

Cure palliative pediatriche nei bambini e giovani affetti da patologie non oncologiche: una revisione narrativa

Eleonora Spitella¹, Valentina Biagioli², Emanuela Tiozzo³, Martina Mustari⁴, Orsola Gawronski⁵, Michele Salata⁶, Immacolata Dall'Oglio⁷

¹PedRN, MSN Terapia Intensiva Neonatale, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

²RN, PhD Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

³PedRN, MSN Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

⁴RN Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

⁵RN, PhD Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

⁶MD Reumatologia, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, Roma

⁷PedRN, PhD Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Piazza Sant'Onofrio 4, 00165 Roma

Corrispondenza: valentina.biagioli@pec.ipasvi.roma.it

RIASSUNTO

Introduzione L'obiettivo primario delle cure palliative pediatriche (CPP) è migliorare la qualità di vita dei bambini e delle loro famiglie. Sarebbero almeno 20 milioni nel mondo, i bambini che, annualmente, potrebbero beneficiare di una rete di servizi di cure palliative. Molti sono i pazienti pediatrici affetti da patologie limitanti la vita che non accedono a tali servizi. In particolare, circa il 75% delle patologie coinvolte è di carattere non oncologico.

L'obiettivo di questa revisione narrativa è reperire e sintetizzare la letteratura esistente sulle CPP rivolte a bambini e giovani affetti da patologie limitanti la vita non oncologiche (malattie neurologiche degenerative, alcune malattie metaboliche, insufficienze d'organo), indagando l'accessibilità ai servizi e le necessità del paziente e della famiglia.

Materiali e metodi È stata eseguita una ricerca bibliografica a maggio 2020, sulle banche dati: PubMed, Cochrane, CINAHL e Scopus. La ricerca è stata effettuata sia con i termini Mesh sia a testo libero. Sono stati esclusi gli articoli inerenti esclusivamente i pazienti affetti da patologie oncologiche.

Risultati Sono stati inclusi 25 articoli. Dall'analisi dei risultati, sono emerse quattro aree tematiche: 1) Presenza di barriere riguardo le CPP nelle patologie non oncologiche; 2) Sfera dei bisogni del paziente e dei familiari; 3) Cure palliative per adolescenti; 4) Servizi di CPP.

Conclusioni La revisione ha mostrato la necessità di approfondire le conoscenze sul tema delle CPP nei pazienti affetti da patologie non oncologiche. Si sottolinea l'importanza che una rete avrebbe nel migliorare la presa in carico dei bambini e dei giovani con patologie limitanti la vita.

Parole chiave: Cure palliative pediatriche, bisogni, assistenza nel fine vita, patologie non oncologiche.

Pediatric palliative care in children and young people with non-oncological diseases: a narrative review

ABSTRACT

Introduction The primary purpose of pediatric palliative care (PPC) is to improve the quality of life of children and their families. At least 20 million children annually would benefit from a network of palliative care services. Many pediatric patients are suffering from a life-limiting disease but do not have access to these services. In particular, about 75% of the diseases involved are non-oncological.

This narrative review aims to retrieve and summarize the existing literature on PPC aimed at children and young people with life-limiting non-oncological diseases (degenerative neurological diseases, some metabolic diseases, organ failure), investigating the accessibility to services and the needs of the patient and family.

Methods A literature research was performed in May 2020 on the databases: PubMed, Cochrane, CINAHL and Scopus. The research was carried out using both Mesh terms and free text. Articles relating only to patients with cancer were excluded.

Results 25 articles were included. Four thematic areas emerged from the analysis of the findings: 1) Presence of

barriers regarding the PPC in non-oncological diseases; 2) Patient and family needs; 3) Palliative care for adolescents; 4) PPC services.

Conclusions The review showed the need to improve the knowledge on the subject of PPC in patients suffering from non-oncological diseases. It underlines the importance that a network would have in improving the management of children and young people affected by life-limiting diseases.

Key words: Pediatric palliative care, needs, end-of-life care, non-oncological diseases.

INTRODUZIONE

Le cure palliative pediatriche (CPP) sono definite, dall'Organizzazione Mondiale della Sanità, come un'attiva ed olistica presa in carico del corpo, della mente e dello spirito del bambino, supportando attivamente la centralità e il ruolo della famiglia (World Health Organization, 1998). L'obiettivo primario è migliorare la qualità di vita dei bambini e delle loro famiglie, supportandoli nelle scelte di cura (Scarani, 2021; Mitchell et al., 2017). Le CPP dovrebbero essere pianificate al momento della diagnosi, per poter avviare precocemente il paziente e la famiglia ad un tipo di assistenza in grado di rispondere ai molteplici bisogni che la situazione comporta, senza precludere la terapia curativa concomitante (Alleva et al., 2017).

Tuttavia l'accesso ai servizi di CPP è ancora un diritto poco riconosciuto (Antonazzo and De Pascalis, 2019; Arias-Casais et al., 2020). L'aumentata prevalenza di bambini con malattie croniche e/o con disabilità gravi comporta un numero crescente di pazienti pediatriche che potrebbero essere inseriti all'interno di un percorso di CPP volto a garantire loro e alle loro famiglie la migliore qualità di vita possibile fino alla fine (Jankovic et al., 2019). Secondo l'International Children's Palliative Care Network (ICPCN), sarebbero almeno 20 milioni i bambini nel mondo che, annualmente, potrebbero beneficiare di una rete di servizi per le cure palliative e 8 milioni quelli che necessiterebbero di CPP specialistiche (Friedrichsdorf and Bruera, 2018). Tuttavia, definire le caratteristiche dei bambini eleggibili alle CPP è spesso problematico (Pellegatta et al., 2016). La diagnosi di inguaribilità è elaborata sulla base della indisponibilità attuale di terapie in grado di portare il bambino alla guarigione ed è del tutto indipendente dallo stato di salute (Benini et al., 2011). Gli aspetti che caratterizzano queste situazioni cliniche sono la cronicità, la complessità assistenziale e il rischio di morte precoce. Si distinguono malattie con prognosi di vita limitata (life-limiting illness/life-shortening conditions), come le malattie neurologiche degenerative, alcune malattie metaboliche, le paralisi cerebrali gravi, e malattie il cui trattamento terapeutico può fallire (life threatening illness), come le neoplasie e le insufficienze d'organo (Graig et al., 2007).

Storicamente le Cure Palliative nascono per rivolgersi al paziente affetto da patologia oncologica, ma circa il 75% delle patologie che necessitano di queste cure specifiche in ambito pediatrico è di carattere non oncologico: ad esempio pazienti con insufficienza d'organo in attesa di trapianto, malattie congenite rare, malattie genetiche e cromosomiche (Benini, Po and Ferrante, 2012). Tuttavia, sono ancora pochi i bambini eleggibili con patologia non oncologica che vengono inseriti in programmi di CPP (Benini et al., 2021). Questo è dovuto ad una serie di difficoltà: spesso le patologie inguaribili presentano una estrema variabilità clinica, una bassa numerosità e un'alta complessità assistenziale (Benini et al., 2016). Inoltre, non è raro che i genitori di bambini con malattie inguaribili vivano sentimenti di stress e preoccupazione relativi alla morte (Beecham et al., 2017). Per questo, è importante tenere in considerazione questi aspetti nel continuum assistenziale (Miller et al., 2018).

Nonostante la maggior parte dei bambini e giovani con bisogni di cure palliative sia affetta da una patologia non oncologica (Benini, Ferrante and Facchin, 2007), le CPP rivolte a questi pazienti rappresentano un ambito poco esplorato dalla letteratura esistente. Poco si conosce sui bisogni e le caratteristiche dei pazienti che ne possono trarre beneficio, sui percorsi da effettuare per il loro inserimento all'interno di questo servizio, le responsabilità che investono i caregiver e le loro necessità di supporto emotivo, fisico e sociale. È stato riconosciuto che il coinvolgimento della famiglia nella pianificazione delle cure è essenziale, che il setting privilegiato per questi pazienti è il domicilio e che i professionisti dovrebbero possedere delle conoscenze specialistiche (Malcolm, Knighting and Taylor, 2020). Inoltre, è emerso che i genitori dei bambini con patologia non oncologica sono meno soddisfatti dell'educazione ricevuta rispetto agli altri genitori (Luchini et al., 2017). Ampliare le conoscenze in questo ambito potrebbe permettere una migliore organizzazione delle cure centrata sui bisogni di cure palliative dei pazienti e delle loro famiglie, riconoscendone la specificità. Inoltre, da un punto di vista scientifico, una visione d'insieme, basata sulla letteratura internazionale, dei servizi rivolti ai pazienti pediatriche con patologie non oncologiche consentirebbe di offrire cure competenti, globali ed organizzate.

OBIETTIVO

L'obiettivo di questa revisione narrativa è reperire e sintetizzare la letteratura esistente sulle CPP rivolte a bambini e giovani affetti da patologie limitanti la vita non oncologiche, esplorando le numerose necessità del paziente e della famiglia nell'accessibilità ai servizi, nel bisogno di informazioni, nella gestione della sintomatologia, nel mantenimento dell'equilibrio familiare e nel prendere le decisioni.

METODI

Strategia di ricerca e parole chiave utilizzate

È stata condotta una revisione narrativa della letteratura (Grant and Booth, 2009; Baethge, Goldbeck-Wood and Mertens, 2019). Sono stati formulati i seguenti quesiti di ricerca:

1. Quali sono i bisogni dei pazienti pediatrici con patologia non oncologica che presentano bisogni di CPP e delle loro famiglie?
2. Quali sono le barriere all'implementazione delle CPP?
3. Quali sono i servizi sanitari offerti a questi pazienti e alle loro famiglie?

È stata realizzata una ricerca bibliografica a maggio 2020, consultando le banche dati: PubMed, CINAHL, Cochrane Library, Scopus con la seguente stringa di ricerca: "Palliative Care" AND "Pediatrics"

NOT "Neoplasm". La ricerca è stata effettuata sia con i termini Mesh sia a testo libero.

Criteri di inclusione e di esclusione

Sono stati prese in considerazione tutte le tipologie di articoli inerenti al quesito di ricerca, escludendo gli articoli riguardanti unicamente il paziente pediatrico affetto da patologia oncologica, il trattamento farmacologico del dolore cronico e la formazione del personale medico sul tema delle CPP. Potevano essere inclusi nella revisione articoli in italiano ed in inglese. La ricerca è stata limitata agli ultimi 10 anni.

Estrapolazione e sintesi dei dati

L'estrapolazione dei dati per ciascuno dei 25 studi inclusi (tab. 1) nella revisione ha riguardato la nazione in cui è stato condotto lo studio, l'obiettivo, la popolazione, il disegno, gli strumenti, i risultati. Infine, sono stati analizzati gli aspetti comuni di ciascuno studio e è stata elaborata una presentazione narrativa dei risultati articolata in tre aree tematiche: 1) Sfera dei bisogni del paziente inserito in cure palliative pediatriche e dei familiari; 2) Presenza di barriere e preconcetti riguardo le cure palliative pediatriche nei pazienti che presentano patologie non oncologiche; 3) Servizi di cure palliative pediatriche (tab. 2).

Tabella 1. –Caratteristiche degli articoli inclusi nella revisione (n=25) - **Nota:** NICU = Neonatal Intensive Care Unit (Terapia intensiva neonatale); PICU = Pediatric Intensive Care Unit (Terapia intensiva pediatrica); CPP = Cure palliative pediatriche

Autori e titolo	Nazione	Obiettivi	Popolazione	Disegno	Strumenti	Risultati
(Arias et al., 2011)	Stati Uniti	Descrivere e valutare i servizi di cure palliative per ragazzi con distrofia muscolare di Duchenne	Pazienti tra i 12 e 34 anni affetti da distrofia muscolare di Duchenne e i loro genitori (n=34)	Studio osservazionale	Questionario e focus group di genitori	Solo il 15% degli intervistati conosce il termine "cure palliative"; meno del 20% ha ricevuto servizi di assistenza e gestione del dolore; meno del 25% ha ricevuto documenti specifici.
(Carroll et al., 2012)	Stati Uniti	Descrivere il processo decisionale di genitori che ricevono una consulenza di CPP	73 genitori di pazienti ricoverati in reparti oncologici, in NICU e PICU	Studio di coorte	Intervista semistrutturata	Sono emerse 4 aree tematiche: orientamento e direzione; definizione di cosa è buono per il loro bambino; relazione, comunicazione e supporto; sentimenti e responsabilità personale.
(Bousso et al., 2012)	Brasile	Comprendere meglio l'esperienza dei genitori che hanno bambini che ricevono cure palliative pediatriche a casa	11 famiglie di pazienti, età compresa tra i 3 e i 16 anni, con diagnosi oncologiche (n=6) e con altre patologie croniche (n=5)	Studio qualitativo descrittivo	Interviste semistrutturate	La "family management style framework" (FMSF) ha aiutato a comprendere come queste famiglie hanno messo in atto una risposta attiva per mantenere un equilibrio familiare.

(Dooren bos et al., 2013)	Stati Uniti	Descrivere il coinvolgimento del team di cure avanzate nell'assistenza ai pazienti con supporto vitale extracorporeo	59 casi di pazienti pediatrici in condizioni cliniche critiche e con un alto rischio di mortalità senza supporto vitale extracorporeo	Studio osservazionale e retrospettivo	Valutazione delle cartelle cliniche	Sono emersi 3 domini: -incertezza prognostica; -complessità medica; -necessità di coordinamento delle cure con altri servizi.
(Gaab, Owens and MacLeod, 2013)	Nuova Zelanda	Descrivere come le famiglie affrontano il tema della morte con i loro figli e con gli altri fratelli	11 famiglie: 19 caregivers di pazienti pediatrici (10 con patologie oncologiche, 5 cardiache, 3 con distrofia muscolare ed 1 con altro)	Studio qualitativo	Intervista con domande a risposte aperte	Sono state distinte due tipologie di caregiver: quelli che parlano dell'imminente morte e quelli che evitano di parlarne.
(Stevens on, Achille and Lugasi, 2013)	Canada e Stati Uniti	Esaminare e sintetizzare sistematicamente le ricerche qualitative che trattano le CPP	I genitori e i pazienti, prevalentemente oncologici e con un'età compresa tra 0 e 25 anni	Revisione della letteratura	3 database: MEDLINE, PsycINFO e CINAHL. I risultati sono stati aggregati qualitativamente.	Sono stati individuati 10 temi: interazioni con il personale, assistenza sanitaria e accessibilità, esigenze di informazione, bisogni nel lutto, bisogni psicosociali, bisogni spirituali, gestione del dolore e dei sintomi, bisogni culturali, bisogni di fratelli e sorelle nel processo decisionale.
(Keele et al., 2013)	Stati Uniti	Confrontare le caratteristiche demografiche e cliniche dei bambini che muoiono negli ospedali pediatrici che ricevono o non ricevono CPP	24,342 pazienti sotto i 18 anni e con varie patologie (cardiovascolari, respiratorie, a carico del sistema nervoso, linfatico/emopoietico)	Studio di coorte retrospettivo	Sistema informatico di salute pediatrica analizzato con i codici della classificazione internazionale delle malattie	Dall'1% all'8% dei pazienti erano stati presi in carico dai servizi di CPP. Maggiore utilizzo nei bambini più grandi. I bambini inseriti in CPP hanno avuto in media meno giorni di ricovero in ospedale, meno interventi invasivi e meno decessi. Patologia maggiormente presente: neurologica.
(Harrop and Edwards, 2013)	Inghilterra	Chiarire il ruolo delle CPP specialistiche; identificare chi dovrebbe accedervi; descrivere i servizi disponibili; fornire uno strumento per la valutazione dei casi più difficili	Genitori o operatori sanitari che assistevano i pazienti di età inferiore ai 18 anni e con varie patologie	Articolo di discussione	Raccolta dati: -sito "Together for Short Lives"; -documento: 'A Guide to the Delivery of Children's Palliative Care Services'	Vi è una mancanza di informazioni sui servizi. Conoscere le principali raccomandazioni può essere utile agli operatori per identificare i pazienti che hanno bisogno di questo tipo di assistenza.
(Lineberger, Ajayi and Jones, 2014)	Stati Uniti e Canada	Descrivere le sfide e le opportunità nell'assistenza degli adolescenti e giovani adulti con malattie minaccianti la vita, durante la transizione all'età adulta	Pazienti affetti da patologie minaccianti la vita, divisi in due fasce d'età: 10 – 19 (young people) e 20 – 24 (young adults)	Articolo di discussione	Definizioni ricavate da: CDC, OMS e Accademia Americana di pediatria (AAP)	I professionisti devono collaborare con il paziente e la famiglia per capire sia il loro sviluppo che i bisogni psicosociali.
(Siden et al., 2014)	Canada	Descrivere le caratteristiche dei servizi destinati a tutti i bambini inseriti nel programma di un	626 casi suddivisi per sesso, luogo del decesso e per patologia. I pazienti avevano un'età	Studio retrospettivo	Revisione delle cartelle cliniche, dal 1996 al 2010	La maggior parte dei decessi si è verificata per cancro, malattie del sistema nervoso

		hospice pediatrico canadese	compresa tra 0 e 19 anni e con patologie oncologiche o croniche incurabili			centrale e malattie metaboliche. Il luogo del decesso è stato condiviso: all'interno dell'hospice pediatrico, in ospedale e a casa.
(Moore and Sheetz, 2014)	Stati Uniti	Discutere della consultazione delle cure palliative pediatriche	I pazienti pediatrici, le loro famiglie e gli operatori sanitari che possono beneficiare della figura del consulente di CPP	Analisi delle ricerche e degli studi in corso	Raccomandazioni dell'Accademia Americana di pediatria, del centro per l'avanzamento delle cure palliative; risultati di studi pubblicati	Il consulente di CPP è importante per migliorare la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie, per affrontare la patologia in maniera olistica.
(O'Quinn and Giambra, 2014)	Stati Uniti	Valutare se l'utilizzo di un programma di cure palliative pediatriche può migliorare la qualità di vita dei piccoli pazienti e delle loro famiglie	21 pazienti (0-22 anni) con patologie limitanti la vita e le loro famiglie; genitori di pazienti deceduti in periodi di tempo specifici (1990-1997 e 1997-2004)	Revisione della letteratura	Ricerche eseguite su 2 database: CINAHL e MEDLINE	I servizi di cure palliative possono migliorare la qualità di vita dei pazienti e dei loro familiari, soprattutto dal punto di vista emotivo e possono aiutare nel controllo del dolore e dei sintomi legati alla patologia.
(de Vos et al., 2015)	Olanda	Indagare sul processo comunicativo tra medici e genitori	37 genitori di 19 bambini, i quali stavano considerando la scelta di mantenere o ritirare i trattamenti salvavita ai propri figli	Studio retrospettivo in 2 centri medici universitari	Registrazione dei colloqui tra medici e genitori con successiva valutazione	I genitori desiderano avere informazioni più dettagliate sulla salute del loro bambino e preferiscono condividere con i medici le decisioni sui trattamenti.
(Harris, Beringer and Fletcher, 2016)	Inghilterra	Valutare l'utilizzo dello strumento on line "MyQuality" all'interno di un hospice pediatrico per misurare la sua accettabilità e la sua efficacia nell'evidenziare i bisogni della famiglia	33 famiglie (n=24 madri; n=4 padri; n=4 entrambi) di pazienti con paralisi cerebrale grave, epilessia non trattabile, disturbi genetici e metabolici, con un'età compresa tra i 3 mesi e i 21 anni	Studio osservazionale prospettico	Dati sull'utilizzo del sito web; Interviste semistrutturate	Le priorità maggiormente identificate riguardavano convulsioni, stitichezza, dolore e problemi di sonno. Lo strumento on line "MyQuality" è risultato accettabile e facile da utilizzare.
(De Clercq et al., 2017)	Stati Uniti, Canada, Inghilterra, Australia, Svizzera, Italia, Israele, Polonia, Germania	Identificare le barriere e le raccomandazioni per una corretta attuazione delle CPP	Inclusi articoli pubblicati tra il 1960 ed il 2015	Revisione della letteratura	Revisione sistematica di 5 database (PubMed, Scopus, CINAHL, Web of Science, PsycINFO)	Sono emerse lacune nella pratica medica e la mancanza di ricerca. Le raccomandazioni comuni includevano: formazione ed educazione del personale sanitario, formazione di un team multidisciplinare di CPP.
(Benini et al., 2016)	Italia	Evidenziare le questioni critiche che ostacolano la pianificazione e lo sviluppo dei servizi di CPP in Italia	I bambini che necessitano dei servizi di CPP soffrono principalmente di patologie non oncologiche	Revisione dei dati e della letteratura presente	Ricerca su database: PubMed, Medline, Cinahl, Trip Database, Cochrane Library; Google Scholar, Google	Quattro aree problematiche principali: impostazione socio-culturale; tipi di pazienti e natura di malattie che richiedono CPP; formazione per i fornitori di CPP;

					Trend; i siti Web del Ministero Italiano della Sanità e delle autorità regionali	questioni normative e politiche.
(Davis, 2016)	Stati Uniti	Descrivere alleanze e partnership tra ospedali, cure palliative basate sulla comunità, scuole, squadre sportive, luoghi di culto e altre organizzazioni	Pazienti fino ai 19 o 21 anni in condizioni croniche complesse	Articolo di discussione	Definizioni e raccomandazioni provenienti dall'OMS, dall'Accademia Americana di pediatria, dai centri di CPP e dallo studio Nazionale dei bambini con bisogni speciali di salute	È stata identificata un'esigenza fondamentale: attraversare le normali fasi della crescita nel loro ambiente naturale. Ridefinire le cure palliative includendo gli ambienti in cui il bambino trascorre la sua vita di comunità.
(García-Salido et al., 2018)	Spagna	Descrivere le caratteristiche dei pazienti che vengono inseriti all'interno delle unità di CPP, la gestione di questi pazienti, l'analisi dell'aggravamento e le riammissioni ospedaliere, descrivere il luogo e le circostanze dei decessi	I genitori di 41 pazienti con diverse patologie: metaboliche (20%); infettive (54%); altre patologie non raggruppabili e alterazioni emodinamiche (13%)	Studio retrospettivo	Cartelle cliniche	Gli approcci principali erano respiratori, nutrizionale, e farmacologico. Il ricovero ospedaliero è stato richiesto da 11/41 pazienti, senza riammissioni in terapia intensiva. Dei 13/41 pazienti che sono morti, 9/13 erano a casa, con i caregiver primari e la famiglia, e solo 1/9 era assistito dal team di cure domiciliari.
(Wool et al., 2016)	Stati Uniti	Esaminare le caratteristiche dei servizi e dei programmi forniti dal progetto nazionale delle cure, identificare le discipline e i fornitori coinvolti	136 amministratori di programmi di cure palliative perinatali provenienti da 42 stati	Revisione delle linee guida e degli studi esistenti	Sondaggio	Differenze significative nel programma sono state osservate sulle diagnosi fetali, formazione per comunicare cattive notizie ai genitori, sui meccanismi per garantire la continuità delle cure. Il 100% dei programmi ha prestato attenzione ai bisogni spirituali e ai servizi di lutto; il 70% dei programmi ha meno di 10 anni. Nel 43% dei programmi delle cure palliative perinatali si verifica il follow-up con i genitori.
(Beecham et al., 2017)	Inghilterra	Esplorare le esperienze e l'atteggiamento dei genitori nei confronti di un piano anticipato delle cure	Genitori di 18 pazienti con condizioni limitanti la vita (età compresa tra 0 e 19 anni) e divisi in due gruppi (9 in CPP, 9 deceduti)	Studio qualitativo pilota	Interviste semi-strutturate, aperte e chiuse	I genitori hanno riferito di aver partecipato alla decisione del posto di cura, luogo di morte e limitazione del trattamento. Molti genitori desideravano il loro coinvolgimento nel processo decisionale, ma spesso non si sentivano in grado di farlo.

(Lee et al., 2017)	Stati Uniti	Segnalare una grave mancanza di sostegno sociale durante la pianificazione anticipata delle cure in adolescenti con HIV/AIDS	241 pazienti adolescenti (14 – 21 anni) con diagnosi di HIV/AIDS insieme ai propri tutori legali e coloro che hanno individuato come affidatario della decisione sul fine vita	Studio longitudinale, in cieco, controllato randomizzato	Interviste face to face	La metà dei ragazzi non è stata in grado di identificare un tutor fidato chiamato a fare scelte mediche al posto loro. L'isolamento sociale di questi pazienti rende più difficile il loro inserimento all'interno di una pianificazione anticipata delle cure.
(May and Thompson, 2017)	Stati Uniti	Valutare il ruolo di un team di CPP nell'assistenza ai pazienti con cardiopatie congenite complesse	3 pazienti con patologie cardiache congenite complesse	Studio di caso e analisi di 3 pazienti	Descrizione di tre situazioni differenti	Il coinvolgimento del team di CPP è molto utile sia per la famiglia che per il caregiver.
(Lyons-Warren, 2019)	Stati Uniti	Revisionare lo stato corrente delle CPP in neurologia e discutere le barriere alla loro integrazione	515 pazienti, dove le diagnosi più comuni erano genetiche (40.8%) e neuromuscolare (39.2%) con almeno il 50% dei pazienti che presentavano danni cognitivi	Revisione della letteratura	Revisione su database	È necessaria una presa in carico del paziente e della famiglia per migliorare la loro qualità di vita.
(Morell et al., 2019)	Stati Uniti	Riassumere la letteratura e fornire indicazioni per la presa in carico precoce dei pazienti pediatrici con patologia cardiologica avanzata	Cardiologi coinvolti già nel consulto prenatale per pazienti con patologie cardiache congenite	Studio retrospettivo	Evidenze presenti in letteratura, studio di casi e somministrazione di un questionario	L'intersezione tra CPP e cardiologia è un campo in evoluzione e rappresenta un'opportunità per migliorare i risultati e le esperienze sia dei bambini che dei caregiver.
(Côté, Payot and Gaucher, 2019)	Canada	Prospettiva degli operatori che lavorano in contesti di emergenza sulle cure palliative pediatriche	58 professionisti sanitari provenienti da diversi dipartimenti (CPP, area d'emergenza, terapia intensiva pediatrica)	Studio qualitativo	Focus group	È stata riscontrata una difficoltà da parte degli operatori sanitari a fornire CPP in un contesto di emergenza, dovuta a fattori sia intrinseci che estrinseci all'unità di emergenza.

RISULTATI

Sfera dei bisogni del paziente inserito in cure palliative pediatriche e dei familiari

Sono numerose le patologie che colpiscono in età pediatrica e che richiedono l'assistenza da parte di un team multidisciplinare di cure palliative. Lo studio di Arias et al. (2011) riporta l'importanza di questo tipo di presa in carico per i ragazzi con distrofia muscolare di Duchenne, dove solo 1 intervistato su 5 ha conoscenze o è entrato in contatto con i servizi di CPP. In quella piccola percentuale è emersa una gestione del dolore più adeguata, con conseguente sollievo per il paziente e per la famiglia. Proprio per i

vantaggi sottolineati, all'interno di questa popolazione, dovrebbero essere aumentate le conoscenze sulle CPP, rendendo il servizio accessibile alla maggior parte dei pazienti e delle famiglie. Anche O'Quinn and Giambra (2014), nella loro revisione della letteratura, hanno confermato come possono essere ottenuti dei miglioramenti nella qualità di vita dei pazienti e delle famiglie, aiutandoli a controllare il loro stato emotivo, il dolore e la sintomatologia legata alla malattia.

L'empowerment ed il coinvolgimento nelle decisioni sono emersi come aspetti importanti lungo il continuum della malattia.

Harris, Beringer and Fletcher (2016) hanno mostrato come i bisogni dei pazienti con paralisi cerebrale grave, epilessia non trattabile, disturbi genetici e metabolici possono essere valutati mediante l'utilizzo

di un'applicazione online. I risultati hanno mostrato che in questo modo le famiglie possono aumentare il loro empowerment.

Tabella 2. – Aree tematiche relativi agli articoli inclusi nella revisione.

Area tematica	Categoria	Articoli
Sfera dei bisogni del paziente inserito in cure palliative pediatriche e dei familiari.	Gestione del dolore e della sintomatologia	(Arias et al., 2011) (O'Quinn and Giambra, 2014)
	Empowerment e coinvolgimento decisionale dei genitori	(Harris, Beringer and Fletcher, 2016) (Carroll et al., 2012) (Stevenson, Achille and Lugasi, 2013) (Beecham et al., 2017) (de Vos et al., 2015)
	Gestione a domicilio	(Bousso et al., 2012)
	Approccio alla morte	(Gaab, Owens and MacLeod, 2013)
	Transizione e adolescenza	(Linebarger, Ajayi and Jones, 2014) (Lee et al., 2017)
Presenza di barriere e preconcetti riguardo le cure palliative pediatriche nei pazienti che presentano patologie non oncologiche	Barriere organizzative	(Benini et al., 2016) (De Clercq et al., 2017)
	Barriere nelle patologie neurologiche	(Lyons-Warren, 2019)
	Barriere nelle patologie cardiache	(Morell et al., 2019)
	Barriere nell'area dell'emergenza	(Côté, Payot and Gaucher, 2019)
Servizi di cure palliative pediatriche	Ruolo all'interno della società	(Harrop and Edwards, 2013) (Siden et al., 2014) (Keele et al., 2013) (García-Salido et al., 2018)
	Team di CPP	(Doorenbos et al., 2013) (May and Thompson, 2017)
	Benefici che possono dare alla vita del bambino e della sua famiglia	(Davis, 2016) (Moore and Sheetz, 2014) (Wool et al., 2016)

Nelle CPP spesso sono i genitori a dover prendere delle decisioni importanti nel fine vita, ma non sempre sono decisioni facili. Gli aspetti che emergono che possono influenzare il processo decisionale dei genitori includono: bisogno di essere orientato e guidato; bisogno di definire cosa è più giusto per il loro bambino; bisogni di relazione; comunicazione e supporto; sentimenti e responsabilità personale (Carroll et al., 2012; Stevenson, Achille and Lugasi, 2013). Analoghi risultati hanno riportato altri due studi, dove viene sottolineata la necessità da parte dei genitori di essere coinvolti ed avere un ruolo più attivo nelle decisioni sul fine vita (Beecham et al., 2017; de Vos et al., 2015).

Nei casi in cui i bambini ricevono le CPP a casa, i genitori diventano sempre più in grado di produrre risposte attive ai bisogni dei loro figli, mantenendo un equilibrio anche all'interno della famiglia e

soprattutto con gli altri figli, dove presenti (Bousso et al., 2012). Un altro bisogno emerso e che viene affrontato con modalità e sentimenti differenti dalle famiglie è l'identificazione di un approccio consapevole all'evento morte. Nello studio condotto da Gaab, Owens and MacLeod (2013) sono stati intervistati 19 genitori e sono emerse due modalità principali nell'approcciarsi a questo tema: quelli che parlano dell'imminente morte con il loro bambino allo scopo di aumentare consapevolezza e quelli che evitano di parlare dell'imminente morte per evitare cambiamenti negativi nelle emozioni, relazioni e percezioni. Inoltre, sono stati identificati due articoli che trattano le CPP nel paziente adolescente e giovane adulto (Linebarger, Ajayi and Jones, 2014; Lee et al., 2017).

Questi pazienti spesso incontrano molte difficoltà nella transizione delle cure nell'età di sviluppo ed è necessario che i professionisti collaborino

con il paziente e la famiglia per capire sia il loro sviluppo che i bisogni psicosociali (Linebarger, Ajayi and Jones, 2014). Uno dei due studi prende in considerazione la popolazione di adolescenti con HIV/AIDS constatando che 62 pazienti su 125 (49.6%) non sono stati in grado di identificare un tutor fidato chiamato a fare scelte mediche sulla pianificazione anticipata delle cure (Lee et al., 2017). Gli autori sottolineano che l'isolamento sociale legato alla patologia di questi pazienti può rendere più difficile il loro inserimento all'interno di una pianificazione anticipata delle cure (Lee et al., 2017).

Presenza di barriere e preconcetti riguardo le CPP nei pazienti che presentano patologie non oncologiche

Lo studio di Benini et al. (2016) ha elencato, mediante una revisione della letteratura, le barriere che ostacolano la pianificazione e lo sviluppo dei servizi di CPP in Italia. La ricerca ha identificato 4 aree problematiche principali: impostazione socio-culturale; tipi di pazienti e di malattie che richiedono cure palliative pediatriche; formazione per i fornitori di CPP; questioni normative e politiche. Anche De Clercq et al. (2017) si sono focalizzati sulle lacune presenti nella formazione del personale sanitario mediante una revisione della letteratura. Da questo studio emerge l'importanza della formazione dei professionisti sanitari, al fine di garantire la giusta assistenza con i servizi di CPP. Un suggerimento di questi autori è la creazione di un team multidisciplinare specializzato (De Clercq et al., 2017).

Sono state descritte questioni specifiche per le diverse tipologie di pazienti. Lyons-Warren (2019) ha sottolineato l'importanza delle CPP nei pazienti affetti da patologie neurologiche, sottolineando che già nel 1996, l'Accademia Americana di Neurologia aveva formalmente presentato ai neurologi la necessità di "comprendere e applicare i principi di medicina palliativa". Inoltre, i team di CPP possono aiutare a comunicare le prognosi, proporre strategie per gli obiettivi di cura e considerare un'eventuale interruzione delle cure attive. Le CPP sembrano essere fondamentali anche nelle patologie neuromuscolari progressive, dove la collaborazione interdisciplinare è alla base del piano di cura. Inoltre, le CPP, nei pazienti pediatrici con patologia neurologica, possono favorire le decisioni riguardo le cure, la gestione del fine vita incluso anche il luogo della morte. Infatti, la soddisfazione dei genitori dei pazienti con patologia neurologica per la gestione del fine vita dei propri figli era minore rispetto ai genitori di pazienti con patologia oncologica, probabilmente a causa della scarsa formazione e di strumenti necessari a valutare ed evadere i bisogni

del paziente e della famiglia (Lyons-Warren, 2019). Un altro campo sul quale è necessario fare degli sforzi clinici e di ricerca è quello dei bambini e giovani affetti da patologie cardiologiche. Anche per questa popolazione, è difficile e ancora basso l'utilizzo delle CPP principalmente perché l'andamento della malattia è in molti casi poco prevedibile. Un dato importante che potrebbe influenzare l'inserimento in CPP dei pazienti con patologie cardiache è la possibilità di intervenire già in epoca prenatale, indirizzando e focalizzando le interazioni tra genitori e medici sugli interventi "salvavita". Morell et al. (2019) sottolineano come, a differenza dei pazienti pediatrici con patologia oncologica, la morte di coloro con patologie cardiache avviene nella maggior parte dei casi negli ospedali (70%) e di questi l'88% nelle terapie intensive. Inoltre, un'alta percentuale di casi avevano ricevuto trattamenti intensivi nelle ultime 24 ore della loro vita. Morell et al. (2019) hanno riscontrato che per i cardiologi le CPP rappresenterebbero un ostacolo, piuttosto che un approccio da poter integrare nella loro assistenza. Un altro contesto nel quale potrebbero essere inserite con beneficio le CPP è quello dell'emergenza. Nello studio qualitativo di Côté, Payot and Gaucher (2019) emerge la presenza di ostacoli all'implementazione delle CPP in questo contesto. Molti operatori sanitari che hanno partecipato allo studio hanno evidenziato che non esiste un momento ottimale per l'inserimento dei pazienti in CPP ma che è inevitabile e necessario nei reparti di emergenza per poter dar voce ai desideri del bambino e della famiglia quando il fine vita è imminente. È emerso anche che le famiglie desiderano essere coinvolte nelle discussioni sulle cure dei propri figli, di essere informati di situazioni mediche specifiche e di essere presenti durante la morte perché questo li aiuta nell'elaborazione del lutto. Nello stesso studio emerge anche che la presenza di professionisti con background diversi può arricchire il percorso di cura del piccolo paziente (Côté, Payot and Gaucher, 2019).

Servizi di cure palliative pediatriche

Nello studio condotto da Harrop and Edwards (2013), vengono riportate le principali raccomandazioni e linee guida dei servizi di CPP, viene specificato che per poter funzionare in modo efficace è utile chiarire il ruolo di questi servizi, identificare i destinatari del programma e descrivere le prestazioni disponibili. Inoltre, altri due studi inclusi avevano come partecipanti pazienti con patologie cardiache e riportano che un team ospedaliero specializzato si è mostrato utile nel fornire assistenza per la pianificazione delle cure, per supportare le decisioni mediche e la fase di lutto (Doorenbos et al., 2013; May and Thompson, 2017).

Uno studio retrospettivo svolto in un hospice pediatrico del Canada tra il 1996 e il 2010, ha descritto le caratteristiche dei servizi destinati a tutti i bambini inseriti nel programma di CPP, valutando le diagnosi, il proseguimento delle cure, le cause e il luogo delle morti (Siden et al., 2014). Nei 15 anni presi in esame, il 30% era affetto da patologia oncologica, il 20% da patologia neuromuscolare ed il 18% da patologia neurologiche sono stati inclusi nello studio (Siden et al., 2014). Nello studio di Keele et al. (2013) è emerso che i bambini inseriti in programmi di CPP avevano una degenza media ospedaliera più bassa (17 vs 21 giorni), avevano ricevuto meno interventi invasivi e il numero di decessi in terapia intensiva era risultato più basso (60% vs 80%). In un altro studio retrospettivo vengono descritti i follow up, le condizioni che hanno richiesto il ricovero in ospedale e il luogo del decesso (García-Salido et al., 2018). Nei follow-up dell'unità di CPP, gli interventi usati principalmente erano di tipo respiratorio, nutrizionale e farmacologico. Il ricovero ospedaliero è stato richiesto dal 27% pazienti, senza riammissioni in terapia intensiva. Del 32% dei pazienti che sono deceduti, 70% erano a casa con i caregiver primari e la famiglia, e solo il 12% con la presenza in casa del team domiciliare (García-Salido et al., 2018).

Inoltre, secondo Davis (2016), sarebbe auspicabile cercare di inserire i servizi di CPP all'interno degli ambienti comunitari in cui il bambino trascorre la sua vita. La finalità è di garantire a questi bambini la possibilità di percorrere le fasi evolutive nel loro ambiente quotidiano. Inoltre, Moore and Sheetz (2014) hanno sottolineato che mettere a disposizione un servizio di consulenza, permettendo ai professionisti di conoscere meglio gli obiettivi della famiglia, i suoi valori, le aspettative, e le priorità può migliorare la qualità di vita dei pazienti e delle loro famiglie, perché consente di affrontare il problema della malattia in senso olistico e di facilitare la collaborazione con il team sanitario.

Infine, uno studio effettuato in ambito neonatale ha evidenziato alcune differenze nella modalità di comunicazione delle cattive notizie ai genitori e nel garantire la continuità delle cure. In ogni caso, si è prestata molta attenzione ai bisogni spirituali e ai servizi di sostegno al lutto. Nel 43% dei programmi delle cure palliative perinatali viene attuato un follow-up con i genitori per valutare se gli obiettivi di assistenza sono stati raggiunti (Wool et al., 2016).

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

Da questa revisione narrativa sono emerse varie aree tematiche: presenza di barriere riguardo le cure palliative pediatriche nelle patologie non oncologiche, la sfera dei bisogni del paziente e dei

familiari, le cure palliative per adolescenti e i servizi di CPP. Si è visto che dando ai genitori un'educazione adeguata per poter sviluppare le proprie abilità nel prendersi cura dei loro figli, si può migliorare la qualità di vita, controllando lo stato emotivo, il dolore e la sintomatologia correlata alla malattia sottostante (Arias et al., 2011; O'Quinn and Giambra, 2014; Carroll et al., 2012; de Vos et al., 2015). In particolare, vengono sottolineati i bisogni dei genitori che si trovano a dover prendere decisioni importanti sul futuro dei loro bambini, tra cui anche quelle relative al significato della morte (Gaab, Owens and MacLeod, 2013). Infatti, Lyons-Warren (2019) ha riscontrato frequentemente un mancato coinvolgimento dei genitori sulle decisioni del fine vita.

Questa revisione sottolinea anche un altro bisogno importante relativo alla transizione tra l'adolescenza e l'età adulta (Linebarger, Ajayi and Jones, 2014). Gli adolescenti sono caratterizzati da fragilità psicologica, dal bisogno di sentirsi accettati e dal mettersi in discussione, dalla consapevolezza dell'essere sufficientemente maturi per capire cosa sta succedendo, dalla paura di essere stigmatizzati per la patologia che hanno (come nel caso dei pazienti con HIV). Questo rende necessaria un'assistenza altamente qualificata e specializzata per questa popolazione di pazienti (Lee et al., 2017). Inoltre, questa fascia di età presenta caratteristiche peculiari che non possono essere affrontate da un'equipe pediatrica né possono essere delegate a servizi per l'adulto (Linebarger, Ajayi and Jones, 2014).

Molteplici sono le barriere evidenziate alla realizzazione dei servizi di CPP in ambito non oncologico: scarsa consapevolezza da parte dei pazienti e dei familiari dell'esistenza di tale servizio, assenza di uno strumento in grado di valutare i pazienti ed i bisogni dei familiari, la mancanza di protocolli che definiscano le caratteristiche dei pazienti e del percorso da intraprendere (De Clercq et al., 2017). Alcune problematiche che ostacolano l'implementazione delle CPP includono: l'impostazione socio-culturale, la natura delle malattie e la tipologia di pazienti eleggibili, la formazione degli operatori sanitari sulle CPP, le questioni normative e politiche (Benini et al., 2016). A tal riguardo, Lyons-Warren (2019) sottolinea la grande difficoltà che hanno i neurologi nel comprendere i bisogni dei pazienti e delle loro famiglie, principalmente a causa della mancanza di una formazione idonea e di strumenti di valutazione dei bisogni del paziente e della famiglia appropriati. Inoltre, è stato sottolineato come una delle fasi più delicate ed in cui è necessario maggiore supporto alle famiglie è nei primi mesi dopo la diagnosi.

Da questo punto di vista la formazione degli operatori

che si prendono cura dei pazienti e delle loro famiglie rappresenta un elemento fondamentale per l'implementazione futura delle CPP (Friedrichsdorf and Bruera, 2018; De Clercq et al., 2017; Failo and Jankovic, 2013; Cappi et al., 2020).

Mentre le CPP in Italia ed in Europa sembrano un ambito giovane, complesso e in larga misura inesplorato, nei paesi anglosassoni viene suggerita la creazione di un team multidisciplinare, anche a livello ospedaliero, con professionisti specializzati in CPP, per poter rispondere in modo olistico ai bisogni della famiglia e del piccolo paziente. Si è visto che questo team potrebbe fare molto per promuovere strategie adattative che consentirebbero al paziente e alla famiglia di fronteggiare, con maggiore positività, una situazione oggettivamente difficile. Questo team potrebbe, inoltre, effettuare una valutazione dello stress e delle strategie di coping dei caregiver primari, aspetto fondamentale per fornire un supporto adeguato (Doorenbos et al., 2013; May and Thompson, 2017).

Questa revisione narrativa ha permesso di reperire e sintetizzare la letteratura scientifica sulle CPP rivolte a bambini e giovani affetti da patologie non oncologiche limitanti la vita, individuando le barriere all'implementazione dei programmi di CPP, descrivendo i bisogni di cure palliative nei pazienti e nelle famiglie anche durante le fasi di transizioni nell'età di sviluppo, e riconoscendo le lacune e le innovazioni nell'organizzazione dei servizi. Lo studio presenta alcuni punti di forza come l'offrire una panoramica generale, il più ampia possibile, di questo approccio di cura, ancora poco sviluppato in ambito pediatrico. Inoltre, la revisione ha messo in luce le barriere che ostacolano l'implementazione dei programmi di CPP e le lacune nella formazione del personale sanitario. Lo studio presenta anche alcuni limiti. Un primo limite è il non aver descritto in modo dettagliato il processo di selezione degli articoli inclusi, che risulta pertanto poco riproducibile. Un secondo limite è l'aver incluso anche articoli con una popolazione pediatrica mista sia con patologie oncologiche che non oncologiche.

Infine, questa revisione narrativa presenta alcune implicazioni cliniche. Ad esempio, si sottolinea l'importanza che una rete, appositamente creata, avrebbe nel migliorare la gestione dei pazienti con patologie non oncologiche limitanti la vita. Inoltre, si è constatato che rendere le famiglie più autonome nel prendersi cura del proprio bambino può aumentare le loro capacità di risposta attiva ai bisogni del figlio e il livello di *empowerment*, rendendo il ricovero ospedaliero sempre meno frequente e necessario. È quindi di fondamentale importanza fornire un supporto alle famiglie coinvolte e mettere a loro disposizione un team

multidisciplinare di professionisti specializzati in questo ambito.

Questa revisione sottolinea anche l'importanza di favorire una formazione specifica del personale sanitario che si prende cura di questi pazienti nei vari contesti. In particolare, dal punto di vista infermieristico, saper identificare le strategie assistenziali ed educative da percorrere è utile per garantire ai pazienti e alle loro famiglie la migliore qualità di vita possibile. È necessario fare in modo che gran parte del personale sanitario che opera a contatto con questi pazienti sia formato ed informato, senza lasciare lacune da colmare, che contribuiscono ad aumentare ansie e preoccupazioni per i genitori e dolore nei bambini.

Questa revisione sottolinea anche l'importanza di favorire una formazione specifica del personale sanitario che si prende cura di questi pazienti nei vari contesti. In particolare, dal punto di vista infermieristico, saper identificare le strategie assistenziali ed educative da percorrere è utile per garantire ai pazienti e alle loro famiglie la migliore qualità di vita possibile. È necessario fare in modo che gran parte del personale sanitario che opera a contatto con questi pazienti sia formato ed informato, senza lasciare lacune da colmare, che contribuiscono ad aumentare ansie e preoccupazioni per i genitori e dolore nei bambini.

Da questa revisione emergono anche alcune implicazioni scientifiche. Nonostante sia stata presentata una dettagliata descrizione della sfera dei bisogni, delle barriere e dei vari servizi offerti ai pazienti pediatrici con patologie non oncologiche, è necessario approfondire ulteriormente le conoscenze sul tema delle CPP. In particolare, sarebbe utile condurre altri studi che descrivano lo stato dell'arte dei servizi di CPP offerti a pazienti pediatrici con patologie non oncologiche nei diversi contesti.

Conflitto di interessi

Si dichiara l'assenza di conflitto di interessi.

Finanziamenti

Gli autori dichiarano di non aver ottenuto alcun finanziamento e che lo studio non ha alcuno sponsor economico.

Tutti gli autori hanno contribuito all'ideazione e alla conduzione dello studio, alla stesura dell'articolo (e sua revisione critica) e la conseguente approvazione della versione finale dello stesso.

Ringraziamenti

Gli autori ringraziano Anna Bellingrath, fellow di ricerca presso la Struttura per lo Sviluppo Professionale, la Formazione continua e la Ricerca

dell'IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù per la lettura critica dell'articolo. Ringraziamo il Corso di Laurea Magistrale di "Scienze Infermieristiche e Ostetriche" dell'Università di Roma "Tor Vergata" per il supporto allo studio.

BIBLIOGRAFIA

- Alleva E., Benini F., De Santi A., Geraci A. and Orzalesi M. (2017) *Cure palliative pediatriche in Italia: stato dell'arte e criticità*. Epidemiologia e Sanità Pubblica, 17(6), 1–39.
- Antonazzo M. and De Pascalis S. (2019) *Le cure palliative pediatriche: 'L'isola che non c'è'. Uno studio multicentrico*. Italian Journal of Nursing, 22(31), 27–30.
- Arias R., Andrews J., Pandya S., Pettit K., Trout C., Apkon S., Karwoski J., Cuniff C., Matthews D., Miller T., Davis M. F. and Meaney F. J. (2011) *Palliative care services in families of males with Duchenne muscular dystrophy*. Muscle & Nerve, 44(1), 93–101.
- Arias-Casais N., Garraza E., Pons J. J., Marston, J., Chambers, L., Downing, J., Ling, J., Rhee, J. Y., de Lima, L. and Centeno, C. (2020) *Mapping pediatric palliative care development in the WHO-European region: Children living in low-to-middle-income countries are less likely to access it*. Journal of Pain and Symptom Management, 60(4), 746–53.
- Baethge C., Goldbeck-Wood S. and Mertens S. (2019) SANRA-a scale for the quality assessment of narrative review articles. *Research Integrity and Peer Review*, 4, 5.
- Beecham E., Oostendorp L., Crocker J., Kelly P., Dinsdale A., Hemsley J., Russell J., Jones L. and Bluebond-Langner M. (2017) *Keeping all options open: Parents' approaches to advance care planning*. Health Expectations, 20(4), 675–84.
- Benini F., Ferrante A. and Facchin P. (2007) *Le cure palliative rivolte ai bambini*, 5.
- Benini F., Manfredini L., Lefebvre D'Ovidio S. and Spizzichino M. (2011) *Progetto bambino: Cure palliative rivolte al bambino con malattia in guaribile*. La 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. and Alleva E. (2016). *Barriers to the development of pediatric palliative care in Italy*. Annali dell'Istituto Superiore di Sanità, 52(4), 558–64.
- Benini F., Po C. and Ferrante A. (2012) *Gestione di fine vita nei bambini con patologia oncologica in Italia: Un'indagine retrospettiva. [End-of-life management in children with oncology disease in Italy: A retrospective survey]*. Rivista Italiana di Cure Palliative, 14(2), 29–35.
- Bousso R. S., Misko M. D., Mendes-Castillo A. M. C. and Rossato L. M. (2012) *Family management style framework and its use with families who have a child undergoing palliative care at home*. Journal of Family Nursing, 18(1), 91–122.
- Cappi V., Riboni S., Grana M., Pierotti E., Ravelli A., Sutti S., Testa S., Spacci A., Artioli G., Sarli L. and Pellegatta F. (2020) *Health professionals' perception of appropriateness of care: A qualitative study in Italian pediatric hospices*. Acta Bio-Medica, 91(12-S), e2020013.
- Carroll K. W., Mollen C. J., Aldridge S., Hexem K. R. and Feudtner C. (2012) *Influences on Decision Making Identified by Parents of Children Receiving Pediatric Palliative Care*. AJOB primary research, 3(1), 1–7.
- Côté A.-J., Payot A. and Gaucher N. (2019) *Palliative care in the Pediatric Emergency Department: Findings from a qualitative study*. Annals of Emergency Medicine, 74(4), 481–90.
- Davis K. G. (2016) *Integrating pediatric palliative care into the school and community*. Pediatric Clinics of North America, 63(5), 899–911.
- De Clercq E., Rost M., Pacurari N., Elger B. S. and Wangmo T. (2017) *Aligning guidelines and medical practice: Literature review on pediatric palliative care guidelines*. Palliative & Supportive Care, 15(4), 474–89.
- Doorenbos A. Z., Starks H., Bourget E., McMullan D. M., Lewis-Newby M., Rue T. C., Lindhorst T., Aisenberg E., Oman N., Curtis J. R. and Hays and the Seattle Ethics in ECLS (SEE) Consortium. (2013) *Examining palliative care team involvement in automatic consultations for children on extracorporeal life support in the Pediatric Intensive Care Unit*. Journal of Palliative Medicine, 16(5), 492–95.
- Failo A. and Jankovic M. (2013) *Il 'prendersi cura' nelle cure palliative pediatriche*. La Rivista Italiana di Cure Palliative, 15(3), 32–39.
- Friedrichsdorf S. J. and Bruera E. (2018) *Delivering pediatric palliative care: From denial, palliphobia, pallilalia to palliative*. Children, 5(9), 120.
- Gaeb E. M., Owens R. G. and MacLeod R. D. (2013) *Primary caregivers' decisions around communicating about death with children involved in pediatric palliative care*. Journal of Hospice & Palliative Nursing, 15(6), 322.
- García-Salido A., Santos-Herranz P., Puertas-Martín V., García-Teresa M. Á., Martino-Alba R. and Serrano-González A. (2018) *[Retrospective study of children referred from paediatric intensive care to palliative care: Why and for what]*. Anales De Pediatría, 88(1), 3–11–29.
- Graig F., Abu-Saad H., Benini F., Kuttner L., Wood C. and Zernikow B. (2007) *IMPACT: Standards for paediatric*

- palliative care in Europe*. EJPC, 14(3), 109–14.
- Grant M. J. and Booth A. (2009) *A typology of reviews: An analysis of 14 review types and associated methodologies*. Health Information & Libraries Journal, 26(2), 91–108.
- Harris N., Beringer A. and Fletcher M. (2016) *Families' priorities in life-limiting illness: Improving quality with online empowerment*. Archives of Disease in Childhood, 101(3), 247–52.
- Harrop E. and Edwards C. (2013) *How and when to refer a child for specialist paediatric palliative care*. Archives of Disease in Childhood. Education and Practice Edition, 98(6), 202–08.
- Jankovic M., De Zen L., Pellegatta F., Lazzarin P., Bertolotti M., Manfredini L., Aprea A., Memo L., Del Vecchio A., Agostiniani R. and Benini F. (2019) *A consensus conference report on defining the eligibility criteria for pediatric palliative care in Italy*. Italian Journal of Pediatrics, 45(1), 89.
- Keele L., Keenan H. T., Sheetz J. and Bratton S. L. (2013) *Differences in characteristics of dying children who receive and do not receive palliative care*. Pediatrics, 132(1), 72–78.
- Lee B. C., Houston P. E., Rana S. R., Kimmel A. L., D'Angelo L. J. and Lyon M. E. (2017) *Who will speak for me? Disparities in palliative care research with 'Unbefriended' adolescents living with HIV/AIDS*. Journal of Palliative Medicine, 20(10), 1135–38.
- Linebarger J. S., Ajayi T. A. and Jones B. L. (2014) *Adolescents and young adults with life-threatening illness: Special considerations, transitions in care, and the role of pediatric palliative care*. Pediatric Clinics of North America, 61(4), 785–96.
- Luchini A., Morandin A., Bidoli E., De Zen L., Bagolin A. and Grando R. (2017) *Assistenza domiciliare e cure palliative pediatriche, quale soddisfazione dei bisogni delle famiglie?* L'Infermiere, (1), 1–7.
- Lyons-Warren A. M. (2019) *Update on Palliative Care for Pediatric Neurology*. The American Journal of Hospice & Palliative Care, 36(2), 154–57.
- Malcolm C., Knighting K. and Taylor C. (2020) *Home-based end of life care for children and their families - A systematic scoping review and narrative synthesis*. Journal of Pediatric Nursing, 55, 126–33.
- May R. and Thompson J. (2017) *The Role of Pediatric Palliative Care in Complex Congenital Heart Disease: Three Illustrative Cases*. Journal of Palliative Medicine, Mary Ann Liebert, Inc., publishers, 20(11), 1300–03.
- Miller N., Shuler J., Hayley D., He J., Porter-Williamson K. and Kalender-Rich J. (2018) *Across the continuum: How inpatient palliative care consultations are reported in hospital discharge summaries*. Journal of Palliative Medicine, 21(1), 85–88.
- Mitchell S., Morris A., Bennett K., Sajid L. and Dale J. (2017) *Specialist paediatric palliative care services: What are the benefits?*. Archives of Disease in Childhood Moore D. and Sheetz J. (2014) *Pediatric palliative care consultation*. Pediatric Clinics of North America, 61(4), 735–47., 102(10), 923–29.
- Morell E., Moynihan K., Wolfe J. and Blume E. D. (2019) *Palliative care and paediatric cardiology: Current evidence and future directions*. The Lancet. Child & Adolescent Health, 3(7), 502–10.
- O'Quinn L. P. and Giambra B. K. (2014) *Evidence of improved quality of life with pediatric palliative care*. Pediatric Nursing, 40(6), 284–88, 296.
- Pellegatta F., De Ze L., Lazzarin P., Jankovic M., Bertolotti M., Manfredini L., Aprea A. and Benini F. (2016) *La definizione della eleggibilità alle cure palliative pediatriche*. Medico e Bambino, 6.
- Scarani R. (2021) *Le cure palliative pediatriche nel mondo: Analisi della letteratura*. La Rivista Italiana di Cure Palliative, 23, 69–74.
- Siden H., Chavoshi N., Harvey B., Parker A. and Miller T. (2014) *Characteristics of a pediatric hospice palliative care program over 15 years*. Pediatrics, 134(3), e765–72.
- Stevenson M., Achille M. and Lugasi T. (2013) *Pediatric palliative care in Canada and the United States: A qualitative metasummary of the needs of patients and families*. Journal of Palliative Medicine, 16(5), 566–77.
- de Vos M. A., Bos A. P., Plötz F. B., van Heerde M., de Graaff B. M., Bates K., Truog R. D. and Willems D. L. (2015) *Talking with parents about end-of-life decisions for their children*. Pediatrics, 135(2), e465–76.
- Wool C., Côté-Arsenault D., Perry Black B., Denney-Koelsch E., Kim S. and Kavanaugh K. (2016) *Provision of Services in Perinatal Palliative Care: A Multicenter Survey in the United States*. Journal of Palliative Medicine, 19(3), 279–85.
- World Health Organization (1998) *Cancer pain relief and palliative care in children*. Disponibile su: <https://apps.who.int/iris/handle/10665/42001> (Accesso il 2 Settembre 2021).