

UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PADOVA

Scuola di Medicina e Chirurgia

Dipartimento di Medicina

Corso di Laurea in Infermieristica



“Rilevanza nell’agevolare e sostenere le cure palliative nel
paziente pediatrico. Una revisione della letteratura”

Relatrice: Prof.ssa Lara Mussolin

Laureanda: Giulia Pompermaier

Matricola: 2010715

Anno Accademico 2022-2023

INDICE

ABSTRACT	5
INTRODUZIONE.....	7
CAPITOLO 1	9
Il dolore nel bambino	9
1.1 Oncologia Pediatrica	11
CAPITOLO 2	13
Legge 38/2010.....	13
CAPITOLO 3	15
Materiali e Metodi.....	15
3.1 Obiettivo dello studio	15
3.2 Quesito di ricerca	15
3.3 Metodologia della ricerca.....	15
CAPITOLO 4	19
Risultati	19
CAPITOLO 5	31
5.1 Discussione	31
5.2 Conclusione.....	35
BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA	37
ALLEGATI.....	41

ABSTRACT

Introduzione La definizione di cure palliative fornita dall'OMS indica che gli interventi di Cure Palliative Pediatriche (CPP) hanno un approccio olistico che comprende la persona nella sua globalità e quindi non solo dal punto di vista fisico, avendo come fine ultimo il miglioramento della qualità della vita del paziente pediatrico e della sua famiglia. Quindi le CPP devono essere integrate alla diagnosi della malattia e accompagnare l'intero processo di trattamento della stessa, occupandosi dei bisogni fisici, psicologici, cognitivi, spirituali e sociali del bambino.

Obiettivo dello studio L'obiettivo della presente tesi è quello di fornire le strategie per integrare e implementare le CPP alla diagnosi della malattia incurabile nel paziente pediatrico.

Materiali e metodi È stata effettuata una ricerca sulla banca dati Pubmed, sul motore di ricerca Google Scholar e su Documenti Ministeriali online.

Risultati Le CPP nel campo dell'oncologia pediatrica sono ampiamente approvate, ma i pazienti pediatrici affetti da malattie incurabili vengono mandati in ritardo alle CPP e spesso quando le stesse coincidono con il trattamento di fine vita (EoL).

In Italia, nonostante l'introduzione della Legge 38/2010, solo il 5% dei bambini viene preso in carico dalle CPP e la principale causa di incurabilità non è oncologica. Infatti, data l'ampia variabilità della prognosi, risulta che solo il 20% dei bambini italiani eleggibili alle CPP, soffre di cancro e l'80% soffre di malattie rare incurabili. A livello globale 21,6 milioni di bambini hanno bisogno di CPP di cui l'8% non legate al cancro e il 90% dei bambini malati di cancro vive in Paesi a basso e medio reddito con alti tassi di mortalità. Le criticità che ostacolano lo sviluppo di programmi di CPP in Italia e nel mondo riguardano il contesto socio-culturale, la natura delle malattie che richiedono CPP, la formazione degli operatori sanitari e questioni normative, politiche e finanziarie.

Conclusioni La ricerca condotta, ha messo in evidenza che i bambini con malattie incurabili, vengono indirizzati in ritardo alle CPP in una fase avanzata del percorso della malattia e quindi è necessario implementare e integrare le CPP alla diagnosi. L'approccio deve essere di tipo olistico, che comprende la persona nella sua globalità, dal punto di vista fisico, emozionale, sociale e spirituale. Ciò mira a controllare i sintomi, dare supporto emotivo e migliorare la qualità della vita del bambino e della sua famiglia. Inoltre deve supportare il bambino e la famiglia con la collaborazione di un team multidisciplinare, adeguatamente formato, attraverso un linguaggio condiviso di conoscenze e buone pratiche per affrontare la malattia incurabile.

INTRODUZIONE

L'OMS definisce le cure palliative pediatriche come l'attiva presa in carico globale del corpo, della mente e dello spirito del bambino e che comprende il supporto attivo alla famiglia (Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children, WHO-IASP, 1998).²¹ La successiva definizione del 2013 amplia il campo di applicazione includendo il miglioramento della qualità della vita, l'assistenza di sollievo il sostegno al lutto e la personalizzazione del trattamento terapeutico.²³ Nel suo significato etimologico il termine palliativo deriva dal latino “pallium” che significa “mantello” e quindi protezione. Le CPP in questo senso proteggono la vita del bambino fino alla fine con un approccio curativo globale, migliorando il benessere e la dignità della persona.¹⁷

In Italia con la Legge 15 marzo 2010 n.38 si stabilisce il diritto di accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore (TD) “in tutti gli ambiti assistenziali, in ogni fase della vita e per qualunque patologia ad andamento cronico ed evolutivo, per le quali non esistono terapie o, se vi sono, risultano inadeguate ai fini della stabilizzazione della malattia. (...) La legge ha introdotto profonde innovazioni (...): la ridefinizione dei modelli assistenziali, la creazione di specifiche reti assistenziali, l'attenzione alla specificità pediatrica”.¹⁸

Con l'Intesa Stato-Regioni del 25 luglio 2012 e con gli Accordi Stato-Regioni del 27 luglio 2020 e del 25 marzo 2021, la responsabilità dell'erogazione delle CPP è in capo alle singole regioni, riguardo all'accreditamento della rete di TD e CPP. In verità la risposta è diversa da regione a regione e di conseguenza in Italia il servizio delle CPP risulta limitato e disomogeneo e quindi poco efficiente, infatti solo il 5% dei bambini che hanno malattie che limitano la vita possono accedere alle CPP con un percorso a loro dedicato.⁶

Pertanto risulta fondamentale un adeguato metodo per l'utilizzo delle CPP, per migliorare la qualità della vita del bambino e della sua famiglia, prendendosi carico

di loro all'inizio della malattia terminale, accompagnandoli nel percorso che li vedrà protagonisti con i loro bisogni di tipo clinico, sociale, etico, spirituale e relazionale. Le CPP infatti, non devono essere adottate solo al momento della morte e quindi essere un punto di arrivo, ma essere un punto di partenza, pertanto applicate sin dalla diagnosi dell'incurabilità, con un approccio multidisciplinare. È essenziale una progettazione e uno sviluppo delle CPP che vada al di là dell'aspetto puramente tecnico della cura, per occuparsi della malattia dal punto di vista olistico. Pertanto risulta necessario affrontare il problema partendo dalla formazione e informazione degli operatori sanitari, coinvolgendo anche le famiglie nell'organizzazione e nella comunicazione, vista come momento di condivisione fra le diverse parti, per garantire ai bambini sofferenti una cura dignitosa.¹¹ In Italia e nel mondo c'è ancora molto da fare riguardo al metodo di erogazione delle cure palliative pediatriche in quanto il sistema sanitario si trova di fronte a una popolazione pediatrica con situazioni cliniche nuove e quindi servono obiettivi e azioni specifiche per soddisfare i bisogni dei bambini e delle loro famiglie. Inoltre rimane il fatto che la malattia nel bambino non viene vista nella sua incurabilità, dal momento che per ragioni culturali ed emotive e anche per disinformazione si riconduce al solo mondo adulto, negando il problema dal punto di vista pediatrico: la malattia e la morte fanno parte solo del mondo degli adulti o degli anziani. Per di più i progressi della medicina e della tecnologia hanno spostato l'attenzione più sulla guarigione che sulla cura, in nome di una medicina onnipotente, creando talvolta anche delle false aspettative, negando così il concetto di incurabilità e di morte. Serve quindi creare una consapevolezza negli operatori sanitari e nella famiglia nel considerare che le cure palliative pediatriche rappresentano un "*presidio integrante*"¹ che va a sostenere e supportare le cure della malattia.

CAPITOLO 1

Il dolore nel bambino

Il dolore nel paziente pediatrico è un sintomo frequente durante la malattia e ha un notevole peso e spaventa molto il bambino nonché la sua famiglia. Fino a qualche anno fa il dolore nel bambino non era considerato alla stessa stregua dell'adulto: si pensava che l'adulto provasse più dolore. La letteratura al riguardo non considerava necessario parlare dell'idea del dolore associato ad un neonato, un bambino o un adolescente, negando addirittura il fatto che lo stesso potesse avere una malattia grave o addirittura morire.¹ Quindi il paziente pediatrico non sempre veniva trattato con l'analgescico sottovalutando il sintomo.

Alcuni studi hanno confermato invece che la percezione del dolore si ha già dal secondo trimestre di gestazione, dal momento che il feto ha una struttura anatomica e neurochimica, tale da sentire il dolore. Inoltre si è verificato che le stesse stimolazioni nocicettive vengono percepite di più dal bambino che dall'adulto. Per giunta, se non trattato in modo adeguato, il dolore in età neonatale e pediatrica, può provocare nell'immediato delle conseguenze come peggioramento clinico, complicanze, ospedalizzazione più lunga e in futuro dolore cronico, alterazione della soglia del dolore e addirittura problemi psico-relazionali. È quindi indispensabile considerare il dolore nel paziente pediatrico e trovare un regime terapeutico valido ed adeguato per gestire tutte le circostanze in cui il sintomo si presenta.

Uno studio pubblicato nel 2018 ha verificato, tramite le narrazioni di bambini che convivono con malattia cronica, che il dolore ha una natura sia fisica che psicologica. Tramite le parole e i disegni dei bambini che descrivono i sintomi di dolore, nausea e vomito, affaticamento, debolezza, convulsioni, perdita di capelli, depressione ed ansia, si è compresa ancora di più l'importanza dell'approccio al dolore nelle CPP del paziente pediatrico.

Alla domanda dello psicologo, un bambino ha risposto che la parola che associa alla sua malattia è “dolore” e lo rappresenta con una grande siringa che punge il suo braccio. (Allegato 2) Un adolescente in emodialisi per una patologia renale in fase avanzata, rappresenta la sua malattia dal titolo “ma machine” cioè la “mia macchina” dove la sua mano è inserita dentro e l’altra mostra il pollice in su. Questo sta a indicare che per il ragazzo la sua vita dipende completamente da questo trattamento, causandogli un isolamento sociale e forte dolore. (Allegato 3)

Per quanto riguarda la perdita dei capelli durante il trattamento chemioterapico, una bambina afferma di essere stata presa in giro per la sua calvizie e un’altra rappresenta “il sig. Lumaca”, uno sposo che ha la testa liscia come una lumaca, porta il cappello e arriva in ritardo al matrimonio perché deve pettinarsi i capelli. (Allegato 4)

Risulta quindi chiaro che il dolore fa parte della traiettoria della malattia del paziente pediatrico con malattia incurabile e da questo studio è emerso che ogni bambino che è affetto da varie patologie, descrive il dolore come fattore importante nell’esperienza dei sintomi.²⁵

Nonostante la conoscenza scientifica dia delle risposte rispetto alla gestione del dolore nel bambino, non si hanno delle ricadute idonee sulla qualità delle cure, in quanto non viene prestata la giusta considerazione dello stesso. Le cause principali sono la mancanza di risorse, la paura ad usare farmaci analgesici e la carenza di formazione e informazione correlate da un sistema organizzativo multidisciplinare.⁴

“Il ricorso a un “linguaggio condiviso” per misurare il dolore, l’utilizzo di linee guida che diano indicazioni utili sulla tipologia, modalità di somministrazione e dosaggio di farmaci per controllare il dolore, nonché l’impiego di tecniche non farmacologiche per ridurre l’intensità del sintomo e l’ansia che lo accompagna costituiscono la base imprescindibile per la buona cura dei nostri piccoli pazienti”.⁴

1.1 Oncologia Pediatrica

L'oncologia pediatrica è una specializzazione di medicina che si occupa dei tumori infantili e i più diffusi sono leucemie, tumori cerebrali, linfomi, tumori del sistema nervoso centrale, sarcomi delle ossa e dei tessuti molli, neuroblastoma, retinoblastoma, tumori rabdoidi, tumori del fegato, tumori renali, tumori delle cellule germinali e altri tumori rari. L'oncologia pediatrica negli ultimi 10 anni ha raggiunto notevoli risultati al momento della diagnosi, ma manca ancora molto da comprendere sui meccanismi che sono alla base della progressione del tumore, della resistenza alla terapia e delle metastasi. L'implementazione della medicina di precisione in oncologia pediatrica ha visto notevoli progressi nella conoscenza della base genetica ed epigenetica dei tumori pediatrici. Questo potrebbe portare a nuovi approcci terapeutici, considerando le origini cellulari e lo sviluppo di questi tumori, le influenze microambientali sulla biologia del tumore e il potenziale dell'immunoterapia. Un approccio genomico integrativo alla diagnosi e alla recidiva del cancro svolge un ruolo centrale nel trattamento del cancro pediatrico che dovrebbe ridurre l'uso di radiazioni o farmaci che aumentano il rischio che si verifichi una seconda neoplasia, riducendo la tossicità del trattamento del cancro.¹²

Fin dagli anni '60 gli studi per curare i tumori infantili hanno portato a grandi vantaggi per i pazienti pediatrici e oggi con la ricerca si riesce a fare una diagnosi e dare una cura per la maggior parte delle neoplasie pediatriche. Oggi l'80% per cento dei pazienti pediatrici riesce a vivere fino all'età adulta e i decessi sono circa un terzo rispetto a quelli registrati negli anni '70.

Gli studi clinici dell'oncologia pediatrica degli ultimi 30 anni e l'utilizzo di terapie multidisciplinari in centri specializzati con medici, infermieri, psicologi, hanno aumentato la sopravvivenza e diminuito la mortalità di bambini malati di cancro.

Nonostante l'oncologia pediatrica negli ultimi decenni, attraverso studi e ricerche, con integrazione di conoscenze e tecnologie avanzate, abbia aumentato la possibilità di sopravvivenza, il cancro risulta la seconda causa di morte per malattia dopo gli incidenti, per i bambini da 0 a 14 anni.²

CAPITOLO 2

Legge 38/2010

La prima legge in Italia in merito alle cure palliative è la legge 39 del 1999, nella quale è prevista la creazione degli hospice e una rete di cure assistenziali sul territorio.¹⁹ Si tratta dell'inizio di un percorso normativo che approda con gli Accordi stipulati in sede di Conferenza Stato-Regioni il 27 luglio 2020, sull'accreditamento della rete di cure palliative e della rete di terapia del dolore nonché il 25 marzo 2021 sull'accreditamento della rete di TD e CPP.

Con la legge n. 38 del 2010, “Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore”, pubblicata nella Gazzetta Ufficiale n.65 del 19 marzo 2010, l'Italia si pone tra i primi stati in Europa ad adottare delle misure per garantire l'accesso alle cure palliative. Questa legge avvalorata da professionisti, esperti, volontari e associazioni no profit, sancisce il diritto di ognuno di accedere alle CPP e alla TD, nella tutela della dignità della persona.

È una legge innovativa in quanto comprende la persona nella sua globalità e nel rispetto dell'uguaglianza.

In ogni momento della vita, dall'età pediatrica all'età adulta e per qualsiasi malattia di tipo cronico ed evolutivo, per la quale la terapia non abbia successo si ha il diritto ad avere l'accesso alle CPP e alla TD. Si considera la sofferenza come realtà da affrontare in maniera sistematica, con metodi ed assistenza adeguata.¹⁸

Ciò che definisce in maniera chiara la legge 38/2010 è “la ridefinizione dei modelli assistenziali, la creazione di specifiche reti assistenziali, l'attenzione alla specificità pediatrica, la semplificazione delle procedure di accesso ai medicinali impiegati nella terapia del dolore”.¹⁸

Le cure palliative vengono definite come “L'insieme degli interventi terapeutici, diagnostici e assistenziali, rivolti sia alla persona malata sia al suo nucleo familiare, finalizzati alla cura attiva e totale dei pazienti la cui malattia di base, caratterizzata da

un'inarrestabile evoluzione e da una prognosi infausta, non risponde più a trattamenti specifici".¹⁸

La TD nell'art. 2, comma 1, lettera b viene definita come: "L'insieme di interventi diagnostici e terapeutici volti a individuare e applicare alle forme morbose croniche idonee e appropriate terapie farmacologiche, chirurgiche, strumentali, psicologiche e riabilitative, tra loro variamente integrate, allo scopo di elaborare idonei percorsi diagnostico-terapeutici per la soppressione e il controllo del dolore".¹⁸

CAPITOLO 3

Materiali e Metodi

3.1 Obiettivo dello studio

L'obiettivo di questa revisione bibliografica si è focalizzato sugli studi scientifici pubblicati in merito alle strategie per integrare e implementare le cure palliative in ambito pediatrico.

È stata formulata la chiave di ricerca attraverso la tabella PICO. I termini identificati in italiano sono successivamente stati tradotti in inglese per essere utilizzati come parole chiave all'interno dei database di ricerca.

P	Paziente pediatrico
I	Strategie per agevolare le CPP alla diagnosi
C	Applicare le CPP solo al fine vita
O	Migliorare la condizione del paziente pediatrico e della sua famiglia nella gestione della malattia

3.2 Quesito di ricerca

La ricerca della letteratura è stata orientata dal seguente quesito:

“Le strategie per integrare le cure palliative pediatriche alla diagnosi della malattia, possono migliorare i sintomi e la qualità della vita del paziente pediatrico e della sua famiglia? “

3.3 Metodologia della ricerca

Le banche dati considerate sono state Medline sul portale PubMed.

Le parole chiave utilizzate per svolgere la ricerca sono: cure palliative pediatriche, formazione, ostacoli, Italia, cancro infantile, pediatrico e strategie. Tradotte in inglese risultano: pediatric palliative care, training, barriers, Italy, childhood cancers, pediatric, strategies.

I risultati della ricerca sono stati filtrati attraverso il comando “Best Match” e “Free full text”, non sono stati applicati limiti temporali alla ricerca per ampliare il bacino di risultati.

Le diverse parole chiave sono state combinate tra loro in stringhe di ricerca con l'utilizzo dell'operatore booleano “AND”.

Nella Tabella successiva sono riportate le stringhe di ricerca utilizzate all'interno del database, con i rispettivi articoli reperiti ed articoli selezionati.

DATA BASE	CHIAVE DI RICERCA	RISULTATI DELLA RICERCA	ARTICOLI SELEZIONATI	ARTICOLI SCARTATI
Pubmed	(pediatric palliative care) AND (training)	896	3	893
	(pediatric palliative care) AND (barriers)	298	2	296
	(pediatric palliative care) AND (Italy)	241	2	239
	(pediatric palliative care) AND (childhood cancers)	157	3	154
	(pediatric palliative care) AND (pediatric)	3.676	4	3.672
	(child cancer) AND (oncology)	8.331	1	8.330

Attraverso la lettura degli abstract si è proceduto alla selezione degli articoli pertinenti all'obiettivo della ricerca. Sono stati selezionati articoli pubblicati tra il 2015 e il 2022.

Gli articoli selezionati sono stati reperiti, letti, analizzati e schematizzati in tavole sinottiche. (Allegato 1)

CAPITOLO 4

Risultati

Secondo il rapporto di una conferenza di consenso pubblicata sull'Italian Journal of Pediatrics nel 22 luglio 2019, atta a definire le linee guida per l'ammissibilità alle CPP in Italia, circa il 75% dei bambini che hanno accesso alle CPP, soffrono di malattie incurabili, non solo il cancro, che includono una varietà di patologie per le quali serve un'assistenza integrata multispecialistica.

All'interno di questa conferenza di consenso, la commissione pediatrica della Società Italiana per le Cure Palliative (ISPC) ha nominato un gruppo multidisciplinare formato da 4 medici, 2 infermieri e 2 psicologi che ha operato da maggio 2014 a febbraio 2016, fornendo conoscenze scientifiche sulle CPP, elaborate poi da una giuria multidisciplinare di specialisti. Da questo studio è risultato che l'avvio alle CPP è in ritardo, a causa della mancanza di criteri e parametri condivisi, per definire una diagnosi precoce di malattia incurabile, in quanto la letteratura ha preferito concentrarsi sulle CPP in onco-ematologia e in End of Life (EoL). Inoltre le innovazioni tecnologiche atte a migliorare temporaneamente la situazione clinica del paziente pediatrico, hanno frenato il processo decisionale di avviare alle CPP da parte dei medici, i quali verificano l'incurabilità della malattia di volta in volta. La commissione ha inoltre fornito i dati necessari sulla diagnosi e durante la malattia per indirizzare i pazienti sia oncologici che non oncologici pediatrici alle CPP, redigendo anche una lista di casi come un "Via libera" per considerare un bambino idoneo alle CPP.¹³ (Allegato 5)

Risulta quindi necessario valutare la prevalenza e l'incidenza dei bisogni di CPP per favorire l'implementazione delle stesse, per diminuire la sofferenza del paziente pediatrico e ridurre l'impatto sul servizio sanitario nazionale. Si può rilevare dai dati ISTAT, che in Italia i bambini da 0 a 18 anni sono circa 10.300.000 e nel 2018 ci sono stati 2.528 decessi nella popolazione pediatrica e il 50% riguardava bambini

con < 1 anno. Si può osservare che il fabbisogno di CPP nei bambini da 0 a 18 anni è di 20-32 ogni 10.000 e il fabbisogno di CPP specializzate è di 18 bambini ogni 100.000 abitanti totali. Di questi 18, n.3 sono malati di cancro, mentre n.15 sono affetti da patologie non oncologiche.⁵

In Italia solo il 5% dei bambini viene preso in carico dalle CPP coinvolgendo oncologi pediatrici e famiglia. Dal 1975 ad oggi c'è stato un aumento di bambini e di adolescenti affetti da cancro, leucemia e tumori cerebrali; Nel 1970 solo il 58% sopravviveva entro i 5 anni mentre ad oggi il tasso di sopravvivenza è più dell'80%. Ciò tiene conto anche delle varie tipologie di malattia oncologica e del suo percorso dalla diagnosi di incurabilità a una condizione di malattia cronica con esigenze mediche complesse e dipendenza da dispositivi medici.

Inoltre in un recente articolo pubblicato nel 2022 dalla rivista Cancers, risulta che circa 4 milioni di bambini nel mondo hanno una malattia oncologica per la quale necessitano di CPP e nonostante ciò le stesse non vengono integrate nel trattamento del cancro pediatrico. Difatti il 56% dei bambini con cancro non ha accesso alle CPP prima della morte e il 44,2% dei bambini con cancro avanzato viene indirizzato alle CPP solo all'EoL.

Dalla presente revisione, che analizza i principi di base e la loro applicazione in oncologia pediatrica, la gestione dei sintomi, il rilevamento dei bisogni del paziente pediatrico, proponendo modelli di CPP, risulta che l'implementazione e l'integrazione della CPP nella pratica oncologica migliora i sintomi e la qualità di vita del bambino e della famiglia, oltre che diminuire i costi di cura e l'accesso alla Terapia Intensiva EoL garantendo la cura a domicilio.

Le CPP devono essere integrate sin dalla diagnosi della malattia, valutando i bisogni e le preoccupazioni del bambino e di tutte le persone coinvolte nell'evoluzione della stessa. Ciò consente di aumentare il rapporto di fiducia tra la famiglia del bambino e gli operatori sanitari in tutte le decisioni che dovranno essere prese nel corso del trattamento terapeutico.³

Per definire la complessità dei bisogni nei bambini malati di cancro gli oncologi utilizzano la scala Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS) allegato 1, che valuta il percorso della malattia, il risultato atteso, l'onere delle terapie, i sintomi, le preferenze di cura del paziente, dei genitori e del personale sanitario e l'aspettativa di

vita stimata. Ad ogni item viene dato un punteggio calcolato sulle risposte a delle domande, la cui somma permette di inserire i pazienti nel piano di cura più adeguato e maggiori sono i punteggi, maggiore sarà la necessità di CPP. Di seguito si specificano i range con il relativo piano assistenziale associato:

“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, comorbilità 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”.²⁴

Oltre questa scala, viene utilizzata la Scheda di Accertamento dei Bisogni Clinico Assistenziali Complessi in Pediatria ACCA PED. Allegato 2, che definisce l'ammissibilità ai tre livelli di cura, valutando i bisogni e le esigenze del bambino con patologia inguaribile e della sua famiglia. Come nella Scala PaPaS, ad ogni item viene assegnato un punteggio la cui somma definisce il percorso terapeutico adatto. Si riportano i criteri di ammissibilità previsti dalla scala ACCA PED:

“1. 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.

2. 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***.

3. I bambini con *punteggi* ≥ 50 necessitano dell'attivazione di *servizi specialistici di Cure Palliative Pediatriche*.²⁴

Un altro aspetto importante legato all'analisi dei bisogni del bambino e della sua famiglia con diagnosi di malattia incurabile, è quello che riguarda l'isolamento sociale dovuto ai frequenti ricoveri. È necessario quindi, dove è possibile, fornire le cure in assistenza domiciliare. Infatti, per quanto riguarda il luogo di erogazione delle cure palliative, solitamente sia il bambino che la famiglia preferiscono la cura a domicilio piuttosto che quella negli ospedali, negli ambulatori o negli hospice pediatrici, per mantenere viva la rete di relazioni familiari e di amici nella loro quotidianità.³

Benini F. et al (Cancers 2022) hanno dimostrato l'importanza dell'evoluzione delle CPP partendo dal contesto specifico della malattia, dei bisogni dei bambini e delle loro famiglie, dalla gestione dei sintomi, dalla comunicazione tra la famiglia e gli operatori sanitari, dal coinvolgimento dell'equipe sanitaria. Questa revisione inoltre riferisce che i bambini che vivono nei Paesi a basso e medio-basso reddito hanno meno probabilità di accedere alle CPP, in quanto in questi paesi mancano i servizi che le forniscono e gli oncologi non hanno la corretta conoscenza sulle pratiche di riferimento. Infatti da due studi indiani è emerso che l'86% dei bambini con cancro ha ricevuto la chemioterapia durante l'ultimo mese di vita e il 78% è stato inviato alle CPP dopo aver completato la cura. In Malesia, Niger e Marocco, il mancato o tardivo rinvio alle CPP ha generato sintomi poco controllati, angoscia dei caregiver e morte dei bambini prima di accedere alle CPP. Per di più, in questi paesi l'accesso alle CPP dipende dalla spesa sanitaria pubblica, da un accesso limitato agli oppioidi e la mancanza di una politica consapevole dell'integrazione delle CPP non ne favorisce lo sviluppo.²³

Failo A et al (La rivista italiana di cure palliative 2013) ha condotto uno studio qualitativo in 4 ospedali italiani nel periodo tra giugno e settembre 2009, che ha visto coinvolte le figure professionali del medico, dell'infermiere e dello psicologo con un'esperienza lavorativa che va dai 3 ai 25 anni. Il presente contributo ha voluto dare voce a chi opera direttamente nel campo delle cure palliative, in quanto quello che viene offerto e prospettato dalla letteratura di fatto non viene attuato concretamente.

Si stima che in Italia oltre il 60% dei bambini con malattie terminali vivono e muoiono nelle strutture ospedaliere, poiché le CPP riguardano poche realtà isolate.

Sono state effettuate 18 interviste, i cui quesiti riguardavano la rappresentazione di sé e della professione, l'atteggiamento nei confronti della malattia, il rapporto con i genitori e i mezzi a disposizione e le carenze riscontrate.

Da queste interviste si è rilevato l'importanza del prendersi cura delle CPP: tutti gli operatori intervistati hanno affermato che è necessario affiancare le CPP alla cura della malattia, utilizzando conoscenze e buone pratiche condivise.

Un'infermiera durante l'intervista sottolineava l'importanza delle CPP in quanto hanno un approccio più umano con il paziente e sono meno aggressive rispetto al contesto ospedaliero; tuttavia lamentava mancanza di personale: "Facciamo di tutto perché siamo da soli, non ci sono altre figure che lavorano qui oltre agli infermieri e agli psicologi."¹¹

Il personale medico ha messo in evidenza che ora le terapie intensive e le CPP hanno un percorso più strutturato: l'accanimento terapeutico porta a false speranze di guarigione, invece il miglioramento della qualità della vita aiuta ad affrontare la malattia in maniera più serena. Gli infermieri hanno affermato che cercavano di lasciare a casa il bambino perché rimanga con i genitori vivendo la normalità. Ogni bambino ha delle esigenze diverse che devono essere considerate; il loro ruolo quindi non è solo dal punto di vista tecnico per tenere sotto controllo i sintomi, ma ha un aspetto più ampio e umano basato sulla relazione: "[...] anche la semplice carezza verso un bambino che non può interagire con te perché danneggiato neurologicamente".¹¹

I genitori sono considerati un elemento cardine nella cura a casa, è fondamentale instaurare un rapporto di fiducia reciproca, se istruiti sono in grado di gestire la quotidianità supportati dagli infermieri. Nell'ambiente familiare riescono a esprimere le loro ansie e paure: l'importante è non entrare troppo in confidenza e mantenere il rispetto dei ruoli.

I medici hanno evidenziato delle criticità affermando che "ci sono pochi gruppi con cui confrontarci, stiamo costruendo noi le cure palliative pediatriche [...] loro sono sempre seguiti, sono preservati, sono seguiti in maniera eccellente [...] forse per qualche oncologico che muore a casa si potrebbe fare di più ma non abbiamo

abbastanza risorse”¹¹. Il medico ha sottolineato l’importanza di seguire la famiglia anche dopo il lutto per riprendere il percorso della malattia e le decisioni prese.

Gli infermieri hanno messo in luce la mancanza di condivisione, sono pochi i momenti in cui ci si confronta in equipe e si ha un vero supporto per andare avanti. La mancanza di personale toglie il tempo necessario per la relazione e l’assistenza, nonostante la presenza dello psicologo, c’è l’esigenza di confrontarsi e condividere le sensazioni con i propri colleghi.¹¹

Lo studio di Benini F et al (Ann Ist Super Sanità 2016) ha analizzato quali siano gli impedimenti che rallentano la diffusione delle CPP in Italia. Per quanto riguarda il contesto socio-culturale si ribadisce quanto già detto sulla mancata presa di coscienza dell’incurabilità della malattia e sull’onnipotenza della medicina, tralasciando il fattore principale delle CPP che è quello del benessere psicologico del paziente.

Inoltre c’è difficoltà a considerare il paziente come il soggetto attivo nel percorso della sua malattia e si tende a non coinvolgerlo nelle scelte. Mancando la comunicazione e condivisione con il bambino, si limita l’efficacia delle CPP non adattandole all’età, al tipo di malattia e alla situazione del paziente.

L’ Italia inoltre è uno tra i primi paesi al mondo con tassi di mortalità infantile più bassi essendo un paese dove il medico di base o il pediatra sono gratuiti e quindi non risulta necessaria l’integrazione di CPP.

Nel momento in cui è entrata in vigore la legge 38/2010, c’è stato un incremento di richiesta di informazioni sulle CPP tramite il motore di ricerca Google Trend; questo interesse è andato calando negli anni e alcuni importanti documenti e studi sull’argomento hanno avuto poca diffusione. Uno di questi è la “ Carta di Trieste “ che sancisce i 10 diritti inalienabili per il bambino in Eol e la “La Carta Europea delle cure palliative per Bambini e Adolescenti”.

Si stima inoltre che c’è una mancata informazione sulle CPP: un italiano su due non sa cosa sono, il 23% ha un’idea precisa e il 27% ne ha sentito parlare ma non sa descriverne l’importanza. Inoltre solo il 15% degli italiani conosce la legge 38/2010. Tra gli operatori sanitari si pensa che ad un bambino fino ai sette anni non serve applicare le CPP e che le stesse siano legate solo al fine vita; questa mancanza di conoscenza porta alla mancata attivazione delle CPP.

Per quanto riguarda i tipi di malattia, il 20% dei bambini italiani eleggibili alle CPP, soffre di cancro e l'altro 80% è affetto da malattie rare; ciò richiede una maggiore organizzazione e formazione del personale che si occupa di loro, nel trovare la cura più idonea per ognuno. Diversi studi hanno dimostrato che 30 bambini su 10000 hanno accesso alle CPP e che in Italia il numero totale dei bambini curato ogni anno è di 11000.

Un ostacolo nell'attuazione alle CPP è dato anche dalla mancata formazione degli operatori sanitari: in Italia solo il 50% dei medici pediatri ha una formazione in CPP durante la specialistica, di circa 60 minuti all'anno. Gli infermieri, secondo una direttiva del 2013/55CE dovrebbero ricevere la formazione in gestione del dolore palliativi e cure di fine vita; in realtà l'attuazione è scaduta nel gennaio del 2016 e quindi non è ancora entrata in vigore in Italia questa direttiva che prevede tra gli argomenti obbligatori nella formazione infermieristica, quello sulla gestione del dolore e del fine vita.

Nonostante nella letteratura scientifica ci sia un notevole incremento di articoli che riguardano le CPP e sebbene l'ONU raccomandi di adottare la legge 38/2010 come modello, c'è mancanza di consapevolezza tra i medici. Da uno studio condotto risulta che la metà dei medici contattati non è a conoscenza di un centro di erogazione delle CPP e l'84% ha dichiarato di non avere le conoscenze e le competenze al riguardo.

Anche nell'aspetto normativo e politico ci sono grosse mancanze in quanto viene delegato tutto alle regioni: su 22 solo 5 regioni attuano i protocolli delle CPP e altre 4 stanno iniziando ora. L'aspetto economico è quello che spaventa di più soprattutto nella fase iniziale ed è legato all'organizzazione e alla progettazione non solo in ambito sanitario pubblico ma anche in ambito sociale.⁷

Si è svolta un'indagine nazionale tra il giugno e l'agosto del 2017, pubblicata nel 2019 per verificare le conoscenze e le competenze dei pediatri italiani sulle CPP e EoL.

Un primo questionario è stato somministrato a 14 direttori dei programmi post-laurea di medicina pediatrica italiana, composto da 30 domande sull'organizzazione di programmi di formazione sulle CPP e EoL. Il 92% ha considerato che la gestione del dolore è una tra le abilità cliniche più importanti e ha osservato che nei loro corsi di laurea sono state offerte lezioni di circa 50-90 minuti all'anno: per l'85,7% dei casi

con una formazione specifica sulla gestione del dolore e nel 78% dei casi una formazione sulle CPP. In tre scuole è stato possibile offrire la formazione completa in CPP durante l'ultimo anno di specializzazione.

Il secondo questionario è stato somministrato a 116 dottorandi, di cui 95 donne, in medicina pediatrica degli ospedali di Padova e di Udine. Il 37,1 % ha partecipato ad un corso di CPP nell'ultimo anno. Il 15,6% ha confermato di aver ricevuto più di 6 ore di formazione nel periodo della specializzazione ed il 20,7% ha detto di non aver ricevuto alcuna formazione di base. Il 91,4 % ha risposto di ritenere fondamentale per un pediatra la formazione in CPP. (Allegato 6)

Per quanto riguarda la partecipazione alle CPP il 63% dichiara di non essere stato coinvolto, del rimanente 37%, 14 specializzandi si sono occupati della comunicazione di malattia incurabile e 19 specializzandi hanno comunicato, dopo adeguata formazione il decesso alle famiglie.

Da questa indagine è risultato che la maggior parte degli intervistati non si sentiva pronto a prendersi cura di un paziente pediatrico con malattia incurabile, in quanto le proprie conoscenze erano deboli. Il 70,2% degli specializzandi infatti chiedeva di migliorare le proprie conoscenze e competenze sia in ambito delle CPP che della EoL, per migliorare la propria consapevolezza rispetto alle CPP osservando i medici più anziani nella gestione della malattia, discutendo i singoli casi clinici all'interno di un gruppo multidisciplinare e rafforzando la comunicazione con le famiglie.

Secondo il 65 % degli specializzandi la cura per il dolore dovrebbe iniziare alla diagnosi della malattia e tutti hanno affermato che le cure devono affiancare il trattamento dei sintomi, e che il bambino debba essere curato a casa.

Il 78% ha indicato quali sono le malattie che richiedono le CPP, il 33% degli intervistati sapeva quali servizi venivano offerti a livello locale e solo in 5 erano a conoscenza delle procedure per la gestione della salma di un bambino.⁶

Da recenti studi si deduce che non solo in Italia c'è una grande richiesta di CPP, infatti a livello globale 21,6 milioni di bambini hanno bisogno di cure palliative, di cui l'8% non legate al cancro. Anche l'Atlante Globale delle cure palliative di fine vita suppone che metà dei bambini che necessitano di CPP si trova in Africa in contesti con scarse risorse e quindi si pensa che il 67% di questi pazienti morirà per condizioni perinatali, il 9,8% per malattie congenite, il 6,5% per il virus HIV e solo il

3,1% da tumore maligno. Nell’Africa sub-sahariana il 40% dei bambini ha meno di 15 anni e non possono avere accesso alle CPP in quanto le stesse non sono presenti nemmeno per gli adulti. Effettivamente da un rapporto della Lancet Commission si è evidenziato che un terzo dei bambini, quasi 2,5 milioni, di età pari o inferiore a 15 anni, deceduti nel 2015, hanno provato sofferenze gravi legate alle salute (SHS) e il 98% di questi viveva in paesi a basso e medio reddito, dove non veniva fornito il servizio di accesso alle CPP. L’Atlante APCA delle cure palliative in Africa e l’Atlante delle cure palliative nella regione mediterraneo-orientale hanno dimostrato la mancanza di fornitura di CPP calcolando il numero dei programmi attuati in tutta l’Africa. (Allegato 7)

Quindi lo sviluppo e l’accesso alle CPP nei paesi a basso reddito è una sfida da affrontare in quanto la richiesta è alta ma l’offerta è bassa. Nel 2016 nell’Africa subsahariana 160.000 bambini sotto ai 15 anni hanno contratto l’infezione da HIV; a livello globale ci sono 215.000 casi di cancro in età inferiore ai 14 anni, casi che saranno sicuramente di più perché mancano i registri dei tumori infantili in molti paesi; inoltre c’è un aumento di malattie come la tubercolosi resistente ai farmaci e la malaria. Nell’Africa orientale e meridionale di questi bambini solo il 63% possono accedere alla terapia antiretrovirale e i farmaci per trattare il cancro sono pochi o non disponibili. Si stima che la spesa da sostenere per alleviare le sofferenze dei bambini di età inferiore a i 15 anni con SHS, nei paesi a basso reddito, sarebbe solo di 1 milione di dollari all’anno. Anche le terapie per alleviare il dolore sono mancanti e oltre a ciò l’utilizzo di morfina orale talvolta non è consentito per una sorta di “oppiofobia” sia da parte degli operatori sanitari che dai pazienti, a causa di paura nell’uso degli oppioidi.⁹

I Paesi Bassi negli ultimi 15 anni hanno sviluppato in maniera considerevole la qualità delle CPP, introducendo 7 team di professionisti, implementando le reti regionali con la collaborazione di diversi specialisti e organizzazioni per passare dalla struttura ospedaliera all’assistenza domiciliare. Inoltre ha creato un Centro di conoscenza olandese per affiancare i medici nelle scelte del fine vita.

Anche nell’esperienza olandese le CPP mettono al centro il paziente pediatrico e la sua famiglia, avendo come obiettivo quello di migliorare la qualità di vita,

indirizzando lo sguardo verso i loro bisogni, le preoccupazioni, le speranze e l'impatto che hanno i sintomi della malattia nella vita quotidiana.

Da uno studio condotto nei Paesi bassi che ha coinvolto 98 pazienti che hanno avuto il trapianto di cellule staminali emopoietiche in 54 centri di 23 paesi, risulta che gli operatori sanitari hanno la percezione e la consapevolezza che questi pazienti andrebbero indirizzati alle CPP, ma in realtà risulta che meno della metà dei medici li indirizza.¹⁶

Nel Regno Unito si stima che negli ultimi decenni c'è stato un aumento dei bambini con malattie incurabili fino a 32 ogni 10000 abitanti, in aumento nelle zone più povere e con minoranze etniche. Nel 2013 i ricoveri per malattie limitanti per la vita nei bambini da 0 a 14 anni sono stati il 50%: pazienti che hanno malattie complesse, con sintomi in evoluzione per le quali necessitano di cure di supporto gestite da un gruppo multidisciplinare. Gli studi britannici si concentrano su 4 aree: reindirizzamento degli obiettivi di cura, pianificazione parallele, gestione dei sintomi di base, pianificazione anticipata delle cure, assistenza al lutto.

La Together for Short Lives, un'organizzazione benefica ha stilato una tabella per identificare le malattie limitanti e pericolose per la vita che riguardano i bambini e i giovani. (Allegato 8) Inoltre ha fornito degli standard per un percorso di assistenza integrato per pazienti pediatriche affetti da patologie incurabili. (Allegato 9) Anche qui l'approccio alle CPP è sempre lo stesso e comprende tutti gli aspetti della persona, fisici, emotivi, sociali e spirituali per migliorare la qualità della vita del paziente pediatrico; la loro implementazione in genere avviene al momento della diagnosi. Nella gestione dei sintomi risulta fondamentale considerare queste variabili e la National Institute for Health and Care Excellence, che si occupa del fine vita, ha proposto 6 raccomandazioni per la gestione dei sintomi che vanno dal riconoscimento del sintomo alla valutazione dello strumento più adatto per gestirlo considerando la specificità di ogni bambino e coinvolgendo un team specializzato.¹⁰

Per quanto riguarda la pianificazione anticipata delle cure, nell'esperienza britannica, si danno degli obiettivi specifici valutando rischi e benefici dell'assistenza, della formazione del personale sanitario e informazione alle famiglie, aiutandole a fare delle scelte in questo periodo particolare della loro vita e riducendo l'ansia riguardo al percorso di cura che si andrà ad intraprendere. La Resuscitation Council ha redatto

un piano riassuntivo raccomandato per le cure e il trattamento di emergenza che sia chiaro e accessibile al bambino e alla famiglia; questo tipo di documento, non ha valore legale ma permette di registrare discussioni, formulare raccomandazioni personalizzate in casi di emergenza che possono essere fruibili dal paziente, dalla famiglia e dagli operatori nell'emergenza.¹⁰

Nel contesto europeo si osserva che anche in Svizzera, nonostante il servizio Sanitario nazionale sia funzionante e all'avanguardia rispetto al resto dell'Europa, ci siano delle barriere che ostacolano l'accesso e l'implementazione delle CPP. In un recente studio qualitativo che consiste in cinque focus group, hanno partecipato 29 operatori sanitari di oncologia pediatrica di cui 13 infermieri, 11 medici 4 psico-oncologi e 1 assistente sociale, che con la loro esperienza possono fornire delle raccomandazioni per l'integrazione precoce delle CPP oncologia pediatrica.

Gli operatori sono stati sottoposti a delle interviste per analizzare le cartelle cliniche di bambini deceduti e i risultati hanno prodotto una serie definizione di ostacoli che riducono l'offerta di CPP in oncologia pediatrica in Svizzera e di raccomandazioni come possibili strategie per implementare le CPP. Sono stati identificati 4 livelli rappresentati all'interno di cerchi concentrici (ostacoli/barriere): 4. l'individuo, all'interno del 3. sistema organizzativo, all'interno del 2. sistema sanitario, all'interno del 1. sistema politico e finanziario. In ogni cerchio si può osservare l'inserimento di un riquadro che riporta le raccomandazioni come possibili soluzioni. (Allegato 10)

Per quanto riguarda il *cerchio-barriera* dell'individuo si raccomandano riunioni regolari per gli operatori sanitari e un supporto sistematico al paziente e alla famiglia. Riguardo invece il *cerchio-barriera* dell'organizzazione si raccomandano riunioni e incontri regolari, personale più flessibile e adeguamento delle infrastrutture. Per gli ostacoli del sistema sanitario invece si consiglia un aumento delle risorse e una riorganizzazione dei meccanismi di finanziamento. A livello politico si richiede aumento di risorse, migliorare l'istruzione e aumentare la consapevolezza nell'integrare le CPP.²²

Anche nel contesto dell'America Centrale i programmi di sviluppo delle CPP non sono organici, causa problemi culturali e finanziari; milioni di bambini, di cui il 97% vive in paesi a basso e medio reddito, avrebbero bisogno di CPP, ma non hanno

accesso alle cure. Si stima che fino al 2011 il 66% dei paesi del sud America non avessero programmi di CP. Negli ultimi anni c'è stato un progressivo sviluppo, in paesi come l'Uruguay si conferma la presenza di 19 team multidisciplinari per milione di abitanti sotto ai 15 anni. L'associazione americana ematologi e oncologi pediatrici (AHOPCA) dal 1986, collabora con tre diverse istituzioni europee per fornire programmi di CPP.⁸

Nel 75% degli ospedali pediatrici degli Stati Uniti ci sono programmi di CPP che vengono forniti in ambito ambulatoriale e domiciliare solamente nei giorni feriali, sotto forma di cure palliative primarie da un team multidisciplinare e di cure palliative subspecialistiche per pazienti con sintomatologie gravi e problemi psicosociali. L'erogazione delle CPP avviene in un contesto ospedaliero e poco a livello ambulatoriale e domiciliare; in tal senso negli Stati Uniti si sono create delle strutture, le cosiddette "cliniche mobili"¹⁵ con operatori sanitari specializzati e guidati da protocolli che promuovono le CPP con il supporto della telemedicina.

CAPITOLO 5

5.1 Discussione

La presente revisione della letteratura ha lo scopo di confermare la rilevanza dell'implementazione delle CPP in pazienti pediatrici oncologici o affetti da malattie incurabili. Si è osservato che in tutto mondo dall'Europa ai paesi asiatici, dall'Africa all'America il bisogno di CPP è reale e comprende non solo il bambino ma anche la sua famiglia e gli operatori sanitari.

L'approccio alle CPP deve essere di tipo olistico e proattivo, nel quale il bambino è il soggetto principale con la sua vita e la sua quotidianità assieme alla famiglia che collabora nell'assistenza, supportata da medici, infermieri ed altri specialisti.

Ciò che viene evidenziato è il senso dell'assistenza che si intende dare al bambino, che deve comprendere tutti gli aspetti, fisici, psicologici, spirituali, sociali, culturali e religiosi, compreso il sostegno alle famiglie.

Inoltre nelle CPP è indispensabile tener conto della specificità della malattia che riguarda una vasta gamma di patologie incurabili non solo il cancro.

Poiché esiste ancora un ritardo dell'invio alle CPP, si è visto che la strategia è quella di integrare le CPP alla diagnosi dell'incurabilità della malattia, affiancandole al trattamento della stessa con l'assistenza in hospice, attraversando tutta la traiettoria della malattia fino alla morte e alla gestione del lutto per i membri della famiglia.

È indispensabile, per garantire un'adeguata assistenza, il lavoro delle reti di CPP e terapia del dolore pediatriche che sono “aggregazioni funzionali ed integrate delle attività di Terapia del Dolore e Cure Palliative rivolte al minore, erogate nei diversi *setting* assistenziali, in un ambito territoriale ed ospedaliero definito a livello regionale, disciplinati dall'Accordo Stato-Regioni rep. 30/CSR del 25.03.2021.[...] La rete accoglie e valuta [...] il bisogno di cure palliative [...] definisce il percorso di cura [...] e individua il *setting* assistenziale adeguato (domicilio, hospice pediatrico,

ospedale) in relazione ad età, situazione, tipologia e fase della malattia, garantendo la continuità assistenziale sia in termini temporali [...], che di obiettivi/programmi di cura e scelte (condivisione continua fra i diversi operatori della Rete del piano di assistenza individuale)”.²⁰

Ci sono due aspetti da tener conto per quanto riguarda il personale sanitario. Da una parte si deve cercare di aumentare la consapevolezza e la partecipazione ai programmi di CPP dello stesso, dall'altra è fondamentale la formazione professionale. Infatti la mancanza di personale adeguatamente formato causa risposte limitate ed non efficienti ai bambini ed alle famiglie, diminuendo la credibilità ed il valore delle CPP.

Di conseguenza si ha la necessità di introdurre dei corsi di formazione nel sistema del curriculum degli studenti di medicina e infermieristica, creando un sistema specialistico che non include solo la formazione e l'accrescimento di competenze ma soprattutto la collaborazione. Nell'integrazione delle CPP serve un adeguato controllo dei sintomi del paziente pediatrico, che si può avere solo con competenze mediche specifiche, con un approccio multidisciplinare, mediante una adeguata capacità comunicativa e organizzativa.

Il team specialistico è chiamato a collaborare e condividere, quindi risulta fondamentale la comunicazione fra i diversi professionisti.

In tal senso le CPP nella comunità (CBPPC) sono un esempio statunitense di come gli oncologi pediatrici possano collaborare in modo cooperativo nel fornire cure specialistiche a bambini con patologie incurabili e alle loro famiglie per migliorare la qualità della vita. Le CBPPC offrono CPP in residenze private, cliniche o ambienti comunitari, strutture di residenza a lungo termine e strutture locali di sollievo o hospice e fungono da ponte tra l'ospedale e la casa/hospice evitando i continui spostamenti del paziente pediatrico per i frequenti ricoveri nelle strutture ospedaliere. Gli operatori delle CBPPC hanno un ruolo fondamentale per favorire la comunicazione collaborativa tra tutti gli operatori sanitari coinvolti.¹⁴

La stima dei bisogni dei bambini coinvolge tutto il gruppo multidisciplinare e ciò che emerge è il fatto che si tende a trattare la malattia solo dal punto di vista tecnico dei sintomi. Serve un'implementazione delle CPP tramite un linguaggio condiviso di conoscenze e buone pratiche per affrontare la malattia incurabile, valutando se ha

senso la cura o l'accanimento terapeutico e quindi ponendo l'attenzione sul "principio etico della cura"¹¹.

Dalla presente revisione infatti risulta che la maggior parte degli operatori sanitari chiede in modo urgente un'integrazione strutturata delle CPP, non lasciata all'iniziativa volontaria dei singoli, alla sensibilità di chi opera nel campo, ma approvata con protocolli a livello collegiale. L'iniziativa del singolo non deve essere la regola, ma ci devono essere le condizioni di tranquillità, senza carichi eccessivi, in cui il team collabora, condivide evitando le mancanze date da fattori culturali e di pregiudizio nei confronti delle CPP. La mancanza di tempo e di risorse riduce anche la possibilità di essere aggiornati sui protocolli, sulle procedure, sulle terapie più efficaci per dare più possibilità ai pazienti pediatrici di vivere la loro malattia dignitosamente.⁶

Per dare *rilevanza* nell'integrazione delle CPP si conviene la necessità di avere criteri precisi per definire l'ammissibilità dei bambini con malattia incurabile alle stesse, riconoscendo ai medici la possibilità di fare diagnosi rapide ed affidabili. Di conseguenza in questa situazione non si ritarderebbe la decisione e gli operatori potrebbero intervenire prontamente in modo tale che i bambini con malattia incurabile ricevano il trattamento con un livello adeguato di assistenza.

La PaPas Scale va verso questa direzione "favorendone la presa in carico tempestiva e il corretto inserimento nel livello di assistenza più appropriato".²⁴ Di conseguenza "consente di dare un "peso" alla complessità di cura bio-psico-sociale che la condizione di inguaribilità determina in quel bambino".²⁴ Gli operatori italiani che sono stati chiamati a dare un giudizio in merito, hanno confermato la validità di questo nuovo strumento che consente agli specialisti di confrontarsi sulle preoccupazioni del paziente e della famiglia, sui loro bisogni, sulla fragilità dei soggetti e l'adeguatezza della presa in carico.

Per migliorare la qualità della vita, in questo senso sono indirizzate le CPP e in letteratura esistono pochi studi per definire i criteri che consentono di valutare l'entità e il peso dell'assistenza per i bambini malati terminali. Gli strumenti a disposizione sono ancora pochi nonostante la ricerca sulle CPP stia ancora lavorando. Oltre la PaPas Scale esiste una scheda di accertamento dei bisogni l'ACCAPED che si compila al momento iniziale affiancandosi "al percorso di terapia

del bambino, senza intralciare i piani di cura, molto spesso multispecialistici, ma migliorando il controllo dei sintomi attraverso le terapie di supporto e garantendo la qualità della vita del malato e della famiglia”.²⁴

Si ritiene, che oltre la formazione e la condivisione di strategie, strumenti e competenze, sia necessaria la ricerca per raccogliere dati, “valutare l’efficacia delle terapie e dei dispositivi per il controllo dei sintomi e della sofferenza e per lo sviluppo di nuovi strumenti di trattamento efficaci”.³ Serve inoltre avere degli approcci specifici per le nuove malattie e i nuovi bisogni dei pazienti pediatrici, individuando indicatori condivisi e misurabili della qualità delle cure.

La rilevanza nel sostenere ed implementare le CPP deve partire anche da un’informazione sociale che raggiunga tutti per poter essere accettata poi senza paura nel momento della vita in cui si ha veramente bisogno.

Un’altra strategia è quella che deve partire dai governanti di tutto il mondo, ci deve essere una sensibilità politica ed economica, oltre ad un’applicazione normativa che renda ragione del valore umano delle CPP nel sostenere ed accompagnare un bambino e la sua famiglia verso un percorso che migliori la qualità della vita e lo conduca serenamente al fine vita.

5.2 Conclusioni

Nonostante l'aumento di malattie che limitano la qualità della vita in età pediatrica e la possibilità di maggiore sopravvivenza, c'è ancora mancanza di formazione e informazione tra gli operatori sanitari nell'integrare le CPP. Dal presente lavoro si è dedotto che non solo in Italia ma anche nel resto del mondo ci sono delle barriere che ostacolano lo sviluppo delle CPP, di tipo politico-economico, sociale, culturale legislativo ed organizzativo.

Serve una presa di coscienza del problema dell'implementazione delle CPP nei pazienti pediatrici oncologici e non solo. Gli studi analizzati, indicano proprio la strada da percorrere e cioè fare delle proposte stabilendo delle strategie per integrare, supportare e migliorare i servizi che fanno capo alle CPP.

Le CPP non dovrebbero essere limitate all'ultimo istante di vita ma dovrebbero accompagnare il bambino dalla diagnosi della malattia fino alla fine. Si deve porre la persona al centro con la sua dignità; il malato e la famiglia devono essere soggetti attivi e non solo l'oggetto del piano assistenziale, rispettando i loro bisogni e le loro preferenze.

Un'equipe medica multidisciplinare e multiprofessionale consente di personalizzare la cura, ampliando la possibilità della cura dal punto di vista terapeutico sia farmacologico che umano, psicologico e spirituale.

Le CPP sono espressione del valore del tempo che può riguardare un paziente pediatrico affetto da una malattia incurabile. Il tempo che viene utilizzato per curare la persona in hospice o in assistenza domiciliare ha un'importanza fondamentale per chi soffre e non sa ancora per quanto tempo dovrà soffrire: si tratta del tempo che rimane per vivere.

Le CPP hanno una grande rilevanza nel migliorare la qualità della vita residua "affinché possa esserci vita fino all'ultimo istante e possibilità per costruire insieme il «finale»".¹⁷

BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

1. Alleva E., Benini F., De Santi A., Geraci A., Orzalesi M. (Ed.), *Cure palliative pediatriche in Italia: stato dell'arte e criticità*. Istituto Superiore di Sanità, Roma 2017, 10-11.
2. Bartolozzi G., *Pediatria. Principi e Pratica Clinica*, Edizioni Edra, Milano 2017.
3. Benini F., Avagnina I., Giacomelli L., Papa S., Mercante A., Perilongo G., *Paediatric palliative care in oncology: basic principles*, Published online 13 april 2022.
4. Benini F., Barbi E., Gangemi M., Manfredini L., Messeri A., Papacci P., *Il dolore nel bambino strumenti pratici di valutazione e terapia*, https://www.salute.gov.it/portale/documentazione/p6_2_2_1.jsp?id=2077&lingua=italiano, Milano 2010, 9.13–15.
5. Benini F., Bellentani M., Reali L., Lazzarin P., De Zen L., Pellegatta F., Lora April P., Scaccabarozzi, *An estimate of the number of children requiring paediatric palliative care in Italy* G., Published online 7 January 2021.
6. Benini F., Cauzzo B., Congedi S., Da Dalt L., Cogo P., Biscaglia L., Giacomelli L., *Training in pediatric palliative care in Italy: still much to do*, published online 7 march 2019.
7. Benini F., Orzalesi M., de Santi A., Congedi S., Lazzarin P., Pellegatta F., De Zen L., Spizzichino M., Alleva E., *Barriers to the development of pediatric palliative care in Italy*, Published 16 april 2016.
8. Cristhyna W. , García G. , Rivas S., Paz G., Bustamante M., Castro G., Gutiérrez H., Ah Chu M. S., Gassant P. Y., Lovo R. L., Gamboa Y., Núñez M. T., Ga. Quintero X., R. Okhuysen-Cawley, *Pediatric Oncology Palliative*

- Care Programs in Central America: Pathways to Success*, Published 10 November 2021.
9. Downing J., Boucher S., Daniels A., Nkosi A., *Paediatric Palliative Care in Resource-Poor Countries*, Published 19 February 2018.
 10. E. Aidoo, D. Rajapakse, *Overview of paediatric palliative care*, Published online 14 December 2018.
 11. Failo A., Jankovic M., *Il “prendersi cura” nelle cure palliative pediatriche*, *La Rivista Italiana di cure palliative* vol.15, n.3, 2013, 33-37.
 12. Forrest S. J., Georger B., Janeway K. A., *Precision medicine in pediatric oncology*, Published online: 14 December 2017.
 13. Jankovic M., De Zen L., Pellegatta F., Lazzarin P., Bertolotti M., Manfredini L., Aprea A., Memo L., Del Vecchio A., Agostiniani R., Benini F., *Report of a consensus conference on the definition of eligibility criteria for paediatric palliative care in Italy*, Published online 22 July 2019.
 14. Kaye E. C. MD, Rubenstein M. J., Levine D. MD, Baker J. N. MD, Dabbs D. BBA, Friebert S. E. MD, *Paediatric palliative care in the community*, First published 7 May 2015.
 15. Kimberly Pyke-Grimm A., Fisher, A. Haskamp B., Bell C. J., Newman A. R., *Providing Palliative and Hospice Care to Children, Adolescents and Young Adults with Cancer*, Published online 24 June 2021, 4.
 16. Michiels E.M., *Palliative Care for Childhood Cancer*, Accepted: 7 May 2022, Published: 25 May 2022.
 17. Ministero della Salute, *Cure Palliative in ospedale un diritto di tutti*, [C_17_opuscoliPoster_518_allegato.pdf \(salute.gov.it\)](#), 2021, 4-5. 24-25.
 18. Ministero della Salute, *I principi della legge 15 marzo 2010, n.38*, https://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?id=3755&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=legge, 25 giugno 2013, ultimo aggiornamento 15 marzo 2021.
 19. Ministero della Salute, *Le strutture programmate*, https://www.salute.gov.it/portale/temi/p2_6.jsp?lingua=italiano&id=3765&area=curePalliativeTerapiaDolore&menu=cure, 26 giugno 2013, ultimo aggiornamento 26 giugno 2013 ¹ I principi della legge 15 marzo 2010, n. 38

20. Ministero della Salute, *Piano Oncologico Nazionale: documento di pianificazione e indirizzo per la prevenzione e il contrasto del cancro 2023-2027*, https://www.salute.gov.it/imgs/C_17_pubblicazioni_3291_allegato.pdf, 69.
21. Ministero della Salute. Direzione generale della programmazione sanitaria, dei livelli di assistenza e dei principi etici di sistema, *Cure palliative rivolte al neonato, bambino e adolescente*, [Microsoft Word - Documento finale cure palliative pediatriche.doc \(salute.gov.it\)](#).
22. Rost M., De Clercq E., Elger B., *Obstacles o palliative care in paediatric oncology in Switzerland: a focus group study*, 3 September 2019.
23. Salins N., Hughes S., Preston N., *Palliative Care in Paediatric Oncology: an Update*, Accepted: 9 November 2021, Published online: 21 January 2022.
24. Società Italiana di Cure Palliative – Federazione Cure Palliative, *Gruppo di lavoro SICP-FCP “Complessità e Reti di Cure Palliative”. Complessità e Cure Palliative*, <https://www.fedcp.org/images/file/1232/cap-2-complessita-e-cp-pediatriafinalelogocompressed.pdf>, 4-5.
25. Sourkes B. M., *Children’s Experience of Symptoms: Narratives through Words and Images*, Accepted: 29 March 2018, Published: 19 April 2018.

ALLEGATI

Allegato 1

Schedatura del materiale bibliografico

AUTORE/ANNO/RIVISTA	TIPO DI STUDIO	OBIETTIVO	CAMPIONE	INTERVENTI OGGETTO DELLO STUDIO	RISULTATI PRINCIPALI
Palliative care in pediatric oncology: an update Naveen Salins, Sean Hughes, e Nancy Preston Published online 21 January 2022	Revisione della letteratura	L'obiettivo è quello di descrivere e l'evoluzione delle cure palliative in oncologia pediatrica: i bisogni dei bambini e delle loro famiglie, le pratiche di riferimento, i risultati e i modelli di cura.		Classificazione malattie croniche e limitanti tramite una tabella che descrive il tipo di malattia e la cura. Si sono presi in considerazione il dolore e gli altri segni/sintomi nei bambini e l'importanza della comunicazione continua tra genitori e operatori.	Dallo studio emerge che gli esiti delle cure palliative hanno migliorato il supporto alle cure di fine vita per i bambini e le loro famiglie in un contesto di cancro pediatrico. A supporto di ciò vengono proposti due studi americani su tre livelli e cinque modelli per fornire le

				Inoltre è stata condotta un'analisi a livello globale per fotografare la situazione delle pratiche di riferimento per le cure palliative soffermandosi sui Paesi a basso reddito come l'India.	cure palliative in oncologia pediatrica. Il rinvio alle cure palliative pediatriche dipende da un approccio multidisciplinare della malattia.
Report of a consensus conference on the definition of eligibility criteria for paediatric palliative care in Italy Momcilo Jankovic, Lucia De Zen, Federico Pellegatta, Pierina Lazzarin, Marina Bertolotti, Luca Manfredini, Antonino Aprea, Luigi Memo, Antonio Del Vecchio, Rino Agostiniani, and Franca Benini Published online 22 July 2019	Rapporto di una Conferenza di Consenso	Definire criteri per stabilire l'idoneità alle cure palliative pediatriche.	Gruppo multidisciplinare di otto operatori sanitari, ovvero medici, infermieri e psicologi, che hanno operato da maggio 2014 a febbraio 2016 per raggiungere un consenso sull'ammissibilità alle CPP.	È stato redatto un Rapporto che riassume tutte le informazioni scientifiche disponibili sulla CPP, che è stato poi sottoposto all'attenzione di una giuria multidisciplinare composta da specialisti e non specialisti del settore. Il documento così prodotto è stato	Linee guida per l'ammissibilità CPP di neonati, lattanti, bambini e adolescenti affetti da malattie oncologiche e non oncologiche.

				successivamente rivisto da un gruppo allargato di esperti.	
<p>Paediatric palliative care in the community Erica C. Kaye MD, Medico Jared Rubenstein, Deena Levine MD, Justin N. Baker MD, Devon Dabbs BBA, Sarah E. Friebert MD First published: 07 May 2015</p>	<p>Revisione della letteratura</p>	<p>L'obiettivo di questo articolo è quello di esaminare e lo scopo, il design e l'infrastruttura della CBPPC negli Stati Uniti, evidenziando criteri di ammissibilità, modelli di riferimento ottimali e principi fondamentali della CBPPC per migliorare il coinvolgimento precoce.</p>			<p>Da questo articolo emerge che la CBPPC è in rapida crescita. L'integrazione precoce della CBPPC nella cura dei bambini con cancro migliora la gestione dei sintomi, l'assistenza EoL, la qualità della vita, il benessere psicosociale e il carico del caregiver.</p>
<p>Barriers to the development of pediatric palliative care in Italy Franca Benini 1, Marcello</p>	<p>Revisione della letteratura</p>	<p>Questo studio è stato finalizzato o all'identificazione</p>	<p>Gli articoli e altro materiale sono stati selezionati e poi sono stati</p>	<p>E' stata condotta una ricerca nelle banche dati si basata sui seguenti</p>	<p>Sono state individuate 4 macroaree: 1. Contesto socio-culturale: mancanza di</p>

<p>Orzalesi 2, Anna de Santi 3, Sabrina Congedi 1, Pierina Lazzarin 1, Federico Pellegatta 4, Lucia De Zen 5, Marco Spizzichino 6, Enrico Alleva 3 Published online 16 April 2016</p>		<p>delle barriere più critiche per l'impleme ntazione della CPP in Italia. L'analisi è un primo passo e fornisce la base necessari a per formulare proposte e stabilire strategie per implemen tare, supportar e, corregger e i servizi di CPP in Italia.</p>	<p>esaminati solo quelli che trattavano questioni cruciali e ostacoli allo sviluppo della CPP.</p>	<p>termini: termini MeSH: cure palliative pediatriche, vita limitante e pericolosa per la vita, fine vita, decisione etica, morte infantile; altri termini: adolescenti, età, barriera, bambini, cultura, famiglia, istruzione, Legge 38/2010, modello organizzativ o, bisogni, infermiere, neonati, genitori, gestione del paziente, pediatra, pediatra, psicologo, fattori di rischio, punteggio, variabili. sono stati identificati e sono descritti di seguito. Questioni cruciali legate al contesto socio-</p>	<p>consapevole zza di cosa significhi incurabilità, perché viene percepita come unica cosa che riguarda gli adulti. 2. Tipi di pazienti e natura della malattie che richiedono CPP 3. Formazion e per fornitori di CPP, che risulta incompleta e inadeguata 4. Problemi normativi e politici, atualmente in Italia solo 5 regioni hanno un servizio attivo di reti di CPP e in altre 4 Regioni sono in fase di sviluppo.</p>
---	--	---	--	--	--

				<p>culturale Difficoltà culturali che si incontrano quando si considera la morte come possibile, ea volte inevitabile, esito in ambito pediatrico. È stata adottata una strategia di ricerca avanzata utilizzando operatori booleani (and, or, not). Le strategie di ricerca sono state ottenute incrociando i termini MeSH e i termini liberi con gli operatori booleani</p>	
<p>Training in pediatric palliative care in Italy: still much to do Franca Benini 1, Chiara Cauzzo 1, Sabrina Congedi 1, Liviana Da Dalt 2, Paola Cogo 3, Lilia Biscaglia 4,</p>	<p>Indagine nazionale trasversale</p>	<p>Lo scopo è stato quello di indagare sulla disponibilità di programmi di formazione di CPP per specializz</p>	<p>Direttori dei programmi i post-laurea di medicina pediatrica italiani e tutti i dottorandi in medicina</p>	<p>Sono stati sviluppati due questionari: Il questionario per i Direttori dei Programmi di Residenza Pediatrica era</p>	<p>I dati raccolti dai nostri sondaggi suggeriscono che sebbene la PPC sia ben riconosciuta come competenza primaria</p>

<p>Luca Giacomelli 5 Published online 7 March 2019</p>		<p>andi italiani in medicina pediatrica</p>	<p>pediatrica degli Ospedali Universita ri di Padova e Udine.</p>	<p>composto da 30 domande ed era finalizzato a raccogliere dati e pareri sull'organiz zazione di programmi di formazione in materia di terapia del dolore pediatrico e PPC. Il secondo questionario , composto da 75 item suddivisi in cinque categorie, era finalizzato a raccogliere caratteristic he sociodemog rafiche (età, sesso, anno di laurea e residenza), valutare le impressioni degli specializzan di pediatrici sulle informazion i ricevute durante la formazione e valutare l'effettiva</p>	<p>nella formazione di un pediatra, in realtà viene prestata scarsa attenzione a queste abilità. Pertanto, appare necessario sviluppare curricula per gli studenti di medicina e progettare programmi su misura rivolti ai residenti pediatrici e mirati all'acquisizi one di conoscenze e competenze sulla gestione dei bambini con malattie LL e delle loro famiglie, includendo anche metodi di comunicazio ne e principi di bioetica .</p>
--	--	---	---	---	--

				conoscenza di questi argomenti mediante domande appropriate.	
Palliative care for childhood cancer Erna M. Michiels Published online 25 May 2022	Articolo	Descrivere le CPP per i bambini malati di cancro, esaminando i progressi che sono stati compiuti nei Paesi Bassi negli ultimi 15 anni.			Dallo studio risulta che le CPP sono molto importanti per i bambini che soffrono di cancro. È necessaria la presenza di professionisti specializzati che hanno esperienza nel controllo dei sintomi nei pazienti oncologici. Dall'articolo emerge che i miglioramenti nelle CPP sono in corso, ma c'è ancora molto da sviluppare.
Children's experience of symptoms: narratives through words and images Kimberly A Pyke-Grimm, Beth Fisher, Amy Haskamp, Cynthia J Bell, Amy R	Revisione della letteratura	La gestione dei sintomi è una componente critica delle cure palliative pediatriche in quanto	Raccolta di disegni dei bambini che descrivono i sintomi e le emozioni che provano	Selezione di narrazioni/disegni	Con questa raccolta si vuole evidenziare attraverso i disegni e le narrazioni dei bambini, la necessità cruciale di un team di trattamento

Newman Published online 18 april 2018		possono essere di natura fisica o psicologica e la loro gestione efficace ha un impatto diretto sulla qualità della vita del bambino.			interdisciplinare e l'importanza fondamentale di una comunicazione continua tra i bambini, le famiglie e i professionisti che si prendono cura di loro.
Paediatric palliative care in oncology: basic principles Franca Benini, Irene Avagnina, Luca Giacomelli, Simonetta Papa, Anna Mercante, Giorgio Perilongo Published online 13 april 2022	Revisione	Lo scopo di questa revisione è quello di concentrarsi sui principi di base delle cure palliative pediatriche e in oncologia, il valore della loro integrazione nel trattamento dei bambini malati di cancro.			Da questo articolo risulta che l'implementazione delle CPP in oncologia pediatrica migliora la qualità della vita del bambino e della famiglia, riduce il carico dei sintomi, i costi di cura, l'accesso alle Unità di Terapia Intensiva EoL e rende più frequente la morte a casa.
An estimate of the number of children	Analisi statistica	L'obiettivo di questo	Dati ISTAT	E' stata condotta una ricerca	Da questo studio si rileva che in

<p>requiring paediatric palliative care in Italy Franca Benini, Mariadonata Bellentani, Laura Reali, Pierina Lazzarin, Lucia De Zen, Federico Pellegatta, Pierangelo Lora April, Gianlorenzo Scaccabarozzi Published online 7 January 2021</p>		<p>studio è quello di stimare il numero attuale di bambini che richiedono o CPP in Italia, utile per aiutare i decisori politici e gli enti sanitari nell'organizzazione e nell'utilizzo delle risorse per le CPP.</p>		<p>su database PubMed e Cochrane, senza limitazioni specifiche nella ricerca. È stato consultato anche il Global Atlas of Palliative Care at the End of Life pubblicato dall'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) e dalla Worldwide Palliative Care Alliance (WPCA). Infine si sono consultati i database nazionali italiani (Istituto Nazionale di Statistica [ISTAT]) per integrare i dati recuperati con le informazioni demografiche per la popolazione</p>	<p>Italia i bambini che necessitano di CPP sono 34/54 bambini/100.000 abitanti, di cui 18 bambini/100.000 abitanti, necessitano di CPP specialistiche.</p>
--	--	--	--	---	--

				italiana	
Barriers to Palliative Care in Pediatric Oncology in Switzerland: A Focus Group Study Michael Rost, Eva De Clercq, Bernice Elger Published online 3 september 2019	Studio qualitativo	Lo scopo di questo studio è quello di definire le barriere dell'offerta delle CPP nell'oncologia pediatrica in Svizzera.	Hanno partecipato 29 operatori di oncologia pediatrica di cui, 13 infermieri, 11 medici, 4 psico-oncologi, 1 assistente sociale.	Questo studio è stato condotto in cinque focus group, i dati ottenuti sono stati analizzati attraverso l'analisi tematica applicata.	Da questo studio sono stati rilevati 11 ostacoli all'implementazione delle CPP e sono state definite le relative raccomandazioni per superarli.
Pediatric Oncology Palliative Care Programs in Central America: Pathways to Success Wendy Cristhyna Gómez García, Silvia Rivas, Gabriela Paz, Marisol Bustamante, Gerardo Castro, Hazel Gutiérrez, Maria Sabina Ah Chu, Pascale Yola Gassant, Rolando Larin Lovo, Yessika Gamboa, Marleni Torres Núñez, Ximena García Quintero, Regina Okhuysen-Cawley Published	Revisione della letteratura	L'obiettivo di questo articolo è quello di descrivere i programmi di CPP offerti dalla AHOPCA, nei Paesi dell'America Centrale come Guatemala, El Salvador, Costa Rica e Panama.			In America Centrale i programmi di sviluppo delle CPP non sono strutturati, a causa di problemi culturali e finanziari. L'articolo sottolinea che milioni di bambini, avrebbero bisogno di CPP, ma non hanno accesso alle cure.

online 10 November 2021					
Overview of paediatric palliative care And Aidoo, D Rajapakse Published online 14 dicember 2018	Articolo	L'obiettivo di questo articolo è quello di identificare le linee guida di riferimento nel Regno Unito per bambini che necessitano di CPP e di descrivere il percorso assistenziale.			Nel Regno Unito la Together for Short Lives ha proposto 5 standard per fornire l'assistenza a bambini con condizioni limitanti per la vita e ha classificato le malattie incurabili. Inoltre ha proposto delle aree di intervento degli operatori sanitari: attribuzione degli obiettivi di cura, pianificazione parallela, gestione dei sintomi di base, pianificazione anticipata delle cure e assistenza al lutto.
Paediatric palliative care in resource-poor countries Julia Downing , Sue Boucher , Alex Daniels e Busi Nkosi Published	Studio descrittivo	Lo scopo di questo studio è quello di definire la necessità delle CPP nei Paesi			È stato rilevato che circa il 50% dei bambini che necessitano di CPP a livello globale,

online 19 February 2018		poveri di risorse.			vivono in Africa in Paesi a basso e medio reddito. Il 65% di questi Paesi non ha un programma di CPP.
Providing Palliative and Hospice Care to Children, Adolescents and Young Adults with Cancer Kimberly A Pyke-Grimm, Beth Fisher, Amy Haskamp, Cynthia J Bell, Amy R Newman Published online 24 June 2021	Revisione della letteratura	Obiettivo è quello di descrivere e i servizi di CPP e hospice in oncologia pediatrica, definire l' idoneità alle cure, e gli ostacoli all'accesso alle CPP negli Stati Uniti.	Articoli, linee guida, opinioni cliniche di esperti	È stata condotta una revisione paritaria tra i vari documenti per esaminare le CPP, hospice e oncologia pediatrica.	Questo studio fornisce una panoramica sulle CPP in hospice negli Stati Uniti con servizio ancora limitato a livello domiciliare e ambulatoriale. Qualcosa sta cambiando con la costituzione di "cliniche mobili" cioè delle strutture fuori dall'ospedale e che forniscono CPP anche in telemedicina.
Precision medicine in pediatric oncology Suzanne J	Revisione della letteratura	Lo scopo di questo studio è quello di descrivere	Diversi studi sulla medicina di precisione	Sono stati esaminati numerosi studi, con particolare	Dai risultati si evidenzia l'importanza e i progressi della

Forrest, Birgit Geoerger, Katherine A Janeway Published online 14 December 2017		e i recenti progressi della medicina di precision e in oncologia pediatrica		attenzione sulla medicina di precisione rilevanti per l'oncologia pediatrica.	medicina di precisione per i tumori pediatrici in oncologia.
---	--	---	--	---	--

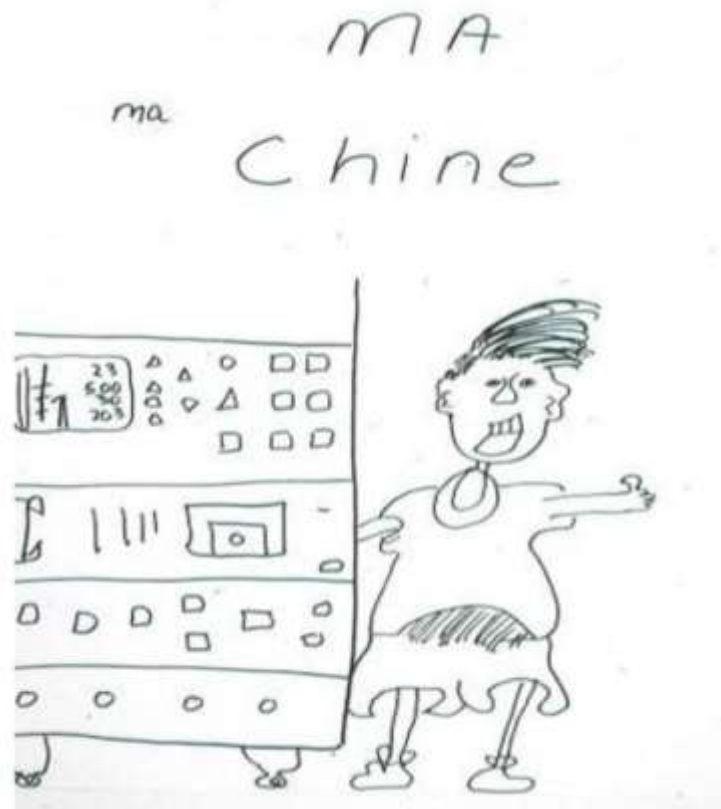
Allegato 2

Endovenoso (IV) che esplode nel mio braccio.



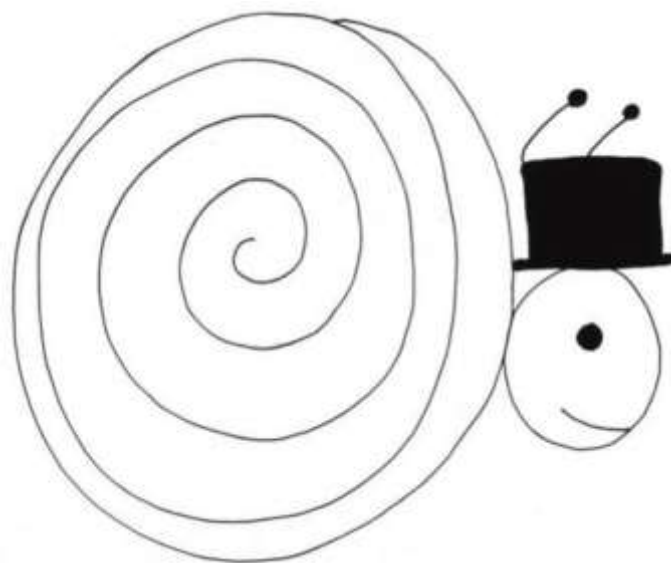
Allegato 3

Macchina MA



Allegato 4

Signor Lumaca



Allegato 5

Possibili situazioni per indirizzare i bambini malati di cancro a uno specialista CPP

Table 1
Possible situations for referring children with cancer to a PPC specialist^a

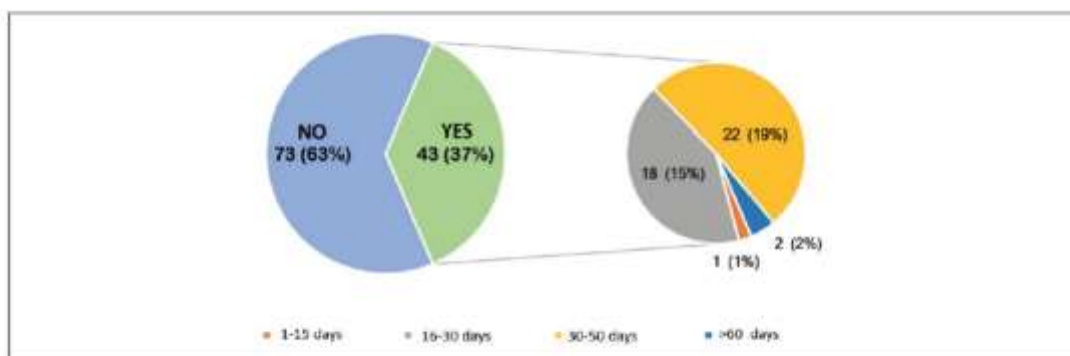
On diagnosis	During the illness
Child with a new life-threatening illness diagnosis	Treatment-resistant disease
Extended intrinsic brainstem glioma	Progressive disease (e.g. new metastases)
Stage IV neuroblastoma	Relapsed disease after remission
Solid metastatic tumour	Resistant or recurrent disease after hematopoietic stem cell transplantation
Any other type of tumour with an event-free survival (EFS) prediction of < 40% with current therapies	Exposure to life-threatening complications (e.g. organ failure, prolonged intubation)
New diagnosis with difficult pain management or other symptoms	Development of new and significant toxicity related to treatment and/or psychosocial stress
Prolonged hospitalisation (over 3 weeks) without evidence of clinical improvement	Prolonged admission to intensive care (over 1 week) without evidence of clinical improvement

[Open in a separate window](#)

^aminimal mod. from Kaye E, Rubenstein J, Levine D, Baker J, Dabbs D, Friebergt S²⁰

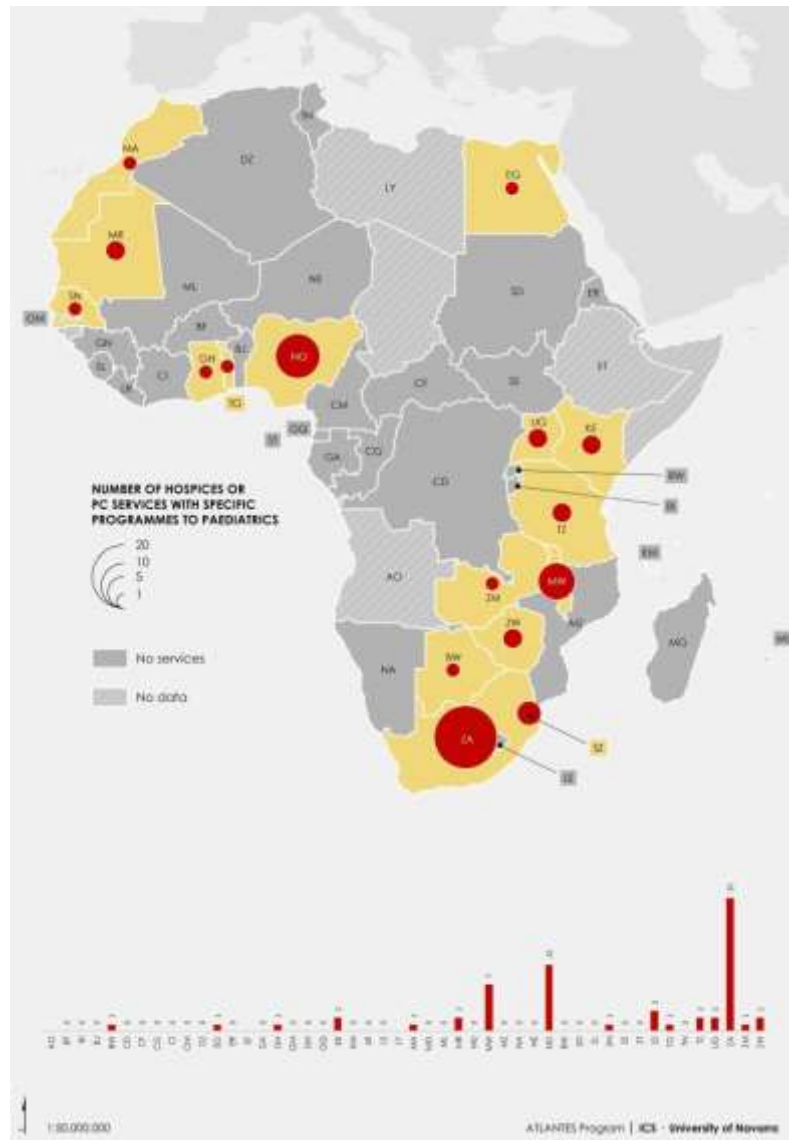
Allegato 6

Partecipazione a un servizio di cure palliative pediatriche (CPP)



Allegato 7

Numero di programmi di CPP in tutta l'Africa



Allegato 8

Condizioni limitanti e pericolose per la vita che colpiscono bambine e giovani

Table 1 Life-limiting and life-threatening conditions affecting children and young people¹

Group	Illness trajectory	Examples
1	Life-threatening conditions for which curative treatments may be feasible, but can fail	Cancer and irreversible organ failure
2	Conditions in which premature death may occur in childhood despite intensive treatment aimed at prolonging life	Cystic fibrosis
3	Progressive, incurable conditions where treatment is exclusively palliative	Batten disease and muscular dystrophy
4	Irreversible but non-progressive conditions causing severe disability and susceptibility to health complications and likelihood of premature death	Severe cerebral palsy

Allegato 9

Standard per l'assistenza, basati sul Together for Short.

Percorso di cura di base per i bambini con disabilità e condizioni pericolose per la vita

Table 2 Standards for care, based on the Together for Short Lives core care pathway for children with life-limiting and life-threatening conditions²

Standard		
1	Prognosis sharing and significant news	Disclosure of prognosis and provision of information
2	Transfer and liaison between hospital and community services	Liaison between hospital and community care settings
3	Multidisciplinary assessment of needs	Multidisciplinary and multi-agency assessment of care needs
4	A child and family care plan	Ongoing multi-agency care plan, including input from health, social care, and education sectors
5	An end-of-life care plan	Multi-agency care plan involving the child and family
6	A bereavement support plan	Ongoing support and appropriate referral to specialist services if required

Allegato 10

Barriere e raccomandazioni. Cerchi = barriere all'interno di ciascuno dei quattro livelli; Riquadri = rispettive raccomandazioni

