentre il genitore può vivere la sospensione delle terapie con profonda angoscia e ansia (Scarponi, D; 2014). Il bambino in questa fase soprattutto se ha un'età inferiore ai sei anni può risentire molto dell'angoscia e della frustrazione del genitore. Anche la fase della morte può essere un momento difficile da localizzare in quanto imprevedibile e può avvenire in tutte le fasi del percorso di cura. Nelle fasi che coinvolgono il pre e il post mortem gli psicoterapeuti sono sempre presenti senza essere invadenti nel volere del paziente e dei genitori. Non c'è alcun protocollo che spieghi come agire in questo tipo di situazione perché la cosa che risulta spesso importante è proprio il fatto di essere presenti sia fisicamente sia come supporto alla famiglia, come accompagnamento dopo la perdita del paziente nel momento post mortem quando un genitore ha bisogno di riflettere (Scarponi, D; 2014). Questo percorso di accompagnamento nella fase di morte può durare anche mesi. In queste fasi così delicate vengono inoltre attivati degli incontri che coinvolgono anche gli operatori che discutono delle migliori strategie terapeutiche, programmano eventuali percorsi specifici da attivare e si preparano alle situazioni che dovranno affrontare insieme ai genitori.

Per quanto riguarda invece bambini con età superiore ai sei anni il momento della diagnosi viene percepito come un momento di rottura rispetto alla vita di prima. Il bambino se pur consapevole del problema non si sente in grado di gestire autonomamente la situazione si sente pertanto molto vulnerabile e riesce ad esplicitare le proprie richieste di aiuto solo in parte. Il contesto sociale intorno a lui subisce inoltre delle modifiche e si stabiliscono relazioni con delle nuove figure come medici ed

infermieri. Queste modificazioni relazionali comportano l'attivazione di un processo di adattamento capace di sviluppare un nuovo equilibrio attraverso l'individuazione di soluzioni adattive e l'accettazione del cambiamento (Scarponi, D; 2014). La diagnosi viene in primis sempre comunicata ai genitori che poi in un secondo momento possono scegliere se rendere partecipe della diagnosi anche il bambino. Se il paziente è un adolescente è molto importante che venga inglobato nella comunicazione della diagnosi in quanto deve essere reso partecipe del percorso terapeutico e di tutte le scelte che gli verranno proposte. In questa fase viene inoltre fatta tramite dei colloqui una valutazione della sfera psicologica sia dei genitori che del paziente. Nella fase della terapia il bambino/adolescente viene coinvolto in diversi interventi individuali e di gruppo scelti in base alla sua personalità e alle sue preferenze.

Giocoterapia individuale o di gruppo.

Attività pratiche come quelle scolastiche che riportano il bambino in una dimensione di normalità.

Colloqui psicologici in cui si cerca di far emergere le angosce implicite del bambino/adolescente.

Interventi psicologici sul dolore attraverso i quali si cerca di contenere l'angoscia e si promuovono esercizi di rilassamento attraverso la respirazione e l'instillazione di risorse cognitive come la visualizzazione.

Nella fase fuori terapia il bambino o l'adolescente è alla ricerca di un nuovo equilibrio vitale che possa conciliare il suo bisogno di rimpossessarsi di una vita normale con le nuove condizioni fisiche ed emotive che l'evento malattia ha determinato (Scarponi, D; 2014). Se il paziente non riuscisse a guarire come per il bambino piccolo anche per l'adolescente e la sua famiglia vengono attuati dei servizi di accompagnamento alla fase terminale.

1.3 Profilo dell'infermiere in cure palliative pediatriche. L'Hospice e l'attività domiciliare.

La revisione della letteratura rileva un numero particolarmente ridotto di pubblicazioni trattanti il tema dell'educazione e della formazione dei professionisti in cure palliative pediatriche, studi condotti in USA, Canada, Regno Unito e alcuni paesi europei rilevano che l'educazione in cure palliative pediatriche in particolar modo sulla gestione del lutto è sporadica e frammentaria (Genevro, JL; et all 2004). I professionisti sono inoltre consapevoli di queste difficoltà e richiedono programmi educativi e formativi volti anche a superare lo stress che deriva dalla presa in carico di bambini con malattie inguaribili e le loro famiglie. Ciò comporta l'urgente necessità di sviluppare modelli formativi ed educativi per medici impegnati nella gestione della Terapia del Dolore e delle Cure Palliative Pediatriche a tutti i livelli (De Zen, L; et all 2016). Nell' Aprile 2013 la Società Italiana di cure palliative ha pubblicato un documento frutto di un lavoro di gruppo multidisciplinare che ha come obbiettivo quello di individuare le competenze dell'infermiere che lavora nell'ambito delle cure palliative. Il risultato è il Core Curriculum dell'infermiere in cure palliative che si inserisce in una più ampia collana dedicata ai vari profili professionali coinvolti nella cura del paziente terminale in una visione il più possibile interdisciplinare (SICP. Il core curriculum dell'infermiere in cure palliative 2013). Sempre secondo il documento della SICP l'infermiere che lavora in cure palliative viene così descritto: "è colui che risponde alle esigenze di cura delle persone e delle loro famiglie affette da patologie ad andamento cronico-evolutivo, per le quali non esistono terapie o, se esistono, sono inadeguate o inefficaci ai fini della guarigione o di un prolungamento significativo della vita". L'infermiere ha un ruolo centrale nel lavoro di equipe in cure palliative, sia questo svolto nei contesti residenziali che al domicilio del paziente. Le sue funzioni si esprimono attraverso l'acquisizione di un'alta padronanza di cinque fondamentali ordini di competenze, tra loro articolati (SICP. Il core curriculum dell'infermiere in cure palliative. 2013).

Le competenze dell'infermiere che lavora in Cure Palliative

1. Competenze etiche: gli aspetti etici nell'area delle cure palliative sono fondamentali, diversi sono gli articoli del codice deontologico che richiamano i principi di rispetto, individualità e dignità di ogni paziente, l'importanza del sollievo del dolore, il valore della vita e il supporto alla famiglia.

Art. 3 – L'Infermiere cura e si prende cura della persona assistita, nel rispetto della dignità, della libertà, dell'eguaglianza, delle sue scelte di vita e concezione di salute e benessere, senza alcuna distinzione sociale, di genere, di orientamento della sessualità, etnica, religiosa e culturale. Si astiene da ogni forma di discriminazione e colpevolizzazione nei confronti di tutti coloro che incontra nel suo operare.

Art. 4 – Nell'agire professionale l'Infermiere stabilisce una relazione di cura, utilizzando anche l'ascolto e il dialogo. Si fa garante che la persona assistita non sia mai lasciata in abbandono coinvolgendo, con il consenso dell'interessato, le sue figure di riferimento, nonché le altre figure professionali e istituzionali. Il tempo di relazione è tempo di cura.

Art. 17 – Nel percorso di cura l'Infermiere valorizza e accoglie il contributo della persona, il suo punto di vista e le sue emozioni e facilita l'espressione della sofferenza. L'Infermiere informa, coinvolge, educa e supporta l'interessato e, con il suo libero consenso, le persone di riferimento, per favorire l'adesione al percorso di cura e per valutare e attivare le risorse disponibili.

Art. 18 – L'Infermiere previene, rileva e documenta il dolore dell'assistito durante il percorso di cura. Si adopera, applicando le buone pratiche per la gestione del dolore e dei sintomi a esso correlati, nel rispetto delle volontà della persona.

Art. 24 – L'Infermiere presta assistenza infermieristica fino al termine della vita della persona assistita. Riconosce l'importanza del gesto assistenziale, della pianificazione condivisa delle cure, della palliazione, del conforto ambientale, fisico, psicologico, relazionale e spirituale. L'Infermiere sostiene i familiari e le persone di riferimento della persona assistita nell'evoluzione finale della malattia, nel momento della perdita e nella fase di elaborazione del lutto.

2. Competenze cliniche: per gli appropriati ed efficaci interventi di valutazione e trattamento dei sintomi della fase avanzata di malattia in ogni patologia evolutiva.

3. Competenze comunicativo-relazionali: finalizzate ad un'assistenza rispettosa dell'unicità, della dignità e della volontà della persona assistita e della famiglia.
4. Competenze psicosociali: per un'assistenza attenta ed efficace alla globalità dei bisogni espressi.
5. Competenze di lavoro in équipe: per un approccio integrato alla gestione dei problemi assistenziali.

Le competenze dell'infermiere che lavora in Cure Palliative Pediatriche

Un altro progetto proposto dalla SICP è rappresentato da Il “Core Curriculum in Terapia del Dolore e Cure Palliative Pediatriche. Il lavoro in équipe”, è stato strutturato facendo riferimento alla formazione per competenze, ed è rivolto a medici, infermieri e psicologi che in maniera interdisciplinare, gestiscono i problemi di “salute” del paziente pediatrico. Tale documento presenta delle peculiarità tipiche dell'area pediatrica che per alcuni aspetti lo differenziano dal documento sopra presentato. Sono state individuate 8 aree di competenza che risultano essere comuni per medici infermieri e psicologi, per ogni area di competenza sono state definite conoscenze abilità e strategie formative più efficaci per il raggiungimento dell'obbiettivo formativo.

AREE DI COMPETENZA
1 Valutare bambino e famiglia per l'accesso alla Rete di TD e CPP
2 Accogliere bambino e famiglia nella Rete di TD e CPP
3 Prendere in carico i pazienti e le famiglie nei diversi setting assistenziali della Rete di TD e CPP
4 Saper lavorare in équipe
5 Saper gestire il sé
6 Saper attivare e gestire un centro di riferimento di TD e CPP
7 Saper formare in TD e CPP
8 Saper fare ricerca in TD e CPP

Nella tabella vengono individuate alcune competenze fondamentali per i professionisti che lavorano nell'ambito delle PPC, tra le più importanti si sottolinea il saper lavorare in équipe fornendo un'assistenza olistica e completa al paziente e alla sua famiglia e si afferma anche l'importanza di garantire cure in vari setting assistenziali in base alle necessità dell'assistito.

OBIETTIVI	METODI
Cognitivi-Conoscenze	Problem based learning - casi clinici Lavoro a piccoli gruppi Studio Giochi di ruolo
Competenze-Abilità	Esperienza clinica: supervisione Simulazione e revisione
Attitudini	Esperienza, esposizione, discussione Modelli di ruolo-role playing Supervisione di gruppo o individuale

Nel core curriculum sono state inoltre proposte differenti metodologie didattiche in base agli specifici obiettivi formativi (Benini, F; 2013). In particolare, dati gli obiettivi formativi, sono stati indicati metodi che consentono un apprendimento interdisciplinare, lo sviluppo di capacità di lavoro in équipe con un continuo riferimento e contestualizzazione alla pratica clinica (Benini, F; 2013).

In relazione al ruolo professionale e alla tipologia di paziente la formazione deve avere obiettivi formativi differenti e diverse devono essere le competenze acquisite. Sono stati individuati per tale ragione tre diversi livelli formativi.

-livello base: competenze che il medico, infermiere e psicologo che lavora con il paziente pediatrico deve avere per riconoscere il problema, mettere in atto strategie di valutazione e cura basilari e saper rapportarsi con il centro specialistico di riferimento con cui dovrà condividere la gestione del paziente e della sua famiglia.

-livello specialistico: competenze che devono avere medico infermiere e psicologo che si occupano di cure palliative pediatriche e terapia del dolore e che devono rispondere ai bisogni clinici, organizzativi, sociali, formativi e spirituali dei bambini eleggibili alle cure palliative pediatriche indipendentemente dal tipo di patologia.

-livello dirigenziale: competenze specifiche che deve avere il medico che dirige il centro di riferimento della rete di cure palliative pediatriche e terapia del dolore.

Le “dimensioni” dell’infermiere

Quando si parla di medicina palliativa nell’ambito infermieristico ciò che delinea delle differenze è il diverso setting di cura che orienta le attività in base alla complessità assistenziale del paziente. Nelle strutture residenziali come gli Hospice siano essi per

adulti o per pazienti pediatrici, l'infermiere è la figura che generalmente spende più tempo accanto al malato garantendo una continuità assistenziale h 24. L'infermiere ha quindi la possibilità di stabilire una reale relazione di aiuto con tutti i pazienti, avendo la possibilità di occuparsi e di conoscere da vicino sintomi e necessità della persona assistita e della sua famiglia entrando in contatto con le singole storie di vita. La conoscenza del paziente è un elemento centrale dell'assistenza infermieristica in quanto permette di supportare in pieno il malato favorendo dei percorsi di accettazione e attivando tutte le risorse necessarie che possano infondere forza e coraggio nella fase terminale della vita. L'assistenza infermieristica è cura autentica, adeguata alla natura unica di ogni paziente e si realizza ricorrendo alla mobilitazione delle capacità e delle risorse che il paziente conserva dentro di sé (Wu H, V; et al 2012). L'infermiere che lavora nelle cure palliative deve avere una visione globale della situazione e delle caratteristiche del paziente, l'assistenza infermieristica è infatti dinamica: identifica i bisogni mutevoli di pazienti e famiglie, svolge la propria attività all'interno di contesti di cura molto diversi tra loro come Hospice o domicilio, condivide la pianificazione delle cure con altri professionisti creando un autentico lavoro di equipe. Le tre dimensioni che strettamente connesse tra loro devono appartenere ad un infermiere palliativista sono: dimensione relazionale, tecnico-pratica e la dimensione morale.

La dimensione relazionale: nel percorso assistenziale è inevitabile non stabilire delle relazioni con le persone con cui si entra in contatto. Ogni persona si definisce "nell'incontro" con l'altro (intersubjective transaction definita dalla teoria del nursing umanistico) (Zderad, L; et al). La persona assistita e l'infermiere si incontrano per affrontare la sofferenza e condividere un progetto di cura. Ciò che fa la differenza nelle cure palliative è la capacità dell'infermiere di saper comunicare al paziente temi altamente complessi come quelli sulla vita e la morte, l'infermiere sa quando non c'è bisogno di parlare, sa comunicare in maniera discreta, sa sostenere ed incoraggiare i propri colleghi anche nei momenti in cui preferirebbero omettere delle verità al paziente sa inoltre comunicare nel modo più autentico possibile con i familiari. La combinazione di queste abilità comunicative e relazionali rende l'assistenza palliativa un'assistenza altamente specifica e complessa.

La dimensione tecnica: l'infermiere nel processo assistenziale pianifica e svolge una serie di attività di natura tecnico-pratica fondate sulle migliori evidenze scientifiche per

quanto riguarda la gestione del dolore, degli altri sintomi e la gestione del paziente stesso. L'assistenza infermieristica utilizza attività di natura tecnica, relazionale ed educativa, che mirano a mantenere e custodire la vita e a permetterle di continuare a esprimersi anche nelle condizioni di conclamata malattia e di terminalità (Colliere, M; 1992). Nell'assistenza infermieristica di natura palliativa un aspetto centrale è rivolto alla cura fisica del bambino/adulto, un insieme di interventi volti a prendersi cura di una persona malata che non è più in grado di soddisfare i suoi bisogni primari, la cura fisica è importante perché crea nell'assistito un determinato livello di confort. L'obbiettivo è quello di far raggiungere al paziente il maggior grado di indipendenza possibile per il soddisfacimento dei suoi bisogni fondamentali stimolandone l'autocura, quando tale recupero non è più possibile l'infermiere adotta un comportamento di tipo compensativo/sostitutivo, temporaneo o permanente. Tutti i bisogni fondamentali di un individuo diventano oggetto di studio e pianificazione delle cure infermieristiche, l'infermiere può spesso trovarsi di fronte a due differenti realtà: pazienti che fisicamente malati non hanno più la capacità fisica di poter soddisfare questi bisogni e pazienti che non attribuiscono più a questi atti un senso e uno scopo esistenziale. L'insieme di interventi che l'infermiere mette in atto nel percorso assistenziale consentono non solo di restituire comfort e benessere fisico alla persona, ma anche di entrare in contatto con la dimensione intima e profonda che è la corporeità, che nutre quotidianamente la relazione terapeutica tra infermiere e paziente (Marchetti, A; et all 2016). Dalla letteratura emerge che spesso la modalità e il significato che gli infermieri attribuiscono ai gesti di cura che compiono sui pazienti può fare la differenza nella relazione terapeutica e contribuisce a trasformare la condizione di dipendenza in esperienza di vita che vale la pena di essere vissuta (Piredda, M; et all 2016).

La dimensione morale: per dimensione morale dell'assistenza infermieristica palliativa si può intendere come una risposta sensibile e solidale alle circostanze e alle situazioni in cui si trovano pazienti particolarmente vulnerabili. L'importanza della professione infermieristica non deriva infatti unicamente da gesti tecnici che gli infermieri svolgono ma anche da una relazione di cura autentica che si viene a stabilire con il paziente. Questo aspetto relazionale risulta centrale in un contesto come quello delle cure palliative in cui la gestualità tecnica è limitata mentre il lavoro dell'infermiere si concentra maggiormente su una cura spirituale e psicologica per il paziente.

L'attività domiciliare

Un altro contesto assistenziale, nell'ambito delle cure palliative, in cui l'infermiere può svolgere la propria attività è quello del domicilio. Le cure palliative domiciliari nell'ambito della rete assistenziale di cure palliative, vengono definite come: un complesso integrato di prestazioni sanitarie professionali di tipo medico, infermieristico, riabilitativo e psicologico, oltre che di prestazioni sociali e tutelari, nonché di sostegno spirituale, a favore di persone affette da una patologia ad andamento cronico ed evolutivo, per la quale non esistono terapie o, se esse esistono, sono inadeguate o inefficaci ai fini della stabilizzazione della malattia o di un prolungamento significativo della vita (Conferenza Stato Regioni, 25 Luglio 2012). Le cure palliative domiciliari hanno avuto in Italia una diffusione non molto omogenea nel territorio, il ruolo che l'infermiere svolge nell'assistenza in cure palliative domiciliari è fondamentale pur inserendosi in una équipe, l'infermiere ha infatti un ruolo diretto e continuo con il paziente e ha l'importante compito di rendere la famiglia ed il caregiver parte attiva del processo di cura. Ad oggi nell'assistenza la dimensione domiciliare ha acquisito un ruolo sempre più importante in quanto laddove è possibile si preferisce curare il malato terminale nel contesto del domicilio, per far sì che questo non si separi dagli ambienti e dalle persone per lui significative. Le cure palliative domiciliari sono articolate in:

Livello di base: interventi, coordinati dal medico di medicina generale o dal pediatra di libera scelta, che garantiscono un approccio palliativo attraverso il controllo dei sintomi e una adeguata comunicazione con il malato e la famiglia; tali interventi dovrebbero essere erogati da medici e infermieri con una buona conoscenza di base delle cure palliative.

Livello specialistico: è costituito da interventi che vengono erogati da una équipe multiprofessionale e multidisciplinare rivolti a malati con bisogni complessi, richiedono un elevato grado di competenza.

Nella presa in carico di un paziente nel contesto domiciliare è sempre fondamentale formulare un progetto di assistenza individuale (PAI), utilizzabile da tutte l'équipe assistenziale. La figura infermieristica diviene centrale insieme con i pazienti ed i familiari nel contesto del domicilio, l'infermiere anche in questo ambito è il membro dell'équipe assistenziale che trascorre più tempo con il malato, grazie a questa continuità assistenziale è capace di individuare bisogni di cura che gli altri non riescono

a cogliere. Nel contesto del domicilio l'infermiere individua inoltre molte variabili che cambiano da casa a casa come: contesti familiari differenti, approccio con la vita e diversi modi di affrontare la malattia. La centralità del ruolo infermieristico sta nel saper individuare queste variabili per rendere l'assistenza domiciliare il più appropriata per quel determinato contesto familiare.

Punti chiave dell'intervento infermieristico a domicilio:

- Ascolto e instaurazione di un rapporto privilegiato con il paziente
- Individuazione, educazione e addestramento del caregiver di riferimento.
- Valorizzazione e condivisione con il caregiver e i familiari del percorso e delle scelte assistenziali del paziente.
- Individuazione di fragilità, di conflitti familiari legati alla percezione delle PPC.
- Individuazione o percezione di solitudine del paziente (spesso non espressa).
- Riconoscimento e identificazione dei bisogni inespressi del paziente (attraverso il linguaggio non verbale del paziente e la relazione di cura si possono riconoscere forme di dolore non espresso, angoscia non verbalizzata, paure legate a farmaci utilizzati, eccetera).
- Approfondita analisi della sofferenza, ovvero di tutto ciò che mina la qualità di vita del paziente.

L'obiettivo principale delle cure palliative anche nel contesto del domicilio è quello di ridurre l'impatto dei sintomi e dei diversi problemi assistenziali sulla qualità della vita. L'infermiere deve quindi saper valutare correttamente il paziente in ogni singola fase della malattia per poter garantire una gestione ottimale del problema. Riconoscere un problema significa anche saperlo catalogare nell'apposita dimensione: problema assistenziale minore, problema assistenziale maggiore e sintomi di fine vita. La pianificazione condivisa delle cure è il metodo migliore per favorire un maggior grado di soddisfazione del paziente, della sua famiglia, permettere una migliore qualità di vita e ridurre i sintomi legati allo stress. Pianificare l'assistenza anche nel contesto del domicilio è fondamentale in quanto i sintomi e i bisogni del paziente possono evolversi e modificarsi anche nel giro di pochi giorni o poche ore. Una buona assistenza inoltre non deve essere subita passivamente dal malato ma deve prevedere una sua completa inclusione rendendolo partecipe e responsabile delle decisioni assistenziali.

Materiali e metodi

Quesito di ricerca: L'inserimento in un percorso di cure palliative pediatriche di un paziente e della sua famiglia può aumentare/migliorare la loro qualità di vita?

PICO:

P: Paziente pediatrico con diagnosi di inguaribilità in cure palliative.

I: Inserimento in un percorso di cure palliative pediatriche (PPC) di un minore e della sua famiglia.

C: \

O: Dimostrare come le cure palliative pediatriche aumentano la qualità di vita dei pazienti e dei loro familiari.

Criteri di inclusione ed esclusione:

Per la realizzazione di questa revisione della letteratura sono stati selezionati unicamente studi che prevedessero i seguenti criteri.

Studi scritti in lingua inglese, pubblicati tra il 2010 ed il 2020 di cui si disponesse il testo completo.

Studi che prendessero in considerazione una popolazione pediatrica con età compresa tra gli 0 e i 25 anni inserita in un percorso di cure palliative pediatriche, con diagnosi di inguaribilità legata a patologia oncologica e non.

Sono stati esclusi studi che riguardassero interventi incentrati su pazienti adulti e che prevedessero dei caregiver diversi dalle figure genitoriali (madre e padre).

Strategie di ricerca:

Per la realizzazione di questa revisione della letteratura è stata condotta una ricerca sulle seguenti banche dati elettroniche: Cinahl Plus with full text, Cochrane Library, PubMed.

È stata condotta un'iniziale ricerca per identificare i principali termini mesh che hanno poi condotto ad una ricerca ad ampio raggio.

Parole chiave utilizzate per la ricerca:

Italiano: cure palliative pediatriche e famiglia, cure palliative bambini e famiglia, cure palliative pediatriche ed approccio centrato sulla famiglia, cure palliative pediatriche ed appoggio ai genitori, cure palliative pediatriche e potenziamento della famiglia, cure palliative pediatriche e coinvolgimento della famiglia, cure palliative pediatriche famiglia e qualità di vita.

Inglese: pediatric palliative care and family, palliative care infants and family, pediatric palliative care and family centered care, pediatric palliative care and advocacy parent, pediatric palliative care and empowerment family, pediatric palliative care and family and quality of life.

Selezione degli studi:

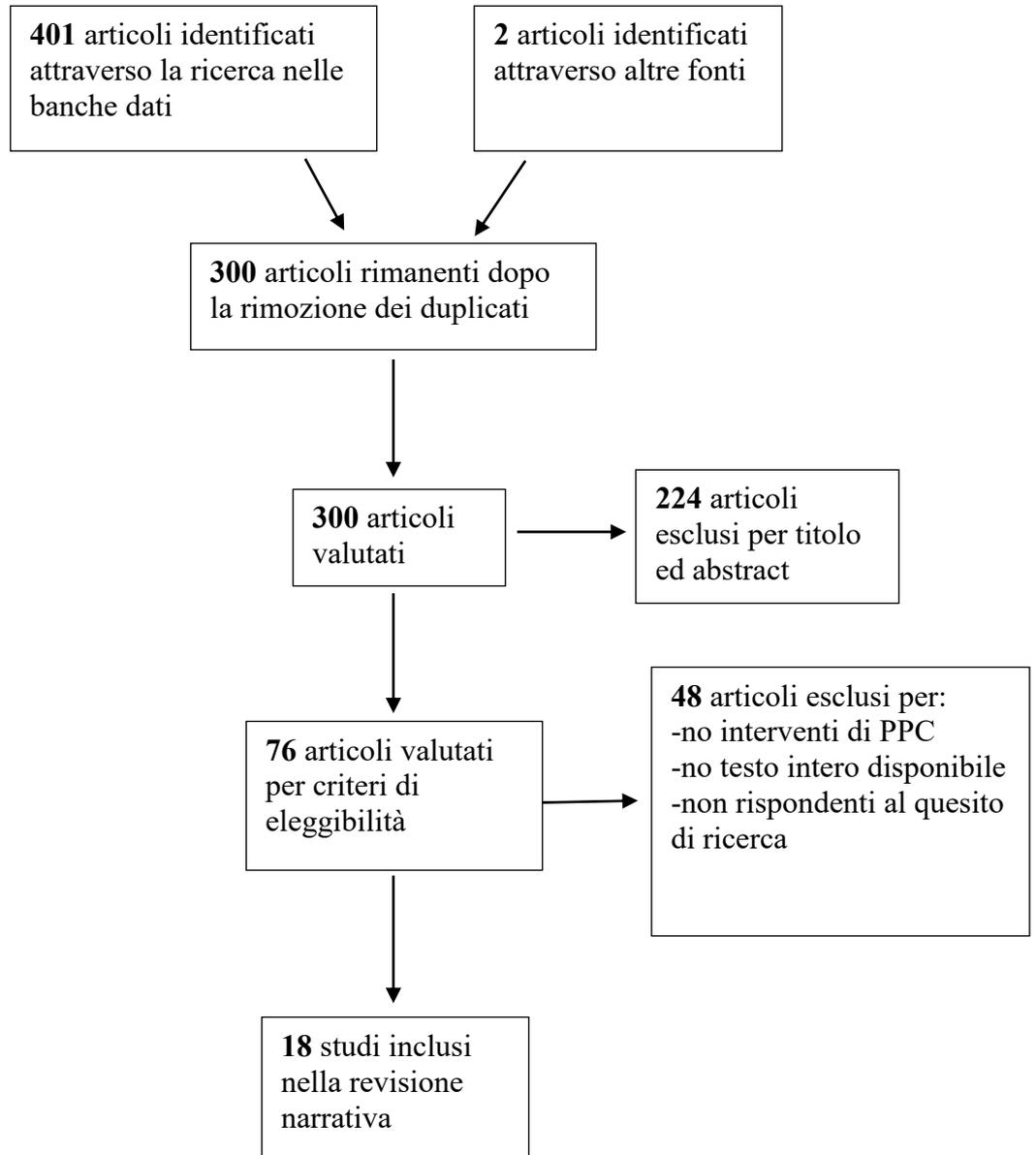
La ricerca bibliografica iniziale ha prodotto un totale di 401 studi. Dopo una lettura dei titoli e degli abstract è stata fatta una selezione e sono stati scelti per la revisione 18 articoli rispondenti al quesito di ricerca e che rispettassero i criteri di inclusione/esclusione.

Valutazione della qualità metodologica:

Tutti gli studi sono stati valutati in quanto a rigore metodologico prima di essere inclusi nella revisione, e in quanto ad appropriatezza rispetto al quesito di ricerca.

RISULTATI

Flowchart di ricerca:



Descrizione degli studi:

La ricerca ha individuato 403 studi totali dei quali 18 sono stati selezionati per la seguente revisione della letteratura. I 18 articoli sono stati pubblicati in un arco temporale compreso tra il 2010 ed il 2020. I soggetti hanno un'età compresa tra gli 0 e i 25 anni. Un totale di 10 studi su 18 erano unicamente rivolti ad indagare le esperienze dei genitori, i restanti studi si rivolgono invece all'interno nucleo familiare (genitore + figlio). 10 interventi di PPC sono stati condotti in un contesto ospedaliero, 2 in un contesto domiciliare, 2 prevedevano la presenza di più setting assistenziali ed infine i restanti non sono specificati. Un totale di 5 studi includeva unicamente pazienti con diagnosi di tumore, 5 studi includevano invece pazienti con diagnosi sia oncologica che non, e infine un totale di 8 studi non hanno specificato le patologie di cui erano affetti i soggetti utilizzando il termine "diagnosi di inguaribilità". La revisione è costituita inoltre da 8 studi qualitativi, 1 studio multicentrico prospettico longitudinale a metodi misti, 2 revisioni narrative della letteratura, 1 studio descrittivo, 3 studi retrospettivi, 2 studio prospettici e 1 studio multicentrico. In questa revisione sono inclusi un totale di 1328 soggetti tra genitori e figli che hanno partecipato ai vari studi selezionati. Per quanto riguarda invece l'allocazione degli studi 7 sono stati condotti in America, 5 in Europa e 6 non hanno specificato la sede. Differenti tra loro sono inoltre gli interventi inclusi in tale revisione; 7 studi prevedono prevalentemente la presenza di interventi realizzati da un team di PPC volti all'inclusione della famiglia nel piano terapeutico, a favorire una comunicazione di buona qualità e a fornire dei programmi strutturati per l'elaborazione del lutto. 2 studi invece si incentrano nel guidare i genitori ad avere dei comportamenti adattivi nei confronti della malattia del loro bambino, vengono quindi presentati interventi volti a migliorare le strategie di coping. 2 studi prevedono invece interventi prevalentemente volti al supporto psicologico dell'intero nucleo familiare, 3 sono invece gli studi in cui i sanitari erogano interventi volti al controllo della sintomatologia fisica e psicologica del bambino e forniscono continuità nelle cure, fondamentale per garantire un costante equilibrio familiare, 4 studi prevedono invece interventi volti ad indagare la qualità della vita di genitori e bambini e a implementare quest'ultima attraverso un'integrazione precoce dei servizi offerti da un'equipe di cure palliative pediatriche. Per quanto riguarda invece gli outcomes tutti gli studi hanno sottolineato l'importanza e i benefici che caregiver primari e pazienti hanno ottenuto dai

servizi erogati dalle PPC. Soltanto in uno studio si ha invece un confronto strutturato dove si mettono maggiormente in risalto i benefici ottenuti da un insieme di famiglie che ricevono servizi di cure palliative pediatriche specializzate e famiglie che hanno invece usufruito di un generico supporto fornitogli da pediatri non specializzati in PPC.

Autore e anno	Tipologia di studio	Quesito	Contesto	Caratteristiche partecipanti	Intervento	Conclusioni
Jennifer M, Snaman; et all 2016.	Studio qualitativo.	Possono gli operatori sanitari migliorare la qualità della vita, la percezione della malattia e aiutare i genitori ad elaborare il lutto?	Ospedale. St. Jude Children's Research Hospital.	13 genitori di bambini deceduti o con diagnosi di inguaribilità hanno partecipato a 2 focus group.	Attori team di PPC (medico più infermiere). -sostegno personalizzato per affrontare il lutto -interventi comunicativi -stabilire relazioni di aiuto tra team e famiglia.	Il 56% dei genitori ha sottolineato che ricevere un sostegno istituzionalizzato per la rielaborazione del lutto ha migliorato la loro qualità di vita. Il 17,6% dei genitori ha sottolineato l'importanza di ricevere una preparazione al lutto da parte degli operatori. Il 27% dei genitori ha invece affermato che la relazione con i sanitari è stata importante per la rielaborazione del lutto.
Lisa M, Verberne; et all 2019.	Studio qualitativo.	I genitori di bambini con malattie inguaribili soffrono di uno stress emotivo e fisico e riportano una qualità della vita inferiore alla media?	Ospedale/ Domicilio. Emma Children's Hospital AMC, Amsterdam.	Genitori di 35 bambini che presentavano diagnosi maligne e non maligne.	Attori: team di PPC (medico più infermiere) Interviste semi strutturate per comprendere le strategie di coping utilizzate dai genitori. Fornire strategie di coping adeguate qualora quelle utilizzate non fossero valide.	Alcuni genitori hanno un comportamento adattativo efficace e sanno meglio gestire la malattia del minore altri invece hanno necessità di un maggiore supporto da parte dei sanitari e necessitano di strategie di coping più efficaci.
Lisa M Verberne; et all	Studio qualitativo.	Ottenere informazioni sul supporto fornito da	Ospedale. Emma Children's	42 genitori (24 madri, 18 padri) di 9 bambini con	Attori: team multidisciplinare di PPC. -continuità, coordinamento	I genitori si sentono supportati dal PPCT e apprezzano gli aspetti legati al processo

2017.		un team di cure palliative pediatriche dal punto di vista dei genitori.	Hospital AMC, Amsterdam.	diagnosi di malattia maligna e 15 bambini con diagnosi di malattia non maligna.	delle cure - supporto pratico -atteggiamento sensibile e affidabile da parte dei membri del team -inclusione della famiglia nelle scelte terapeutiche -supporto psicologico.	decisionale condiviso, il supporto pratico e l'atteggiamento sensibile e affidabile dei membri del PPCT. Elementi identificati come alla base di un miglioramento della qualità della vita.
Lisa M, Verberne; et all 2017.	Studio qualitativo.	Indagare l'esperienza di vita di genitori di bambini con una malattia inguaribile.	Domicilio.	In totale, sono state intervistate 24 madri e 18 padri di 24 bambini con diagnosi di malattia limitante la vita.	Attori: team multidisciplinare di PPC. -controllo della sintomatologia fisica e psicologica e stabilizzazione della malattia -garantire al minore una vita degna di essere vissuta nonostante la malattia -garantire un equilibrio familiare.	I genitori nel complesso hanno riconosciuto come fondamentale l'intervento fornito dal PPC team anche se hanno avuto difficoltà ad affidare l'assistenza agli operatori sanitari, temendo che questi non avrebbero fatto il meglio per il loro bambino.
Kim, Mooney-Doyle; et all 2017.	Studio qualitativo.	In che modo i genitori descrivono le loro aspettative nei confronti dei fornitori di assistenza sanitaria?	Ospedale terziario per bambini nell'Atlantico medio.	31 genitori di 28 bambini, tra cui 25 madri e 6 padri. Alcuni bambini presentavano patologie oncologiche altri patologie croniche non oncologiche.	Attori: operatori sanitari con formazione in PPC (medici ed infermieri). -interventi strumentali -mantenere l'equilibrio familiare tramite l'erogazione di servizi a domicilio -colloqui per comprendere le esigenze della famiglia.	I genitori sono angosciati nel riuscire a mantenere un equilibrio familiare. Hanno sottolineato che per soddisfare le aspettative che hanno nei confronti degli operatori sanitari richiedono di essere ascoltati e compresi relativamente alle loro esigenze.
Leilani, Greening; et all	Studio qualitativo.	Valutare se i disturbi psicologici nei genitori di bambini	Ospedale. campo coordinato	150 genitori di bambini affetti da tumore.	Team di PPC. Utilizzo di varie scale per valutare lo stress nei	La maggior parte dei genitori ha dimostrato di sapersi adattare alle sequele del cancro

2010.		affetti da patologia inguaribile diminuiscono se si utilizzano delle efficaci strategie di coping.	da uno ospedale pediatrico, non specificato		genitori. -Beck Depression Inventory -II (BDI-II). - PTSD-RI - Brief COPE	pediatrico alcuni sono però più predisposti a sequele psicologiche. È necessario insegnare ai genitori ad utilizzare delle specifiche strategie di coping per aumentare la loro qualità di vita.
Douglas L, Hill; et all 2015.	Studio qualitativo.	Indagare se una migliore comunicazione tra operatore sanitario e paziente può essere correlata a risultati migliori e migliore qualità della vita.	Ospedale. Children's Hospital di Philadelphia.	Delle 88 famiglie idonee a partecipare, 50 famiglie con bambino affetto da tumore hanno accettato di partecipare.	Attori: team di PPC. -migliorare e semplificare le problematiche comunicative.	Una comunicazione chiara e diretta comporta benefici per l'intero nucleo familiare. Il bambino può ricevere cure più efficaci se vengono individuate fonti di sofferenza e fattori che riducono la sua qualità di vita.
Erin Mary, Gaab; et all 2015.	Studio qualitativo.	Qual è la QoL per i pazienti con PPC secondo i loro caregiver primari? Quali fattori ritengono che influenzino la qualità della vita?	Ospedale. Due istituti medici in California che erogano servizi di PPC.	Dei genitori di bambini con malattia limitante la vita, sono stati selezionati e suddivisi in 3 focus group ognuno dei quali includeva 3/5 partecipanti. Tot 22 partecipanti.	Attori: Team multidisciplinari di PPC. -Indagare quelle situazioni che, se implementate possono aumentare la qualità della vita di un paziente pediatrico. Strumenti: PedsQL, Comfort Care, KIDSCREEN.	Secondo i caregivers primari la qualità di vita del paziente pediatrico viene aumentata se si ha: ambiente tranquillo, comprensione, ascolto attivo, buona comunicazione e controllo dei sintomi.
Abby R, Rosenberg; et all 2018.	Studio multicentrico, prospettico, longitudinale a metodi	Indagare lo stress, la speranza ed il disagio psicologico in soggetti giovani e adolescenti con diagnosi di tumore.	Ospedale dei bambini di Seattle e Dana-Farber / pediatrico di Boston.	Pazienti di età compresa tra i 14 e i 25 anni con diagnosi di tumore ed i loro genitori. Tot 37+40.	Attori: team di PPC Interventi: -implementare il benessere fisico -prevenzione di problematiche psicosociali	Concentrarsi esclusivamente sull'alleviamento dei sintomi negativi potrebbe essere insufficiente per garantire una buona qualità di vita. Sebbene la ricerca sugli interventi

	misti.				indotte dalla malattia. Strumenti: scala di disagio psicologico Kessler, Cancer PedsQL.	psicosociali per pazienti pediatrici e giovani adolescenti con tumore sia in aumento, gli obiettivi ottimali per la progettazione degli interventi non sono chiari.
Pamela S Hinds et al 2009.	Studio descrittivo.	Indagare quale sia il significato di essere un "buon genitore". Cercare di comprendere quali comportamenti dei clinici sono utili ai genitori nell'adempire ad un buon ruolo genitoriale.	Ospedale. St. Jude Children's Research Hospital.	62 genitori (di cui quattro coppie) di 58 pazienti con diagnosi di inguaribilità.	Attori: Team di PPC. Interventi basati su: -stabilire delle relazioni positive nel fine vita (EOL) -confronto continuo con i medici, sostegno e conforto dei genitori -comunicazione -inclusione del bambino nel piano terapeutico.	Le strategie che aiutano i genitori a soddisfare la loro definizione di buon genitore riguardano: sostegno emotivo del personale, il conforto dei genitori, l'informazione, continuare a trasmettere speranza e avere un comportamento positivo, concedere ai genitori il tempo di prendere decisioni di fine vita, essere diretti nella comunicazione di informazioni anche se angoscianti.
Karin, Zimmermann; et al 2016.	Studio retrospettivo.	Indagare come i genitori vivono le esperienze di fine vita del loro bambino e quali sono le loro esigenze specifiche al fine di fornire cure di buona qualità.	Svizzera -8 ospedali per bambini. -9 ospedali generali con un'unità pediatrica -4 servizi di assistenza alla comunità pediatrica.	Hanno partecipato 135 famiglie delle 267 ammissibili che hanno perso il loro bambino a causa di varie patologie (oncologiche, croniche complesse, disturbi genetici ecc)	Attori: Team multidisciplinare di PPC. Interventi: -Supporto dell'unità familiare -comunicazione -processo decisionale condiviso -sollevio dal dolore e da altri sintomi - supporto al lutto. Strumento: Parental PELICAN Questionnaire.	Lo studio evidenzia esperienze positive dei genitori sull'assistenza EOL dei loro figli e un'alta soddisfazione percepita per le cure ricevute, e viene riconosciuta l'importanza di cure palliative pediatriche specializzate.

Meaghan S, Weaver; et all 2017	Studio prospettico.	Valutare se la percezione relativa alla qualità di vita del minore è concorde con la qualità di vita che viene percepita dal genitore.	Non specificato	10 pazienti con un'età compresa tra i 5 e i 18 anni sono stati seguiti in un periodo che va dalla consultazione iniziale delle cure palliative ad un anno di servizi integrati di PPC, co patologie neurodegenerative, cardiache, polmonari e genetiche.	Attori: Team di PPC Interventi volti a comprendere la concordanza o la discordanza tra le percezioni dei genitori e dei figli. Strumenti: diagrammi di Bland-Altman e i diagrammi di accordo assoluto.	I bambini considerano il loro benessere sociale superiore alla percezione dei genitori. Genitori e figli hanno invece un più stretto accordo nella valutazione della qualità della vita fisica, ciò può suggerire che la sintomatologia fisica sia misurata in modo più oggettivo.
Mercedes Plaza, Fornieles; et all 2019	Studio osservazionale retrospettivo.	Indagare se i genitori seguiti da un team di PPC hanno riportato risultati relativi alla qualità della vita superiori rispetto a quelli riportati dai genitori che non erano seguiti da un servizio specializzato in PPC.	Ospedale Clinico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA).	28 famiglie che hanno perso un figlio tra il 2014 e il 2017.	Attori: Team di PPC Interventi: -supporto all'unità familiare, -comunicazione, -processo decisionale condiviso, -sollevio dal dolore e da altri sintomi, -continuità e coordinamento delle cure -EOL.	Nel complesso i genitori hanno riferito esperienze positive, ma i genitori dei bambini seguiti dal team CPP hanno presentato le esperienze più positive e la massima soddisfazione nei sei settori della qualità.
Ivana MM van der Geest; et all 2014	Studio retrospettivo trasversale.	Esplorare la percezione dei genitori sull'interazione con gli operatori sanitari e la gestione dei	Ospedale. Medical Center — Sophia Children's Hospital.	89 genitori di 57 bambini morti di cancro tra il 2000 e il 2004.	Attori: Team PPC Interventi: -comunicazione -coinvolgimento dei genitori -gestione dei sintomi	I genitori hanno affermato che una continuità delle cure è associata a livelli di dolore più controllati a lungo termine. Un dolore incontrollato nel bambino si manifesta come

		sintomi durante la fase palliativa e indagare l'influenza del dolore sui genitori a lungo termine.	Dipartimento di Oncologia / Ematologia Pediatrica.		-sostegno psicologico.	una sofferenza psicologica nel genitore che permane per lungo tempo. Una migliore assistenza aumenta non solo la qualità di vita del bambino ma anche della sua famiglia.
Deena R, Levine; et al 2017.	Studio multicentrico.	Stabilire se i pazienti hanno bisogni insoddisfatti all'inizio della terapia del cancro e se gli atteggiamenti dei pazienti e della famiglia sono effettivamente una barriera al coinvolgimento precoce del PPC.	Ospedale. Pediatric Oncology Branch presso il National Institutes of Health (NIH), Johns Hopkins Pediatric Oncology (JH) e St Jude Children's Research Hospital.	Pazienti tra i 10 e i 17 anni (tra 1 mese e 1 anno dalla diagnosi iniziale) e le loro famiglie. Totale 280 membri.	Attori: Team di PPC. Interventi: -indagare la qualità della vita dei pazienti pediatrici -fornire un'integrazione precoce di servizi di cure palliative -valutare se ciò implica un miglioramento della qualità di vita. Strumenti: test McNemar, test di Fisher, test di Cochran-Armitage.	I pazienti di oncologia pediatrica riportano di avere un alto grado di sofferenza correlata ai sintomi sin dall'inizio della terapia. Pochissimi bambini (1,6%) e genitori (6,2%) hanno espresso opposizione nei confronti di interventi precoci di PPC.
Ottawa (ON): Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health 2015.	Revisione della letteratura.	Indagare l'efficacia di un'assistenza centrata sulla famiglia.	/	Ricerca bibliografica PubMed, The Cochrane Library, database del CRD (University of York Center for Review and Dissemination). Ricerca limitata ai	Attori: operatori sanitari. Interventi: -Inclusione della famiglia nei processi decisionali -comunicazione chiara -pianificare l'assistenza in collaborazione con il paziente -formazione degli operatori sanitari.	Gli studi hanno riportato impatti o potenziali impatti di questo modello "family centred" su un'ampia varietà di esiti del sistema sanitario, suggerendo che l'assistenza centrata sulla famiglia e sul paziente potrebbe essere efficace. Tale modello potrebbe migliorare la qualità

				documenti in lingua inglese pubblicati tra il 2010 e il 31 luglio 2015.		della vita dell'assistito e della sua famiglia.
Belinda N, Mandrell; et all 2016.	Studio prospettico.	Indagare la qualità di vita dei genitori e dei bambini affetti da tumore ed il disagio psicologico.	Non specificato.	25 pazienti con diagnosi di tumore di età pari o superiore a due anni e le loro famiglie.	Attori: team di PPC. Interventi: i pazienti sono stati sottoposti a questionari per indagare la qualità della vita ed il disagio psicologico. Strumenti: PedsQL, scala di tipo Likert.	Bambini e adolescenti dichiarano di avere una qualità di vita superiore rispetto a quella che viene descritta dai genitori. L'aumento del disagio psicologico tra i pazienti e i loro genitori implica la necessità di un'integrazione precoce di PPC.
Jennifer K, Walter; et all 2019.	Revisione narrativa.	Indagare le motivazioni che possono portare ad un ritardo nell'avvio ai servizi offerti dalle PPC.	/	Banche dati consultate PubMed e PsycINFO per articoli pertinenti nel campo delle cure palliative e della psicologia sociale.	Attori: team di PPC. Interventi: -favorire la comunicazione all'interno del team -aumentare la fiducia reciproca -fare lavoro di squadra, -rivalutare gli obiettivi da raggiungere per ogni paziente -intraprendere nuovi percorsi terapeutici in base alle necessità del caso.	L'approccio tardivo alle cure palliative pediatriche riduce la qualità di vita del paziente e della sua famiglia, riconoscere gli ostacoli che portano a tale ritardo può essere di aiuto sia per gli operatori sanitari che per la famiglia.

DISCUSSIONE

I bambini con malattie che limitano la vita o che mettono a rischio la vita sono sempre più curati a casa (Verberne, L; et all 2019); ciò implica un costante coinvolgimento da parte del nucleo familiare che deve essere preparato a ricoprire vari ruoli; i genitori non sono soltanto genitori ma sono sempre più gli esperti di un'assistenza altamente complessa che richiede come tale una adeguata preparazione. Il ruolo del caregiver diviene quindi un ruolo ampio e complesso in quanto oltre alla routinaria cura del bambino deve adempiere a compiti emotivi tecnici ed infermieristici. I genitori in questo stressante ruolo si sentono spesso abbandonati e ciò si ripercuote sulla loro salute fisica e psicologica, il ruolo delle cure palliative in tale ottica risulta quindi fondamentale, non solo per migliorare la qualità di vita del paziente pediatrico ma anche per favorire una presa in carico totale dell'intero nucleo familiare. Uno degli obiettivi principali che tutti i genitori di bambini malati di cancro hanno è quello di essere dei "buoni genitori", ciò si ripercuote nel prendere le decisioni più corrette per quanto riguarda la malattia del loro bambino e nel ricevere il sostegno dei sanitari. Il successo percepito dai genitori in questo sforzo è influenzato dalle loro interazioni con i clinici del bambino (Hinds, P; et all 2009). Per i genitori è inoltre importante essere riconosciuti come buoni genitori in quanto ciò li aiuta a sopravvivere emotivamente all'esperienza della malattia e alla perdita del bambino. Nello studio "Trying to be a good parent" as defined by interviews with parents who made phase I, terminal care, and resuscitation decisions for their children" condotto da Pamela S. Hinds è stato indagato il difficile ruolo dei genitori che sono chiamati a prendere decisioni in merito alla salute del loro bambino. Dalle interviste è emerso che prendere decisioni ben informate e altruiste, avere il coraggio di perseguire risultati favorevoli per il bambino e affrontare decisioni di trattamento difficili sono stati i valori guida dei genitori. I temi maggiormente emersi sono stati: "essere lì per mio figlio", "trasmettere amore a mio figlio", "essere un avvocato per mio figlio" e "non permettere la sofferenza". Le strategie cliniche che inoltre aiutano i genitori a sentirsi dei "buoni genitori" includono: una considerazione positiva da parte dei medici, avere a disposizione informazioni chiare e comprensibili e sentire rispettate le loro credenze spirituali. Questi elementi indicano quindi che alcuni comportamenti dei sanitari sono cruciali nel determinare un

aiuto nei genitori, nelle scelte che devono intraprendere e nell'adempiere a un buon ruolo genitoriale.

Essere genitore di un bambino con una patologia limitante la vita implica dei costanti riadattamenti da parte del team clinico e da parte del nucleo familiare, adattamenti che, vengono costantemente guidati dall'evoluzione della condizione fisica dell'assistito. I genitori infatti come sostiene Lisa M. Verberne in: "Aims and tasks in parental caregiving for children receiving palliative care at home: a qualitative study" sono portati a vivere questa situazione di riadattamento continuo cercando di modificare le loro aspettative nel corso del tempo. I tre obiettivi individuati dai genitori, che vengono riconosciuti come fondamentali nel corso della malattia sono: sintomi controllati e malattia controllata, una vita degna di essere vissuta ed equilibrio familiare. Tutti i genitori che sono stati interrogati hanno descritto come fondamentale il controllo dei sintomi e della malattia, ciò risulta infatti di grande importanza per il massimo confort del bambino, nonostante la diagnosi di terminalità tutti i genitori hanno affermato di aver cercato fino all'ultimo di prevenire un'ulteriore progressione della malattia, soltanto nella fase di immediata terminalità hanno spostato l'attenzione verso delle cure di supporto. L'altro aspetto fondamentale per i genitori risiede nel far sì che il loro bambino anche nelle ultime fasi viva una vita degna di essere vissuta, questo desiderio si intensifica soprattutto quando avvertono che il loro bambino inizia ad avere delle limitazioni dovute alla malattia che lo portano a perdere molte delle sue precedenti abilità. Un altro obiettivo primario per i genitori è il raggiungimento di un equilibrio familiare. L'equilibrio familiare è una situazione in cui tutti i singoli membri della famiglia possono andare avanti, sperimentare il benessere e sono in grado di svilupparsi nel loro pieno potenziale (Verberne, L; et al 2017). Tale obiettivo nei complessi familiari risulta essere di difficile realizzazione in quanto per i genitori diviene difficile programmare e pianificare attività volte al benessere della famiglia a causa spesso dell'imprevedibilità della malattia. Alla base dei seguenti obiettivi vengono individuati una serie di compiti che hanno permesso la realizzazione di quanto è stato precedentemente affermato, i principali compiti che i genitori hanno affermato di aver svolto sono: fornire cure di base e complesse, organizzare cure e trattamenti di buona qualità, prendere decisioni per prevenire i rischi, organizzare una buona vita familiare. Il desiderio dei genitori di essere dei buoni genitori è stato per loro motivo di

incoraggiamento nel raggiungimento degli obiettivi. Questi sono in ultima analisi diventati esperti nella cura dei loro figli, cura che ha subito dei cambiamenti in base all'evolversi dei loro bisogni. Da un lato hanno inoltre avvertito tensioni nella ricerca del sostegno, dall'altro il sostegno che veniva loro fornito in alcune situazioni era ingombrante a causa del tempo limitato rimasto con il figlio. Molti genitori hanno quindi rifiutato degli aiuti formali rinunciando alla loro salute e al loro benessere psicologico pur di accompagnare il loro bambino anche nelle ultime fasi della sua vita.

Per poter far fronte alle tante difficoltà che i genitori incontrano lungo il percorso della malattia del loro bambino la presa in carico dell'assistito deve avvenire quanto prima per poter ottenere maggiori risultati, e deve essere estesa in un arco temporale che va dalla diagnosi fino all'elaborazione del lutto da parte dei genitori e degli eventuali fratelli, questo affinché anche un'esperienza dolorosa come quella del lutto di un figlio possa essere vissuta in un contesto "protetto". Uno degli ostacoli maggiori che si riscontrano quando si parla di cure palliative pediatriche è la forte diffidenza e l'iniziale rifiuto che i genitori spesso dimostrano di avere nei confronti di questo servizio. Come sottolinea lo studio di Lisa M Verberne in "Parental experiences with a paediatric palliative care team: a qualitative study", i genitori hanno spesso aspettative limitate nei confronti del team di cure palliative pediatriche, e non accettano il fatto che il loro bambino abbia la necessità di accedere a tale tipo di servizio. Nel seguente studio emerge però come nel corso dei trattamenti la famiglia dopo aver sperimentato l'incontro e l'assistenza fornita dal team descriva questa esperienza come completamente positiva. I genitori in particolar modo hanno apprezzato determinati aspetti del pediatric palliative care team in primis il fatto che il team rappresentasse per loro un punto di contatto stabile al quale rivolgersi in ogni momento di difficoltà, ciò li ha fatti sentire meno abbandonati e più rassicurati nel prendersi cura del loro bambino a casa. Nello studio si sottolinea inoltre come il PPCT abbia funzionato da collegamento diretto tra il domicilio del paziente ed il contesto ospedaliero. Il PPCT è stato importante per i genitori anche per aver garantito un supporto pratico, agevolando pratiche burocratiche, richieste di presidi medici, snellendo dunque una serie di attività che avrebbero sottratto molto tempo. I genitori hanno apprezzato infine vari aspetti dell'atteggiamento dei membri del team: sensibilità, esperienza e competenza, stretto coinvolgimento e consapevolezza dell'intera famiglia (Verberne, L; et al 2019). Hanno

però suggerito che una migliore comprensione delle cure palliative pediatriche potrebbe in futuro portare ad una minore resistenza, in quanto tutti i partecipanti allo studio sono stati concordi nel sottolineare che le PPC in maniera inaspettata hanno determinato una migliore qualità di vita per l'intero nucleo familiare.

Il concetto di qualità della vita in associazione alle cure pediatriche non appare per nulla scontato, molti contesti familiari non ricevendo alcun tipo di sostegno strutturato affrontano la malattia del bambino utilizzando spesso dei modelli di coping inefficaci tali da determinare delle sequele psicologiche e fisiche che si possono protrarre ben oltre la morte del bambino. Tale argomento risulta essere ampiamente trattato nei seguenti studi: "Parental experiences and coping strategies when caring for a child receiving paediatric palliative care: a qualitative study" (Verberne, L; et al 2019) e "Brief report: pediatric cancer, parental coping style, and risk for depressive, posttraumatic stress, and anxiety symptoms" (Greening, L; et al 2007). I genitori che si prendono cura in un contesto domiciliare del loro bambino sono sottoposti a situazioni di notevoli entità che, se non affrontate nella maniera più opportuna possono compromettere anche la salute mentale e fisica del genitore. Dalle interviste condotte nello studio qualitativo di Lisa M Verberne emerge che sei sono le esperienze che vengono affrontate più frequentemente dai genitori nel corso della malattia del loro bambino: 1) ansia quotidiana legata alla perdita del bambino; 2) dolore; 3) ambiguità verso l'incertezza; 4) conservazione di una relazione genitore-figlio significativa; 5) tensioni riguardanti le decisioni di fine vita; e 6) impegno con i professionisti. L'idea di perdere il loro bambino genera nei genitori dei forti sentimenti di ansia che rimangono costanti indipendentemente dalla fase della malattia e dalle condizioni di salute del minore, e questo li porta ad assumere atteggiamenti protettivi nei confronti dei loro figli evitando che vengano esposti a situazioni di qualsiasi tipo di rischio. I genitori cercano spesso di controllare la propria ansia attraverso un atteggiamento eccessivamente oppressivo nei confronti del loro bambino. Un altro elemento con cui si confrontano contestualmente alla malattia è il dolore che li porta sempre più verso una forma di autoisolamento nei confronti del lavoro e della vita quotidiana al di fuori del contesto familiare, i genitori di bambini con malattie che minacciano la vita mettono in "pausa" la loro per concentrare tutte le energie in un unico focus che è la salute del bambino, questa chiusura nei confronti del sociale che viene intrapresa da molti ha però delle

sequele spesso negative, il sostegno sociale è stato individuato come una delle strategie di coping più efficaci per garantire il benessere psicofisico. Nello studio emerge inoltre che i genitori hanno avuto un atteggiamento spesso ambiguo nei confronti dell'incertezza, da un lato hanno preferito avere informazioni certe per quanto riguardasse l'aspettativa di vita del loro bambino, dall'altra parte hanno invece cercato l'incertezza per potersi permettere di vivere il presente. Hanno inoltre avuto esperienze contrastanti con gli operatori sanitari. Le esperienze positive hanno coinvolto operatori sanitari che avevano conoscenza e competenza nella PPC e che hanno cercato di fornire cure adeguate al loro bambino (Verberne, L; et al 2019). Le esperienze deludenti hanno comportato una mancanza di coordinazione e di continuità delle cure, sentimenti di abbandono, in particolare quando non era disponibile alcun trattamento. Dal seguente studio si possono estrapolare quattro principali strategie di coping che i genitori hanno adottato nel corso della malattia: 1) sopprimere le emozioni; 2) cercare supporto; 3) prendere il controllo; e 4) adattamento e accettazione. I genitori hanno visto nella soppressione delle emozioni l'opportunità di adempiere ai loro ruoli genitoriali senza pensare costantemente alla morte del loro bambino cercando di mantenere nell'ambiente domestico un'atmosfera positiva. Nello studio si sottolinea però che nonostante tale meccanismo di coping la minaccia di perdere il figlio si presentava con regolarità durante le varie fasi del corso della malattia soprattutto in prossimità di instabilità clinica, ma anche in tali situazioni i genitori hanno affermato di essersi concentrati sul presente cercando di preservare la speranza e pensando in modo positivo. Anche nella fase terminale i genitori hanno cercato di rimandare il dolore anticipato e i loro bisogni emotivi per potersi dedicare completamente alla cura del loro bambino. Molti genitori hanno infine sottolineato che la chiave del loro adattamento è stato accettare e considerare la malattia come una nuova normalità.

Un altro elemento chiave da valutare quando parliamo di cure palliative pediatriche è il rapporto che si viene ad instaurare con gli operatori sanitari (medici, pediatri e infermieri) che sono chiamati a prendersi cura in vari setting assistenziali non solo del bambino ma anche del suo nucleo familiare. Come afferma infatti Kim Mooney-Doyle nello studio "Parental expectations of support from healthcare providers during pediatric life-threatening illness: a secondary, qualitative analysis"): "La collaborazione tra genitori e operatori sanitari può consentire ai genitori di soddisfare le esigenze di

assistenza, raggiungere i propri obiettivi parentali e familiari e rafforzare le proprie capacità”. È di fondamentale importanza stabilire una relazione positiva con gli operatori sanitari per poter garantire un’assistenza di qualità. Nello studio vengono individuati tre temi principali che sintetizzano le aspettative che i genitori sviluppano nei confronti degli operatori. La famiglia desidera in primis ricevere dai sanitari un supporto strumentale legato alla gestione del bambino nel contesto domiciliare, si aspetta inoltre anche di preservare l’unità familiare includendo nel programma terapeutico anche i fratelli sani. I genitori sono profondamente preoccupati che i bisogni familiari e le connessioni relazionali all’interno del nucleo non vengano preservati a causa della malattia. Alla base di questo desiderio di conservazione, tuttavia, i genitori hanno espresso la paura che la loro famiglia si disgregasse e perdesse la connessione, nonché un senso di disperazione per impedire che ciò accadesse (Kim Mooney-Doyle et al 2017). I genitori hanno poi espresso il desiderio che gli operatori lavorassero con loro nel prendersi cura del bambino malato, fornendo un’assistenza con amore e riconoscendo l’unicità e l’individualità del bambino. Questo tema illumina il passaggio dall’assistenza competente all’assistenza familiare personalizzata perché dimostra il desiderio di assistenza fornita dal team sanitario di radicarsi nella reciprocità, impegnarsi con il bambino e la famiglia e allinearsi con i loro obiettivi (Kim Mooney-Doyle et al 2017). Nel terzo tema i genitori si aspettano di vedere gli operatori sanitari come delle guide non soltanto nel prendersi cura del bambino malato ma dei punti di riferimento capaci di fornire un supporto e capaci di guidare le decisioni dell’intera famiglia.

Ad oggi una delle principali barriere che si riscontra quando parliamo di cure palliative pediatriche è una forte diffidenza iniziale nei confronti di queste cure. Il rinvio alle cure palliative pediatriche riduce la sofferenza e migliora la qualità della vita di questi bambini, fornendo sostegno strutturato ai membri della famiglia. Nonostante i programmi di cure palliative pediatriche siano sempre più disponibili, molti medici non indirizzano i bambini alle cure palliative o in hospice prima che muoiano o li indirizzano solo tardi nel corso della malattia, limitando notevolmente i potenziali benefici del trattamento palliativo (Walter, J; et al 2019). Lo studio di Jennifer K Walter in “A conceptual model of barriers and facilitators to primary clinical teams requesting pediatric palliative care consultation based upon a narrative review”

suggerisce che un invio tardivo alle PPC incrementa il livello di sofferenza del bambino e della famiglia. Molti medici considerano infatti le cure palliative pediatriche come delle cure di semplice fine vita per questo ritardano l'avvio di queste ultime, vivendole come una sconfitta dal punto di vista professionale. Un'altra motivazione che porta ad un ritardo nell'avvio delle PPC è la difficoltà che il medico incontra nel dover parlare ai familiari di fine vita. Nonostante tali inibitori individuali ci sono anche altrettanti facilitatori come: una formazione maggiore in PPC primarie e maggiore capacità di comunicazione. Spesso infatti un approccio ritardato è dovuto a problematiche comunicative che si possono instaurare all'interno del team di professionisti, dove nessuno si sente in dovere di comunicare alla famiglia il suggerimento di rivolgersi a degli approcci di tipo palliativo, spesso i medici fanno difficoltà a comunicare tale suggerimento in quanto etichettano le famiglie come "non pronte" ad intraprendere tale decisione. Esistono però numerose strategie che possono portare il team a lavorare insieme e a considerare le cure palliative prima che il paziente sia vicino alla morte; tali strategie includono il mantenere un modello condiviso della situazione dell'assistito, aumentare la fiducia tra i vari membri del team, cercare fin dal principio un'inclusione nel piano assistenziale della famiglia, rivalutare costantemente se gli obiettivi che si stanno seguendo sono adeguati per ciascun paziente, lavorare insieme come squadra anche nel comunicare cattive notizie ed essere flessibili. Anche Deena R. Levine in "Patients' and parents' needs, attitudes, and perceptions about early palliative care integration in pediatric oncology" ha dimostrato come i pazienti pediatrici oncologici soffrano molto nelle fasi terminali, ma tale sofferenza può essere alleviata da un coinvolgimento precoce del team di PPC che può condurre a un miglioramento sostanziale nella sofferenza del paziente e ad una migliore preparazione familiare. È stato dimostrato che il coinvolgimento precoce nei pazienti oncologici migliora la qualità della vita, diminuisce i sintomi depressivi e migliora i risultati dei pazienti e dei caregiver (R. Levine, D; et al 2013). Nel seguente studio si sottolinea inoltre che i bambini che avevano incontrato le cure palliative pediatriche fin dal momento della diagnosi riferivano un livello di qualità di vita superiore rispetto a tutti quei pazienti che hanno incontrato le cure palliative unicamente in una fase terminale.

In "Efficacy of the paediatrics palliative care team of Murcia according to the experience of the parents" (Plaza Fornieles, M; et al 2019) per valutare l'efficacia delle

cure palliative pediatriche vengono presi in considerazione tre gruppi di pazienti: un gruppo neonatale seguito dal team della terapia intensiva neonatale, un gruppo seguito da servizi di PPC e un gruppo seguito da pediatri non formati nell'ambito delle cure palliative pediatriche. In generale i genitori hanno valutato come positive le cure di fine vita ricevute per il loro bambino anche se i genitori seguiti dal team di cure palliative ha riferito di avere una maggiore qualità nell'assistenza riportando punteggi più alti nel supporto familiare, nella comunicazione e nel processo decisionale condiviso. Tutti i genitori indipendentemente dal gruppo di collocazione hanno ricevuto una serie di servizi di supporto, in generale quelli più utilizzati sono stati l'assistenza psicologica (47,8%), l'assistenza al dolore (28,3%) e l'assistenza spirituale (26,1%). Il gruppo neonatale è di gran lunga quello con il minor accesso a questi servizi di supporto. Il 34,8% dei genitori nel gruppo neonatale ha riferito di non avere accesso a nessuno di questi servizi e solo il 17,4% ha ricevuto assistenza psicologica. Anche per quanto riguarda la comunicazione con il team medico i genitori nel complesso hanno riferito esperienze positive, anche se ancora una volta i genitori inseriti nel gruppo delle PPC hanno riportato punteggi più elevati. Le esperienze dei genitori relativamente invece al processo decisionale rivelano anche in questo caso che punteggi meno positivi sono ottenuti nel gruppo non seguito dalle PPC e neonatali. Il 50% del campione ha riferito che è stata presa una decisione in merito all'applicazione delle misure di rianimazione cardiopolmonare, tale decisione è stata discussa ed è stata presa molto più frequentemente nel gruppo seguito dalle PPC. Per quanto riguarda invece la limitazione di attività terapeutiche invasive, nel gruppo PPC, il 66,7% dei genitori riferisce che la decisione di porre fine a queste misure è stata presa dalla famiglia insieme al team di assistenza, nei restanti gruppi invece i genitori hanno riferito che più frequentemente questa decisione è stata presa dal solo team di assistenza senza un coinvolgimento significativo della famiglia. Anche per quanto riguarda la gestione del lutto i risultati dello studio suggeriscono che hanno ottenuto un maggior grado di soddisfazione le famiglie seguite dal gruppo PPC; tutti i bambini curati infatti dal PPC team sono deceduti a casa accompagnati dai loro familiari, i neonati sono invece deceduti nel contesto della terapia intensiva neonatale e il 30,4% dei genitori non era con il proprio bambino al momento della morte e solo il 34,8% dei genitori era accompagnato da familiari o amici. Il 67,4% dei genitori ha riferito di non aver usufruito di alcun servizio

di supporto durante il lutto. Per i genitori del gruppo neonatale è stato particolarmente doloroso non poter riabbracciare il loro bambino dopo la morte e il non poter condividere con lui gli ultimi istanti della vita. Da tale studio si può in ultima analisi evincere come cure specializzate e ben strutturate possano garantire una migliore qualità dell'assistenza per il paziente e la sua famiglia. Gli interventi realizzati infatti dal team di cure palliative hanno dimostrato di migliorare la qualità delle cure di fine vita, il supporto, la comprensione, il coinvolgimento, l'umanità e l'amore che danno alle famiglie, insieme alla padronanza nella gestione dei sintomi, sono essenziali per i genitori che affrontano la fine della vita del loro bambino.

Un altro aspetto importante legato alle cure palliative pediatriche anche esso correlato ad una migliore qualità di vita è la gestione del lutto. La morte di un bambino è sempre infatti un evento estremamente doloroso per i genitori e di fronte a ciò provano frequentemente impotenza e senso di colpa. Un lutto "irrisolto" può influire infatti negativamente nelle relazioni interpersonali e nel funzionamento della società. I genitori quindi che sperimentano tale dolore "irrisolto" legato al lutto devono essere assistiti anche dopo la morte del bambino da un adeguato team multidisciplinare per evitare sequele fisiopsicologiche negative. Il problema principale risiede però nel fatto che la gestione del lutto viene poco curata e i genitori se non inclusi in un servizio di PPC vengono abbandonati dopo la morte del paziente. Lo studio di Jennifer M Snaman: "Helping parents live with the hole in their heart: the role of health care providers and institutions in the bereaved parents' grief journeys" si sofferma proprio sull'importanza della gestione del lutto. Nello studio vengono evidenziati alcuni elementi che risultano essere fondamentali per il sostegno della famiglia in lutto. In primis un elemento chiave è stato individuato nel rapporto tra gli operatori sanitari e la famiglia in lutto. I nostri risultati suggeriscono che i genitori in lutto continuano a valutare questa alleanza terapeutica ben oltre la morte del loro bambino, identificandola come una componente importante di supporto durante il lutto (M Snaman, J; et al 2016). Un secondo aspetto fondamentale è una comunicazione di qualità, i genitori hanno sottolineato che una comunicazione di qualità implica una guida preventiva verso la fine della vita e che il sostegno al lutto dovrebbe iniziare prima della morte del bambino. I genitori hanno infine evidenziato tre elementi chiave affermando che: il sostegno al lutto deve essere personalizzato per ogni singolo genitore in quanto non tutti hanno la stessa modalità di

vivere ed esternare la sofferenza, i servizi di sostegno al lutto devono essere inoltre accessibili in qualsiasi momento anche a distanza della morte del bambino, il sostegno al lutto deve essere infine un sostegno tangibile dove le istituzioni utilizzano delle risorse concrete per accompagnare i genitori. In conclusione lo studio sottolinea l'importanza di sviluppare relazioni forti e continue tra operatori sanitari e genitori in lutto, attraverso una comunicazione di alta qualità e prevenendo esperienze negative che possono avere un effetto duraturo sul dolore dei genitori. Un altro studio che si concentra sulla gestione del dolore e sull'impatto del dolore a lungo termine, è lo studio proposto da Ivana van der Geest in "Parents' experiences of pediatric palliative care and the impact on long-term parental grief", dove si vuole indagare l'influenza che il dolore esercita nei genitori che hanno perso un bambino a causa di un tumore. Perdere un figlio comporta un rischio maggiore per i genitori di sviluppare problemi psicologici come ansia, depressione, dolore prolungato e scarsa qualità della vita, che per alcuni genitori potrebbero essere presenti anche 15 anni dopo la perdita del figlio (Van der Geest, I; et al 2014). Anche in tale studio viene sottolineata l'importanza che i genitori hanno dato ad aspetti come: la comunicazione con i sanitari, la continuità delle cure ed il coinvolgimento nel programma terapeutico, valutazioni più elevate da parte dei genitori sulla comunicazione e sulla continuità delle cure sono state infatti associate a livelli più bassi di dolore parentale a lungo termine, mentre invece sintomi incontrollati che si presentavano nel bambino come la dispnea e il dolore incontrollato sono stati correlati a livelli più elevati di dolore per i genitori. La maggior parte dei genitori ha infatti affermato che gli operatori sanitari erano sempre disposti ad ascoltare le loro preoccupazioni e sono stati concordi nell'affermare che avevano dei contatti stabili con un operatore sanitario che si occupava di organizzare l'assistenza in base alle esigenze della famiglia e aiutava in questioni pratiche. Per quanto riguarda invece la gestione dei sintomi nel fine vita, dallo studio emerge che l'88% dei genitori ha riferito che il loro bambino soffriva di almeno un sintomo fisico e il 69% ha riferito che il loro bambino soffriva anche di un sintomo a carattere psicologico. I sintomi fisici più frequentemente riportati dai pazienti sono stati affaticamento e dolore, mentre quelli psicologici l'ansia di essere lasciati soli e la rabbia sono stati associati a livelli più elevati di dolore nei genitori, anche l'età avanzata del bambino al momento della sua morte ha influenzato negativamente la gestione del dolore parenterale a lungo termine. In ultima analisi lo

studio ha voluto dimostrare come una continuità delle cure, una buona comunicazione e una corretta gestione dei sintomi nel paziente pediatrico sono associati nel complesso a livelli di disagio psicologico inferiore nei genitori, che si sentono impotenti nel vedere il loro bambino che soffre, ciò suggerisce quindi di migliorare ancora di più la gestione del dolore durante la fase palliativa non solo per il benessere del bambino ma anche per il funzionamento psicologico a lungo termine dei genitori.

Misurare la qualità della vita in un bambino/adolescente che riceve servizi di cure palliative pediatriche risulta essere molto importante per indirizzare il programma terapeutico e gli interventi a lui rivolti. Alcune scale utilizzate per valutare la qualità dell'assistenza di fine vita sono HR-QoL (Health Related Quality of Life) che indagano aspetti di benessere psicosociale oltre alla sintomatologia fisica. Tuttavia ad oggi non è stato ancora convalidato uno strumento universale per la valutazione della qualità della vita in un paziente pediatrico terminale e anche questo dato ci fa riflettere sull'evidente ritardo nello sviluppo che le cure palliative pediatriche vivono nel mondo (Gaab, E; 2015). Nello studio di Erin Mary Gaab: "Families' perspectives of quality of life in pediatric palliative care patients" l'obiettivo è indagare la percezione di qualità di vita che i genitori hanno relativamente ai loro figli inseriti in un percorso di PPC. I genitori hanno affermato che per mantenere e cercare di garantire una buona qualità di vita del loro bambino hanno cercato di accettare la situazione cercando di vedere il meglio nelle varie situazioni e fornendo al bambino contesti e ambienti tranquilli. Un altro focus su cui i genitori hanno posto l'attenzione è stato il controllo dei sintomi, per alcuni il controllo dei sintomi tramite la terapia farmacologica è risultato fondamentale per garantire un certo livello di benessere, altri genitori hanno invece assunto un atteggiamento più resiliente nei confronti del farmaco per paura di creare dipendenza farmacologica. I caregivers primari hanno inoltre associato una migliore qualità di vita a tutti quei bambini che hanno ricevuto inclusione nel piano terapeutico, sono stati ascoltati e sono stati trattati con rispetto, rendendoli partecipi in alcuni contesti e in determinate scelte terapeutiche. Tale studio presenta però delle evidenti limitazioni in quanto indaga una percezione che i genitori hanno della qualità di vita del loro figlio; a differenza di Meaghann S Weaver che in "Trending longitudinal agreement between parent and child perceptions of quality of life for pediatric palliative care patients" dove si evidenzia l'eventuale concordanza in relazione alla qualità di vita tra paziente e

genitore. Da tale studio emerge in realtà una discrepanza notevole in quanto, i genitori sono portati a sottostimare la qualità di vita del figlio, al momento della consultazione iniziale sulle cure palliative si rivela una concordanza tra i dati riportati sia dal minore che dal genitore. Alle rilevazioni successive è invece emerso che i bambini riportavano punteggi relativi al dominio relazioni sociali più elevati rispetto a quelli che riferivano i genitori. Dopo un anno i bambini hanno iniziato inoltre a riportare domini fisici emotivi e sociali collettivamente più alti rispetto a quelli che percepivano i genitori. Questo studio si presenta come molto significativo in quanto non vengono indagati soltanto sintomi fisici spesso riferiti unicamente dal minore ma anche alcune percezioni relative alla sua qualità della vita, ed è interessante vedere come le opinioni siano concordi relativamente alla sfera fisica ma non invece per quanto riguarda altre componenti. Osserviamo molti bambini pre-adolescenti e adolescenti che scrivono o interagiscono con i coetanei perché si sentono ancora socialmente supportati / collegati a queste amicizie, mentre i genitori possono percepire un coinvolgimento meno personale nei compagni di giochi e una conseguente alienazione sociale in seguito alla malattia del figlio (S Weaver, M; et al 2016). Un altro studio che indaga in primis quelle che sono le percezioni di giovani adolescenti malati di cancro è quello condotto da Abby R Rosenberg: “Hope, distress, and later quality of life among adolescent and young adults with cancer”. L'assistenza psicosociale dedicata è importante per gli adolescenti e i giovani adulti con cancro, questi pazienti sono infatti a rischio di cattiva salute mentale e qualità della vita, in parte perché il cancro può interrompere i normali processi di sviluppo come l'instaurarsi di identità personale, indipendenza, relazioni sessuali e sociali (R Rosenberg, A; et al 2018). In generale nello studio è emerso che l'angoscia precoce del paziente è associata a scarsa qualità di vita nelle fasi successive, mentre invece la speranza già a partire dalle fasi precoci della malattia è associata a livelli egualmente elevati di speranza futura. Complessivamente nello studio si può evincere che gli interventi a favore di tali pazienti giovani non devono essere unicamente rivolti ad alleviare i sintomi negativi ma occorre anche la promozione di risorse psicologiche positive.

Conclusioni

Con la seguente rielaborazione si è voluto sottolineare l'importanza e la realtà fondamentale delle cure palliative pediatriche. Come si è potuto osservare, ancora oggi queste sono da molti sconosciute e presentano un'organizzazione non ben strutturata nel territorio Nazionale. L'importanza di una diffusione adeguata di PPC e la presenza di servizi ben strutturati sono fondamentali per poter permettere a tutta la popolazione pediatrica e alle rispettive famiglie di avere tempi e spazi dedicati dove personale adeguatamente formato può accompagnarli attraverso le fasi più delicate della malattia. Le cure palliative pediatriche divengono per queste famiglie dei punti di riferimento fondamentali, tutti gli studi consultati in cui sono stati analizzati interventi svolti da tale servizio hanno dimostrato che le PPC possono migliorare la qualità di vita non solo per il bambino malato ma anche per la sua famiglia. La qualità di vita diviene infatti in tale contesto l'obiettivo ultimo, laddove la salute non è più raggiungibile assicurare il benessere psicologico risulta essere di fondamentale importanza. Per il futuro tante dovranno essere le sfide da sostenere; per prima cosa portare ad una maggiore diffusione di questo servizio implicherà diffondere tra gli operatori (medici e infermieri) una formazione adeguata in PPC, sensibilizzare la popolazione generale sul tema sarà inoltre fondamentale per far conoscere tale realtà che spesso viene emarginata in quanto vista come non risolutiva. Sarà fondamentale diffondere l'idea che palliazione non significa rinuncia, non un arrendersi alla malattia ma un prendersi cura di questi bambini/adolescenti e delle loro famiglie dove l'accanimento terapeutico e interventi assistenziali spesso estremamente invasivi lasciano il posto ad una carezza e ad una parola di supporto. È necessario quindi abbattere le tante resistenze legate a questa tipologia di servizio in quanto è stato dimostrato che famiglie che hanno usufruito dei servizi offerti dalle PPC hanno riportato un grado di soddisfazione maggiore rispetto a famiglie che nella malattia e morte del loro bambino non hanno beneficiato di tale supporto.

Questa revisione della letteratura presenta però alcune limitazioni legate al fatto che la letteratura riguardante l'efficacia delle cure palliative pediatriche non è notevolmente diffusa ed inoltre ancora oggi non sono stati convalidati degli strumenti ufficiali capaci di rilevare in maniera chiara e sintetica il valore "qualità della vita". Altro limite è

correlato al fatto che nella letteratura molti degli studi incentrati sulle cure palliative pediatriche sono studi di tipo qualitativo, si può quindi affermare che in questa disciplina relativamente giovane mancano ancora studi forniti di un certo livello di rigore metodologico capaci di rafforzare ancor di più l'importanza che queste cure possono assumere per tanti bambini malati e le loro famiglie.

BIBLIOGRAFIA

- Alvarez, O; Kalinski, C. (2007). *Incorporating wound healing strategies to improve palliation (symptom management) in patients with chronic wounds*. J Palliat Med 10:1161-89.
- Antonazzo, M; De Pascalis, S. (2018). *Le cure palliative pediatriche: “L’isola che non c’è”*.
- Arias-Casais, N; Garralda, Pons, J, José; Garralda, E; Marston, J; Chambers, L; Downing, J; Ling, J; Rhee, J; De Lima, L; Centeno C. (2020). *Mapping paediatric palliative care development in the WHO-European region: children living in low-middle income countries are less likely to access it*,
- Becker, R. (2009). *Palliative care 2: exploring the skills that nurses need to deliver high-quality care*. Nursing Times 105:14.
- Benini, F; Ferrante, A; Facchin, P. (2007). *Le cure palliative rivolte ai bambini*. Quaderni ACP. 14(5): 213-217.
- Benini, F; Manfredini, L; Lefevre D’Ovidio, S; Spizzichino, M. (2011). *Progetto bambino: cure palliative rivolte al bambino con malattia inguaribile*. Rivista italiana di cure palliative, 13 (4): 27 – 33.
- Benini, F; Orzalesi, M; de Santi, A; Congedi, S; Lazzarin, P; Pellegatta, F; De Zen, L; Spizzichino, M; Alleva, E. (2016). *Barriers to the development of pediatric palliative care in Italy*. Ist Super Sanità Vol. 52, No. 4: 558-564.
- Benini, F; Po’, C; Ferrante, A; Manfredini, L; Scarani, R; Jankovic, M. (2012). *Gestione di fine vita nei bambini con patologia oncologica in Italia: un’indagine retrospettiva*. Rivista italiana di cure palliative, 14(2), 29-35
- Bergstraesser, E. (2012). *Pediatric palliative care-when quality of life becomes the main focus of treatment*.
- Bergstraesser, E; Hain, R D; Pereira, J L. (2013). *The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach*. BMC Palliative Care, 12 (1):20

- Bergstraesser, E; Paul, M; Rufibach, K; Hain, R.D; Held, L. (2013). *The Paediatric Palliative Screening Scale: Further validity testing*. Palliative Medicine. 26;28(6):530-533
- Failo, A; Jankovic, M. (2013). *Il “prendersi cura” nelle cure palliative pediatriche*. Rivista italiana di cure palliative, 15(3), 32-39.
- Buchanan, A; Davies, A. (2014). *Breakthrough cancer pain: the role of the nurse*. Intern J Palliat Nurs 20:126-9.
- C.Kaye, E; Rubenstein, J; Levine, D; N Baker, J; Dabbs, D; Friebert, S. (2015). *Pediatric Palliative Care in The Community*. CA Cancer J Clin 65:315-333.
- Casale G; Calvieri, A. (2014). *Le cure palliative in Italia: inquadramento storico*. Medic 22(1):21-6.
- Colliere M. Aiutare a vivere. 1992, Sorbona.
- Commissione della Società Italiana di Cure Palliative (SICP) delle CPP: Conferenza di consenso Le cure palliative pediatriche: dalla diagnosi di inguaribilità al lutto. 2016.
- Costantini, M; Beccaro, M; Merlo, D. (2005). *The last three months of life of Italian cancer patients. Methods, sample characteristics and response rate of the Italian Survey of the Dying of Cancer (ISDOC)*. Palliat Med 19:628-38.
- Coyne, P; Mulvenon, C. (2018). *American Society for Pain Management Nursing and Hospice and Palliative Nurses Association Position Statement: Pain management at the end of life*. Pain Management Nurs 19:3-7.
- Decreto del presidente del consiglio dei ministri 12 gennaio 2017 - Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502. (G.U. Serie Generale , n. 65 del 18 marzo 2017).
- Documento del tavolo di lavoro AIOM-SICP. Cure palliative precoci e simultanee, 2015.
- Dorella, S. (2014). *Cure palliative pediatriche aspetti psicosociali*. Asmepa edizioni: Bologna.
- Ferrante, A; De Sero, F; Lazzarin, P. (2010). *I bisogni delle famiglie con figli affetti da gravi patologie inguaribili*. Rivista italiana di cure palliative, 10 (1): 24- 33.

- Feudtner, C. (2011). *Pediatric Palliative Care Patients: A Prospective Multicenter Cohort Study*. *Pediatrics*, 127 (6): 1094 – 1101.
- FNOPI. Codice deontologico delle professioni infermieristiche. 2019.
- Genevro, JL; Marshall, T; Miller, T. (2004). *Report on bereavement and grief research*. *Death Stud* 28: 491–575
- Georges, J; Grypdonck, M. (2002). *Being a palliative care nurse in an academic hospital: a qualitative study about nurses' perceptions of palliative care nursing*. *J Clin Nurs* 11:785-93.
- Greening, L; Stoppelbein, L. (2007). *Brief Report: pediatric cancer, parental coping style, and risk for depressive, posttraumatic stress, and anxiety symptoms*.
- Groh, G; Feddersen, B; Führer, M; Borasio G D. (2014). *Specialized home palliative care for adults and children: differences and similarities*.
- Haines, E; Frost, C; L Kane H; Rokoske, F. (2018). *Barriers to accessing palliative care for pediatric patients with cancer: a review of the literature*.
- Hendrichova, I; Castelli, M. (2010). *Pressure ulcers in cancer palliative care patients*. *Palliat Med* 24:669-73.
- K Walter, J; L Hill, D; DiDomenico, C; Parikh, S; Feudtner, C. (2019). *A conceptual model of barriers and facilitators to primary clinical teams requesting pediatric palliative care consultation based upon a narrative review*.
- Kaye, E; Rubenstein, J; Levine, D; Baker, J; Dabbs, D; Friebert, S. (2015). *Pediatric Palliative Care in the Community*. *A cancer journal for Clinicians*, 65(4).
- Kelley, A; Meier, D. (2010). *Palliative care: a shifting paradigm*. *N Engl J Med* 363:781-2.
- Kenner, C; Press, J; Ryan, D. (2015). *Recommendations for palliative and bereavement care in the NICU: a family-centered integrative approach*.
- Kissane, D. (2016). *The challenge of family-centered care in palliative medicine*. *Ann Palliat Med* 5:319-21.
- L Hill, D; A Miller, V; R Hexem, K; W Carroll, K; A Faerber, J; Kang, T; Feudtner, C. (2015). *Problems and hopes perceived by mothers, fathers and physicians of children receiving palliative care*.

- Legge 15 marzo 2010, n. 38 “Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore” pubblicata nella Gazzetta Ufficiale n. 65 del 19 marzo 2010.
- Legge 15 marzo 2010, n. 38 “Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore” pubblicata nella Gazzetta Ufficiale n. 65 del 19 marzo 2010.
- Waldrop, D. (2006). *Caregiving systems at the end of life: How informal caregivers and formal providers collaborate. Families in Society: J Contemporary Social Services*. J Contemporary Social Services 87:427-37.
- Leoni, V; Decimi, V; Adzic, M; Papa, D; Jankovic, M. (2011). *Lo sviluppo delle cure palliative pediatriche in oncoematologia: percorso e modelli*. Quaderni ACP, 18(6): 260-262.
- Levine, D; Lam, CG; Cunningham, M; Remke, S; Chrastek, J; Klick, J. (2013). *Best practices for pediatric palliative cancer care: a primer for clinical providers*. J Support Oncol.11(3):114–125.
- Lorna, K. (2012). *At al Rising National Prevalence of Life-Limiting Conditions in Children in England*. Pediatrics, 129 (4): 923- 929.
- Lysaght Hurley, S; Barg, F. (2015). *Same agency, different teams: perspectives from home and inpatient hospice care*. Qualit Health Res 25:923-31.
- M Snaman, J; C Kaye, E; Torres, C; V Gibson, D; N Baker, J. (2016). *Helping parents live with the hole in their heart: the role of health care providers and institutions in the bereaved parents' grief journeys*.
- M. Verberne, L; C. Kars, M; Y. N. Schouten-van Meeteren, A; K. Bosman, D; A. Colenbrander, D; A. Grootenhuis, M; J. M. van Delden, J. (2017). *Aims and tasks in parental caregiving for children receiving palliative care at home: a qualitative study*.
- M.M.van der Geest, I; E.Darlington, A.S; C.Streng, I; M.C.Michiel, E; Pieters, R; M.van den Heuvel-Eibrink, M. (2014). *Parents' experiences of pediatric palliative care and the impact on long-term parental grief*.
- Manfredini, L; Caprino, D; Innocenti, D. (2018). *“Palliative Care: everywhere & by Everyone. Palliative care in every region. Palliative care in every religion or belief”*.

- Manfredini, L; Caprino, D; Innocenti, D. (2018). *Palliative Care: everywhere & by Everyone. Palliative care in every region. Palliative care in every religion or belief.*
- Marchetti, A; Piredda, M; De Marinis, M. (2016). *Centrality of body and embodiment in nursing care: a scoping study of the Italian literature.* J Nurs Scholarship 48:31-8.
- Marchetti, A; Piredda, M; De Marinis, M. (2016). *Centrality of body and embodiment in nursing care: a scoping study of the Italian literature.* J Nurs Scholarship 48:31-8.
- Marchetti, A; Piredda, M; De Marinis, M. (2016). *Centrality of body and embodiment in nursing care: a scoping study of the Italian literature.* J Nurs Scholarship 48:31-8
- Mary Gaab, E. (2015). *Families' perspectives of quality of life in pediatric palliative care patients.*
- Meyer, EC; Ritholz, MD; Burns, JP; Truog, RD. (2006). *Improving the quality of end-of-life care in the pediatric intensive care unit: parents' priorities and recommendations.* Pediatrics 117(3):649–657.
- Ministero della Salute (2006) Cure palliative rivolte al neonato, bambino e adolescente.
- Ministero della Salute (2008) Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche. Roma.
- Ministero della Salute (2012) Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le province autonome di Trento e Bolzano. Documento sui requisiti minimi e le modalità organizzative necessarie per l'accreditamento delle strutture per l'assistenza ai malati in fase terminale delle unità di cure palliative e della terapia del dolore.
- Ministero della Salute. (2008). Documento tecnico sulle cure palliative pediatriche.
- Mooney-Doyle, K; Rodrigues Dos Santos, M; Szylit, R; A Deatrck, J. (2017). *Parental expectations of support from healthcare providers during pediatric life-threatening illness: a secondary, qualitative analysis.*

- Murray, S., Kendall, M; (2017). *Palliative care from diagnosis to death*. Brit Med J 356:878.
- Murray, S; Firth, A. (2015). *Promoting palliative care in the community: production of the primary palliative care toolkit by the European Association of Palliative Care Taskforce in primary palliative care*. Palliat Med 29:101-11.
- N Mandrell, B; Baker, J; Levine, D; Gattuso, J; West, W; Sykes, A; Gajjar, A; Broniscer, A. (2016). *Children with minimal chance for cure: parent proxy of the child's health-related quality of life and the effect on parental physical and mental health during treatment*.
- Ottawa (ON): Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health. (2015). *Patient- and family-centered care initiatives in acute care settings: a review of the clinical evidence, safety and guidelines*.
- Piredda, M; Bartiromo, C. (2016). *Nursing care dependence in the experiences of advanced cancer in patients*. Eur J Oncol Nurs 20:125-32.
- Piredda, M; Bartiromo, C. (2016). *Nursing care dependence in the experiences of advanced cancer inpatients*. Eur J Oncol Nurs 20:125-32
- Plaza Fornieles, M; García-Marcos Barbero, P; Galera Miñarro, A; Barbieri, G; Bellavia, N; Del Mar Bermúdez Cortés, M; Navarro Mingorance, A. (2019). *Efficacy of the paediatrics palliative care team of Murcia according to the experience of the parents*.
- R Levine, D; N Mandrell, B; Sykes, A; Pritchard, M; Gibson, D; J Symons, H; Wendler, D; N Baker, J. (2017). *Patients' and parents' needs, attitudes, and perceptions about early palliative care integration in pediatric oncology*.
- R Rosenberg, A; C Bradford M; Bona, K; L Shaffer, M; Wolfe, W; Baker, S; Lau, N; Yi-Frazier, J. (2018). *Hope, distress, and later quality of life among adolescent and young adults with cancer*.
- S Hinds, P; L Oakes, L; Hicks, J; Powell, B; Kumar Srivastava, D; L Spunt, S; Harper, J; N Baker, J; K West, N; L Furman, W. (2009). *"Trying to be a good parent" as defined by interviews with parents who made phase I, terminal care, and resuscitation decisions for their children*.

- S Weaver, M; Darnall, C; Bace, S; Vail, C; MacFadyen, A; Wichman, C. (2017). *Trending longitudinal agreement between parent and child perceptions of quality of life for pediatric palliative care patients.*
- S Weaver, M; E Heinze K; P Kelly K; Wiener, L; L Casey, R; J Bell, C; Wolfe, J; M Garee, A; Watson, A; S Hinds, P. (2015). *Palliative care as a standard of care in pediatric oncology.*
- Shapiro, MC; Henderson, CM; Hutton, N; Boss, RD. (2014). *Defining pediatric chronic critical illness for clinical care, research, and policy.* Hosp Pediatr. 7(4):236–44.
- SICP. Il core curriculum dell’infermiere in cure palliative. 2013
- Soikkeli-Jalonen, A; Stolt, M; Hupli, M; Lemetti, T; Kennedy, C; Kydd, A; Haavisto, E. (2019). *Instruments for assessing nurses’ palliative care knowledge and skills in specialised care setting: An integrative review.* J Clin Nurs 29:736–757.
- Srivastava, R; Stone, B.L; Murphy, N.A. (2005). *Hospitalist care of the medically complex child.* Pediatric clinics of North America, 52(4):1165-1187.
- Vanbutsele, G; Pardon, K. (2018). *Effect of early and systematic integration of palliative care in patients with advanced cancer: a randomised controlled trial.* Lancet Oncol 19:394-404.
- Verberne, L; C Kars, M; Y N Schouten-van Meeteren, A; M M van den Bergh, E; K Bosman, D; A Colenbrander, D; A Grootenhuis, M; J M van Delden, J. (2019). *Parental experiences and coping strategies when caring for a child receiving paediatric palliative care: a qualitative study.*
- Verberne, L; Yn Schouten-van Meeteren, A; K Bosman, D; A Colenbrander, D; T Jagt, C; A Grootenhuis, M; Jm van Delden, J; C Kars, M. (2017). *Parental experiences with a paediatric palliative care team: a qualitative study.*
- Weaver, M; Carter, B; Keefer, P. (2016). *Essentials: Pediatric palliative care and hospice.* Glenview IL: American Academy of Hospice and Palliative Medicine.
- Wengström, Y; Geerling, J. (2014). *European Oncology Nursing Society breakthrough cancer pain guidelines.* Eur J Oncol Nurs 18:127-31.

- Wee, B; Browning, J. (2012). *Management of chronic cough in patients receiving palliative care: review of evidence and recommendations by a task group of the Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland*. Palliat Med. Palliat Med 26:780-7.
- Cohen, E; Z. Kuo, D; Agrawal, Jay, R; Berry, G; K. M. Bhagat, S; D.Simon, T; Srivastava, R. (2011). *Children With Medical Complexity: An Emerging Population for Clinical and Research Initiatives Pediatrics*.
- Widdas, D; McNamara, K; Edwards, F. (2013). *A Core Care Pathway for Children with Lifelimiting and Life-threatening Conditions*. 3rd Ed. Bristol: Together for short lives.
- WORLD HEALTH ORGANIZATION. (1998). *Cancer pain relief and palliative care in children*.
- Wu, H; Volker, D. (2012). *Humanistic nursing theory: application to hospice and palliative care*. J Advan Nurs 68:471.
- Zimmermann, K; Bergstraesser, E; Engberg, S; Ramelet, A; Marfurt-Russenberger, K; Von der Weid, N; Grandjean, C; Fahrni-Nater, P; Cignacco, E; PELICAN Consortium. (2016). *When parents face the death of their child: a nationwide cross-sectional survey of parental perspectives on their child's end-of life care*.

SITOGRAFIA

http://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?lingua=italiano&id=3755&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=legge

<https://www.sicp.it/>

<http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/>

WHO Guidelines on persisting pain in children. Geneva: World Health Organization; 2012) (http://www.who.int/medicines/areas/quality_safety/guide_perspainchild/en)

RINGRAZIAMENTI

I miei più grandi ringraziamenti vanno in primis alla Dottoressa Stefania Liberati che mi ha guidato nella stesura di questo elaborato, mia relatrice e docente universitaria, verso la quale nutro una profondissima stima. Desidero inoltre ringraziare la Direttrice Dottoressa Fiorentini e gli altri tutor: Dottoressa Fiorani e Dottor Sclavi che hanno contribuito alla mia formazione universitaria. Un altro importante ringraziamento va a tutti i professionisti sanitari che ho avuto la fortuna di conoscere in questi tre anni di tirocinio, ringrazio tutti i medici gli infermieri e gli operatori socio sanitari che hanno speso anche una sola parola nei miei confronti guidandomi e sostenendomi nella mia formazione professionale, un riconoscimento speciale va ad una delle guide di tirocinio conosciute in questo ultimo anno, Maria Paola coordinatrice dell'Hospice di Montecassiano e a tutto il suo staff, per avermi trasmesso l'essenzialità di una cura fatta di piccoli gesti che spesso passa in secondo piano.

Ringrazio poi Papà e Mamma che da sempre credono in me, che mi hanno dato l'opportunità di continuare i miei studi e tutti i giorni mi supportano e sopportano. Ringrazio mia sorella Claudia per essersi prestata come cavia durante le varie simulazioni prima di un esame di laboratorio, grazie perché nonostante le nostre tante incongruenze a volte sappiamo capirci con uno sguardo, grazie perché sei capace di strapparmi un sorriso anche nelle giornate più difficili.

Ringrazio poi tutta la mia numerosissima famiglia che mi ha accompagnato in questo percorso universitario senza la quale non sarei come sono, ognuno di voi a modo suo mi ha dimostrato la propria vicinanza. Grazie a Zia Francesca e Marcello, grazie a Zia Simona, Zio Giovanni, Elena, Edoardo e Alessandro, grazie a Zio Simone Silvia, Giorgia e Pietro. Ringrazio poi i miei nonni qui presenti Sante ed Elisabetta e quelli che mi guardano dall'alto che sono certa che anche loro oggi saranno fieri del traguardo raggiunto.

Ringrazio poi la mia famiglia "allargata" i Fancazzisti: Stefano, Daniela, Asia, Isabella, Emanuele e Riccardo per essere per me un po' come una seconda casa sulla quale poter sempre contare.

Ringrazio la mia amica Aurora per essermi vicina sempre nonostante la lontananza e per essere per me un costante punto di riferimento.

Ringrazio poi le mie compagne universitarie Giulia e Giorgia con le quali ho condiviso tre impegnativi e indimenticabili anni, e con le quali spero un domani di intraprendere un percorso lavorativo insieme. Vi voglio bene.

In fine ma non per importanza ringrazio Alessandro con il quale da due anni condivido una parte importante della mia vita, grazie per essere come sei, grazie perché mi sproni ogni giorno a fare di più e a credere in me stessa, grazie perché a modo tuo mi dimostri le cose, grazie per esserci anche quando non è facile, grazie perché nonostante le nostre tante discussioni sei sempre capace di farmi vedere il meglio anche dove non lo vedo!

