

LE CURE PALLIATIVE NEL MALATO NEUROLOGICO

Documento intersocietario SICP-SIN

Per la SICP: Claudia Borreani, Rita Marson, Luciano Orsi, Simone Veronese.

Per la SIN: Giuseppe Moretto, Eugenio Pucci, Daniela Tarquini.

(26 Marzo 2018)

Sommario

1. INTRODUZIONE: PERCHÉ LE CURE PALLIATIVE IN NEUROLOGIA.....	4
2. PECULIARITÀ DELLE CURE PALLIATIVE NEI MALATI NEUROLOGICI.....	6
La possibile lunga durata e la difficile definizione di terminalità.	6
Trattamenti specialistici complessi nelle fasi avanzate di malattie neurologiche.....	6
Non solo cronicità.....	7
I problemi neurologici sono frequenti in altre condizioni soggette a CP	7
Sfide alle CP dovute alla peculiarità dei <i>caregiver</i> dei malati con patologie neurologiche con grave disabilità	7
3. MODELLI DI INTERVENTO DI CURE PALLIATIVE NELLE MALATTIE NEUROLOGICHE ...	11
4. COLLABORAZIONE TRA ÈQUIPE NEUROLOGICHE ED ÈQUIPE DI CURE PALLIATIVE.....	15
5. PRINCIPALI MALATTIE NEUROLOGICHE CHE NECESSITANO DI CURE PALLIATIVE	17
DEMENZE	17
TUMORI MALIGNI CEREBRALI.....	21
MALATTIE CEREBROVASCOLARI.....	23
MALATTIA DI PARKINSON E ALTRI DISTURBI I DEL MOVIMENTO.....	26
SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA	29
SCLEROSI MULTIPLA	32
6. LA COMUNICAZIONE COME STRUMENTO TERAPEUTICO	37
(a) Le capacità di adattamento dei malati.....	37
(b) Le abilità comunicative dei sanitari	38
(c) Gli strumenti che facilitano la comunicazione.....	39
(d) Comunicare nella PAC	40
7. SUPPORTO EDUCAZIONALE.....	42
8. LA GESTIONE DELLE FASI TERMINALI	44
9. ASPETTI ETICI DELLE CURE PALLIATIVE	47
Il consenso informato	47
Pianificazione Anticipata/Condivisa delle Cure (PAC)	49
Le Direttive/ disposizioni anticipate di trattamento (DAT).....	50
L'amministratore di sostegno	51
La proporzionalità dei trattamenti	51
La limitazione dei trattamenti.....	52
Il processo decisionale eticamente fondato	52

10. SEDAZIONE PALLIATIVA.....	54
Definizioni.....	55
Giustificazioni etiche.....	55
Giustificazioni giuridiche	55
APPENDICE. Casi clinici per il documento condiviso SIN-SICP sulle Cure Palliative in Neurologia	58
Il caso di Carlo, affetto da sclerosi multipla.....	58
<i>Domande e riflessioni</i>	59
Il caso di Veronica affetta da SLA	60
<i>Domande e riflessioni</i>	60
Il caso di Maria, malattia di Parkinson.....	62
<i>Domande e riflessioni</i>	62
Il caso di Paolo, affetto da demenza	63
<i>Domande e riflessioni</i>	65

1. INTRODUZIONE: PERCHÉ LE CURE PALLIATIVE IN NEUROLOGIA

Nell'ormai lontano 1996 *l'American Academy of Neurology Ethics and Humanities Subcommittee* raccomandava che “poiché molti pazienti con malattie neurologiche muoiono dopo un lungo decorso di malattia durante il quale il neurologo rappresenta la figura clinica di riferimento, è imperativo che i neurologi comprendano e applichino i principi della medicina palliativa“ (AAN 2016).

Questa forte raccomandazione è stata raccolta e applicata in molti Paesi, soprattutto di cultura anglosassone, ma molto meno in altri (Foley 2001, Voltz 2004, Adams 2013, *The Lancet Neurology* 2017).

Così mentre i bisogni di Cure Palliative (CP) nelle persone con malattie oncologiche sono oggi largamente riconosciuti e affrontati, il *gap* tra domanda di CP nei settori delle malattie croniche, tra cui quelle neurologiche, e risposta da parte delle istituzioni, continua a crescere. Ciò in particolare a motivo dei cambiamenti demografici e sanitari, evidenti in tutti i Paesi ad alto e medio reddito, che portano al continuo aumento dell'età e della percentuale di popolazione con patologie croniche.

Le istituzioni (Regioni, aziende sanitarie locali, aziende ospedaliere, ecc) dovrebbero essere peraltro molto interessate ai programmi di CP che, con qualificata assistenza ai malati e alle loro famiglie nelle varie fasi della malattia, potrebbero ridurre il numero dei ricoveri in emergenza (spesso impropri e traumatici per il malato e la famiglia) e le ospedalizzazioni in letti per acuti nelle fasi finali della vita.

Il modello delle CP simultanee e precoci, già proposto in ambito oncologico (Temel 2010), costituisce un elemento fondamentale delle CP in Neurologia. Associare gradualmente le CP ai trattamenti *disease-modifying* eventualmente possibili per alcune malattie neurologiche a prognosi infausta consentirebbe ai malati di attuare una transizione meno dolorosa e onerosa verso maggiori livelli di disabilità, mantenendo un livello di autonomia e dignità grazie anche a una pianificazione anticipata/condivisa delle cure (PAC)¹.

Le evidenze sull'efficacia delle CP in Neurologia e sulle questioni ancora aperte rispetto ai diversi ambiti e modalità in cui queste possono essere erogate sono riportate nella letteratura recente (Oliver 2016, Creutzfeldt 2016).

Nel 2010 il nostro Paese si è dotato di una legge molto avanzata sui diritti alle CP (Legge 38/2010), che sono state recentemente inserite nei Livelli Essenziali di Assistenza (DPR 2017). Tuttavia, l'applicazione di tale legge è disomogenea e sconta un sensibile ritardo particolarmente in alcune Regioni soprattutto per malati non oncologici.

Per avere una stima dei bisogni di CP in ambito neurologico in Italia riportiamo qui di seguito le stime aggiornate della prevalenza delle principali malattie neurologiche croniche e progressive che nel corso della loro traiettoria possono avere indicazioni alle CP:

- sclerosi laterale amiotrofica (SLA): circa 5.000;
- m. di Parkinson e parkinsonismi: circa 270.000, destinati a raddoppiare nel 2030;

¹ Nella Legge 219 del 22 Dicembre 2017 si parla di “Pianificazione Condivisa delle Cure”.

- sclerosi multipla (SM): circa 109.000 (Battaglia 2017);
- demenze > 1 milione, di cui circa 600.000 con m. di Alzheimer, con tendenza a triplicare entro il 2050 (Livingston 2017);
- tumori cerebrali: circa 44000 (AIRTUM 2017)

In un recente articolo (Provinciali 2016) membri della SIN e del suo Gruppo di Studio di Bioetica e Cure Palliative, hanno ripreso il tema dell'efficacia delle CP per i malati neurologici, sviluppando anche altri aspetti quali il ruolo importante dello specialista Neurologo nell'intero percorso di cura, i suoi attuali limiti di competenze e quindi il bisogno di formazione, almeno nei principi di base delle CP e, infine, la necessità che le istituzioni amplino l'offerta di servizi e di risorse, attualmente del tutto insufficiente. Sul tema della formazione, come sottolineato dalla "Consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease" (Oliver 2016), è fondamentale che, per la specificità delle singole forme e i complessi trattamenti neurofarmacologici, anche in quella dei medici palliativisti sia approfondita la conoscenza e la gestione dei sintomi neurologici nelle persone affette da malattie neurodegenerative in fase avanzata. Neurologi e Palliativisti devono adottare un approccio collaborativo all'interno di *team* multispecialistici. È inoltre indispensabile, considerando i molti preconcetti diffusi nella popolazione, "educare" i malati ed i *caregiver* sul significato ora assunto dalle CP soprattutto in ambito *simultaneous care*.

- Adams D, Campbell C. End-of-life care in neurodegenerative conditions: outcomes of a specialist palliative neurology service. *Int J Palliat Nurs* 2013;19:162–169.
- AIRTUM 2017 <http://www.registri-tumori.it/PDF/AIOM2017/2017_numeri_del_cancro.pdf> (ultimo accesso 16.02.18)
- Battaglia MA, Bezzini D. Estimated prevalence of multiple sclerosis in Italy in 2015. *Neurol Sci*. 2017;38:473-479.
- Boersma I et al. Palliative care and neurology. Time for a paradigm shift. *Neurology* 2014;83:561-567.
- Creutzfeldt CJ, Robinson MT, Holloway RG. Neurologists as primary palliative care providers. Communication and practice approaches. *Neurol Clin Pract* 2016;6:40-48.
- Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017. Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502. Supplemento ordinario n. 15 alla Gazzetta Ufficiale Serie generale - n. 65. 18-3-2017.
- Foley KM, Carver AC. Palliative care in neurology. *Neurol Clin* 2001;19:789–799.
- Legge 15 marzo 2010, n.38. Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore. (G.U. Serie Generale n. 65 del 19 marzo 2010).
- Livingston G et al. Dementia prevention, intervention and care. *Lancet* 2017;390:2673-2734.
- Oliver DJ et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *Eur J Neurol* 2016;23:30-38.

- Provinciali L et al. Need for palliative care for neurological diseases. *Neurol Sci* 2016; 37:1581-1587.
- Temel JS et al. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. *N Engl J Med*. 2010;363:733-742.
- The American Academy of Neurology Ethics and Humanities Subcommittee. Palliative care in Neurology. *Neurology* 1996; 46:870-872.
- The Lancet Neurology. Integrating palliative care into neurological practice. *Lancet Neurol*. 2017;16:489.
- Voltz R et al. *Palliative Care in Neurology*. Oxford, UK: Oxford University Press; 2004.

2. PECULIARITÀ DELLE CURE PALLIATIVE NEI MALATI NEUROLOGICI

Le malattie neurologiche presentano traiettorie e caratteristiche di evolutività che possono diventare vere e proprie sfide al modello tradizionale di CP, ovvero quello del fine vita; in particolare si segnalano le seguenti principali peculiarità:

La possibile lunga durata e la difficile definizione di terminalità.

Alcune malattie neurologiche giungono alla fase di fine vita dopo molti anni/decenni durante i quali i bisogni della persona malata e dei suoi prossimi, conseguenti alla disabilità che si va accumulando e alle complicanze correlate, non sono certo di minore valenza rispetto a quelli presenti in prossimità della morte. Tali bisogni aumentano di intensità durante un periodo che può essere di molti anni e rientrano perfettamente negli obiettivi delle CP. In molte malattie neurologiche è peraltro difficile effettuare una prognosi in termini di sopravvivenza e definire cosa sia una prognosi infausta, dove il termine “infausto” non è solo sinonimo di “morte” ma coincide con una serie di situazioni di apparente “stazionarietà”, in cui la morte non è prevedibile a breve termine (ad esempio la *locked-in syndrome*, lo stato vegetativo, lo stato di minima coscienza e la demenza grave). Nello stesso tempo, se la morte non è prevedibile a breve, essa può essere sempre imminente, come in alcune condizioni neurologiche che conducono a gravissima disabilità in cui si verificano casi di morte improvvisa, come ad esempio nelle forme di Atrofia Multisistemica - *MSA* – (Shimohata 2016) e nella SLA (Spataro 2010) oppure la *Sudden Unexplained Death in Epilepsy* – *SUDEP* - nelle encefalopatie epilettogene (Nieh 2014).

Trattamenti specialistici complessi nelle fasi avanzate di malattie neurologiche.

I malati neurologici che hanno bisogno di CP, possono ancora beneficiare di trattamenti specialistici complessi, talvolta multidisciplinari, che hanno finalità anche *disease-modifying*. Ne sono esempi i trattamenti per i gliomi ad alto grado (Chamberlain 2010), l'edaravone e il riluzolo nella SLA (Sawada 2017; Miller 2012), la *Deep Brain Stimulation* (*DBS*), la somministrazione intestinale continua di levodopa/carbidopa e l'infusione continua di apomorfina nella malattia di Parkinson (MP) (Fasano 2012, Ferreira 2013, Poewe 2017), le pompe intratecali di baclofene nella spasticità (McIntyre 2014). I malati con tali trattamenti devono poter ricevere CP simultanee senza essere per ciò oggetto di discriminazione rispetto ai malati *off-therapy*. Per questo le malattie neurologiche rappresentano un campo di applicazione per eccellenza delle CP simultanee.

Nei malati neurologici occorrono competenze multidisciplinari e multiprofessionali per gestire i problemi di mobilità, i disturbi della deglutizione, i disturbi della comunicazione, la deprivazione neurosensoriale, i disturbi cognitivo-psico-comportamentali, i disturbi sfinterici, le disfunzioni sessuali e altri disturbi disautonomici.

Un aspetto particolarmente critico sono i disturbi cognitivo-psico-comportamentali che rendono difficile ed eticamente complessa la PAC.

Non solo cronicità...

Lo *stroke* (Holloway 2014, Braun 2016), i traumi cranio-midollari gravi (Livingston 2011) e le encefalomieliti infettive ed a patogenesi immuno-mediata rappresentano una grande sfida perché la rapida progressione di alcune condizioni in un *setting* di acuzie può richiedere un intervento molto precoce delle CP.

I problemi neurologici sono frequenti in altre condizioni soggette a CP

È comunque necessario che il medico palliativista abbia competenze neurologiche dal momento che molti malati che accedono alle CP per altre patologie (es. neoplasie) hanno severe comorbidità neurologiche (Khasraw 2010). Esempi sono il riconoscimento e trattamento del *delirium*, delle crisi epilettiche secondarie a metastasi cerebrali, il dolore neuropatico periferico e centrale e l'esordio di sindromi paraneoplastiche.

Sfide alle CP dovute alla peculiarità dei *caregiver* dei malati con patologie neurologiche con grave disabilità

Alcuni *caregiver* hanno il vissuto di avere già perso il proprio caro, quando invece è ancora in vita e magari con una lunga aspettativa di vita, e questo può indurre sofferenza e lutto anticipato (Large 2013).

L'inarrestabile perdita dell'autonomia e la progressiva dipendenza dei malati provoca un elevato e continuo carico di lavoro nei *caregiver*. Spesso quest'ultimi non hanno possibilità di esprimere i loro bisogni a causa del carico di lavoro a loro richiesto e sono significativamente definiti "senza voce". È quindi necessario cogliere i segni di stress dei *caregiver* ed offrire loro possibilità di supporto e sollievo.

L'isolamento sociale dovuto al carico assistenziale, che si prolunga spesso per molti anni, impoverisce il contatto con il mondo esterno, soprattutto in presenza di una rete familiare o amicale limitata e/o fragile (Furlini 2001).

Molti *caregiver* tendono a sottostimare lo stress da *caregiving* e questo può incidere negativamente sul loro stato di salute, sia negli aspetti fisici, che in quelli psicologici, sociali e spirituali (Schulz 1999, Brummett 2006, Draper 2007). Spesso esitano a chiedere aiuto fino a quando non compaiono stati di crisi e questo rende difficile una presa in carico adeguata. L'esaurimento psico-fisico del *caregiver* può richiedere un accesso rapido e prioritario a ricoveri di sollievo in luoghi assistenziali adeguati (es. Hospice).

Tra le preoccupazioni e le ansie più frequentemente riportate dai familiari vi sono il mancato reddito (per perdita del lavoro del malato e/o del familiare che deve assistere), la gestione della persona dipendente (che richiede l'ottenimento tempestivo di ausili adeguati), la necessità di disporre di informazioni e supporto nella scelta nei percorsi assistenziali.

Le persone con malattia neurologica avanzata e i loro *caregiver* dovrebbero essere aiutati e facilitati nei percorsi previdenziali e di supporto sociale (invalidità civile, inabilità al lavoro, assegni di cura, Legge 104). Spesso l'iter burocratico per raggiungere tali diritti è complesso e non compatibile con gli orari dei *caregiver* dedicati all'assistenza.

I supporti finanziari ed economici previsti per l'assistenza devono essere adeguati e continuativi per evitare che le famiglie rischino di non garantire la continuità assistenziale, soprattutto se fornita da assistenti familiari (badanti) o personale di assistenza assunto privatamente.

L'accesso precoce, o comunque rapido nei tempi di attivazione, a servizi di CP domiciliari o residenziali o ad altri servizi di supporto sociale può essere necessario in caso di comparsa improvvisa di sintomi o peggioramenti clinici, ma anche per la presa in carico olistica delle problematiche dei malati e dei familiari (NCPC 2011).

In *BOX 1* si riportano le raccomandazioni della *EAPC-EAN* sullo sviluppo delle CP per le persone affette da malattie neurologiche croniche e progressive (Oliver 2016).

- Braun LT et al. and On behalf of the American Heart Association Advocacy Coordinating Committee. Palliative Care and Cardiovascular Disease and Stroke: A Policy Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. *Circulation*. 2016;134:e198–e225.
- Brummett BH et al. Associations among perceptions of social support, negative affect, and quality of sleep in caregivers and noncaregivers. *Health Psychology* 2006;25:220-225.
- Chamberlain MC. Temozolomide: therapeutic limitations in the treatment of adult high-grade gliomas. *Expert Rev. Neurother.* 2010;10:1537–1544.
- Draper P, Brocklehurst H. The impact of stroke on the well-being of the patient's spouse: an exploratory study. *J Clin Nurs*. 2007;16:264-271.
- Fasano A, Daniele A, Albanese A. Treatment of motor and non-motor features of Parkinson's disease with deep brain stimulation. *Lancet Neurol*. 2012;11:429-442.
- Ferreira JJ et al. Summary of the recommendations of the EFNS/MDS-ES review on therapeutic management of Parkinson's disease. *Eur J Neurol*. 2013;20:5-15.
- Furlini L. The parent they knew and the "new" parent: daughters' perceptions of dementia of the Alzheimer's Type. *Home Health Care Serv Q*. 2001;20:21-38.
- Holloway RG et al.; American Heart Association Stroke Council, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, and Council on Clinical Cardiology. Palliative and end-of-life care in stroke: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2014;45:1887-1916.
- Khasraw M, Posner JB. Neurological complications of systemic cancer. *Lancet Neurol*. 2010;9:1214 – 1227.
- Large S, Slinger R. Grief in caregivers of persons with Alzheimer's disease and related dementia: a qualitative synthesis. *Dementia* 2015;14:164-183.

- Livingston DH, Mosenthal AC. Withdrawing life-sustaining therapy for patients with severe traumatic brain injury. *CMAJ*. 2011; 183:1570–1571.
- McIntyre A et al. Examining the effectiveness of intrathecal baclofen on spasticity in individuals with chronic spinal cord injury: a systematic review. *J Spinal Cord Med*. 2014;37:11-18.
- Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Mar 14;(3):CD001447.
- NCPC 2011. End of life care in long term neurological conditions a framework for implementation. www.endoflifecareforadults.nhs.uk Crown Copyright 2011 <http://www.nai.ie/assets/98/E29C88A6-9CA5-06B3-E74D285E3C0695A2_document/End_20life_20care_20long_20term_20neuro_20conditions.pdf > (ultimo accesso 16.03.2018)
- Nieh SE, Sherr EH. Epileptic Encephalopathies: New Genes and New Pathways. Sudden death in Unverricht–Lundborg patients: is serotonin the key? *Neurotherapeutics* 2014;11:796–806.
- Oliver DJ et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *Eur J Neurol* 2016; 23:30-38.
- Poewe W et al. Parkinson disease. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:17013.
- Sawada H. Clinical efficacy of edaravone for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis *Expert Opin Pharmacother*. 2017;18:735-738.
- Schulz R, Beach S. Caregiving as a risk factor for mortality: The caregiver health effects study. *JAMA* 1999;282:2215–2219.
- Shimohata T et al. Mechanisms and prevention of sudden death in multiple system atrophy. *Parkinsonism Relat Disord*. 2016;30:1-6.
- Spataro R et al. Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand*. 2010;122:217-223.

BOX 1. Le raccomandazioni EFNS-EAPC (Oliver 2016)

1. Cure palliative precoci
 - a. le CP dovrebbero essere considerate precocemente nel percorso di malattia dei pazienti affetti da patologie neurodegenerative ad andamento progressivo, facendo chiaramente riferimento alle specifiche curve di evoluzione delle singole condizioni.
2. Cure multidisciplinari
 - a. La valutazione dei problemi e la cura di pazienti e famigliari dovrebbe essere fornita da un team multidisciplinare che consista di almeno tre professioni differenti: medico, infermiere, e assistente sociale o psicologo-counselor
 - b. I pazienti dovrebbero avere accesso ad una valutazione multidisciplinare di cure palliative e alle cure palliative specialistiche per la gestione dei problemi subentranti nel decorso della malattia
3. La comunicazione
 - a. La comunicazione con i pazienti ed i famigliari dovrebbe essere aperta, onesta e finalizzata alla pianificazione degli obiettivi e delle strategie della cura e dovrebbe seguire modelli validati e strutturati per la comunicazione di cattive notizie (es SPIKES)
 - b. La Pianificazione Anticipata delle Cure (PAC) è fortemente raccomandata, specialmente in quelle condizioni per le quali è prevedibile la comparsa di un deficit della comunicazione e/o un declino cognitivo nel decorso della patologia.
4. La gestione dei sintomi
 - a. I sintomi fisici richiedono una attenta diagnosi differenziale, trattamenti farmacologici e non farmacologici e revisione regolare e pianificata delle cure.
 - b. E' raccomandata la valutazione proattiva degli aspetti fisici e psicosociali della sofferenza, per ridurre l'intensità, la frequenza e la necessità di intervento per episodi critici prevedibili legati alla progressione delle patologie neurologiche.
 - c. I principi della gestione dei sintomi, come parte tipicamente avviene nei setting di CP, dovrebbero essere applicati nella cura delle patologie neurologiche progressive
5. Il supporto ai CG
 - a. I bisogni dei famigliari-CG devono essere rivalutati ad intervalli regolari
 - b. Il supporto ai CG, prima e dopo la morte del loro caro, è una parte indispensabile delle cure palliative, può ridurre l'insorgenza di forme di lutto patologico, e migliorare la qualità della vita residua dei pazienti
 - c. Anche i professionisti coinvolti nella cura di persone con patologie ad andamento progressivo ed infausto dovrebbero ricevere formazione, supporto e supervisione per ridurre il rischio di esaurimento emotivo e sindrome da burnout.
6. Le cure di fine vita
 - a. È essenziale affrontare frequentemente e ripetutamente discussioni cliniche con i pazienti a causa delle possibili repentine modifiche delle condizioni fisiche e psichiche e delle preferenze di cura dei malati neurologici in fase avanzata.
 - b. Incoraggiare una discussione aperta rispetto ai processi del morire, spiegando che la maggior parte dei pazienti muore in modo sereno e privo di sofferenze se riceve CP adeguate.
 - c. Incoraggiare discussioni aperte sui desideri di restrizione dei trattamenti e degli interventi ed il desiderio di eventuale anticipazione della morte e effettuare delle revisioni regolari di questi temi.
 - d. Il riconoscimento del deterioramento clinico nelle ultime settimane o mesi è critico e rilevante per la gestione appropriata del fine vita
 - e. Riuscire a diagnosticare l'inizio della fase del paziente morente, sebbene non sempre possibile, è rilevante per la gestione appropriata delle terapie, degli interventi, delle cure e del supporto ai familiari e curanti
7. Formazione e training
 - a. I principi delle CP dovrebbero essere inclusi nella formazione specialistica e nella educazione continua dei Neurologi
 - b. La comprensione e la gestione dei sintomi neurologici dei pazienti in fase avanzata delle patologie neurologiche dovrebbe essere inclusa nel training formativo degli esperti in CP.

3. MODELLI DI INTERVENTO DI CURE PALLIATIVE NELLE MALATTIE NEUROLOGICHE

La letteratura internazionale evidenzia come gli interventi di CP siano tanto più efficaci quanto più precocemente vengono applicati nelle traiettorie di malattia e hanno dimostrato di migliorare la qualità della vita di malati e *caregiver* e di poter anche avere un effetto positivo sulla sopravvivenza in ambito oncologico (Temel 2010, El-Jawahri 2017).

Anche nelle patologie neurologiche abbiamo prove di efficacia degli interventi di CP precoci su alcuni *outcome* (Higginson 2009, Edmonds 2010, Veronese 2017, Hanson 2017, Solari 2017).

Rispetto ai modelli di intervento la letteratura indica che le CP possono giocare un ruolo in diversi momenti dell'evoluzione delle patologie neurologiche, in base ovviamente alle caratteristiche di traiettoria della malattia e alla comparsa di specifici problemi affrontabili dalle CP stesse secondo un modello dinamico che integra un approccio palliativo "di base" con le CP "specialistiche" (vedi modello *c* della Fig.1).

Il primo *step* di un processo decisionale sull'attivazione delle CP è la "Domanda sorprendente" che dovrebbe essere utilizzata come *screening* per una iniziale valutazione di CP: "Sarei sorpreso se questo malato morisse nei prossimi 12 mesi a causa della sua malattia neurologica o delle sue complicanze?" Se la risposta fosse no allora questa già sarebbe una indicazione a prendere contatti con le CP "specialistiche".

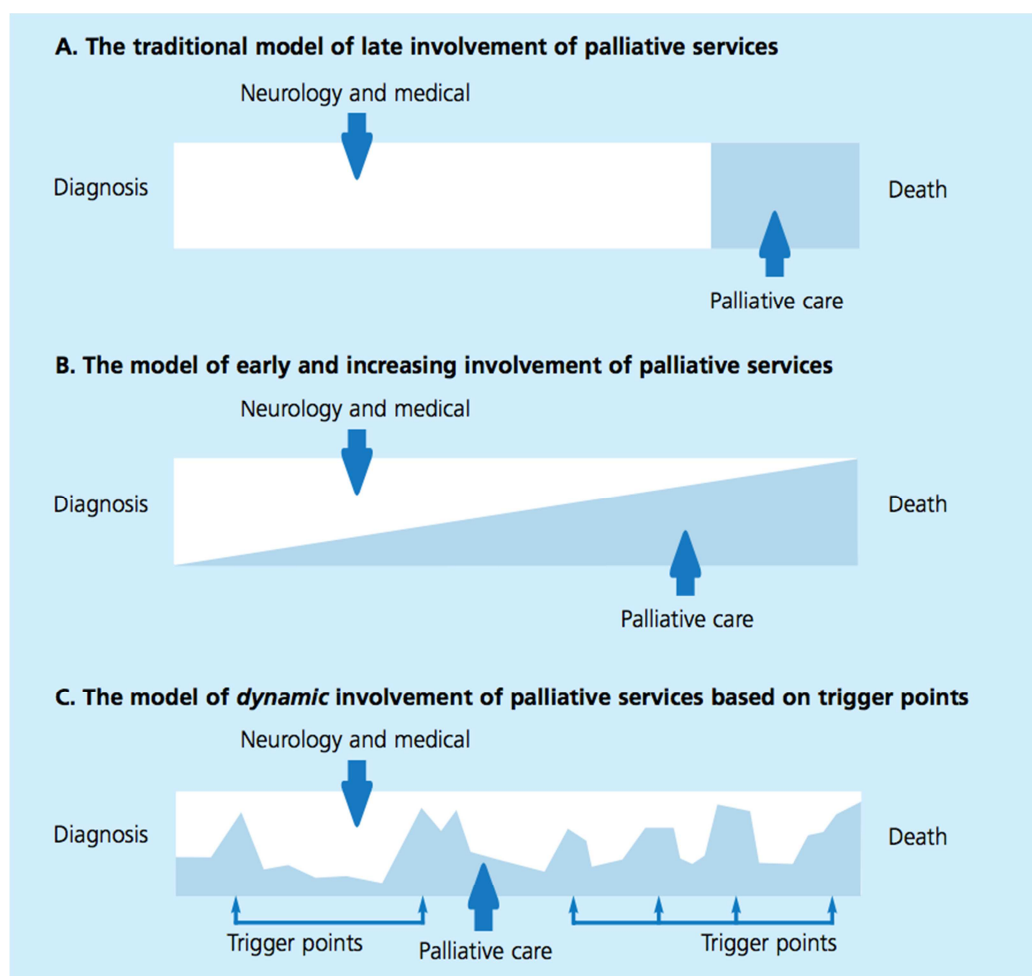


Fig.1. Modelli di intervento delle CP. (Fonte: NCPC 2011)

La letteratura propone alcuni *trigger point* o snodi decisionali che si manifestano nell'evoluzione delle malattie neurologiche che possono essere utilizzati per l'attivazione delle CP.

I *trigger point* proposti per l'attivazione delle CP comprendono: la comunicazione della diagnosi o della progressione infausta, la presenza di sintomi specifici non controllati e di difficile risoluzione l'evidenza di un peggioramento clinico o la comparsa di problemi psicosociali, la presenza di sintomi fisici non controllati, l'eventuale indicazione a terapie "avanzate" per il controllo dei sintomi, il peggioramento delle condizioni generali con aumento di dipendenza nelle attività della vita quotidiana (*ADL*), la disfagia e la possibile indicazione alla nutrizione enterale, il declino della funzionalità respiratoria e l'indicazione alla ventilazione meccanica non invasiva o invasiva, i disturbi cognitivi e psichiatrici, la comparsa di deficit della comunicazione, il *caregiver burden*, i problemi sociali e finanziari, i temi di fine vita, come la paura della morte, del morire o il desiderio di anticipare la morte.

Questi *trigger point* vanno ricercati anche attraverso l'utilizzo di strumenti di valutazione prognostica e di appropriatezza di presa in carico in cure palliative (es. *SPICT*TM - NHS Lothian and The University of Edinburgh Primary Palliative Care Research Group 2017; *Gold Standard Framework PIG* – Thomas 2016; NECPAL CCOMS-ICO[®] tool - Gómez-Batiste 2017) e l'utilizzo di *Patients' reported outcome measures (PROMS)* come la *Integrated Palliative Outcome Scale (IPOS)* (Schildmann 2016, Gao 2016, *The POS development team*).

Un altro *trigger point* o snodo decisionale riguarda le scelte terapeutiche e assistenziali che il malato, adeguatamente informato, desidera o non desidera per sé stesso. Una persona che esprima il desiderio di non fare trattamenti di supporto vitale, che non voglia interventi che prolunghino la durata della sua malattia, ma che desideri solo cure confortevoli che prevengano la sofferenza andrebbe tempestivamente segnalata alle CP per una PAC nel quadro di una presa in carico condivisa tra i vari professionisti. In questi malati vanno considerate anche le Direttive/Disposizioni Anticipate di Trattamento (DAT)² che vanno incoraggiate in quelle condizioni nella quali è noto che il malato perderà le capacità decisionali, tipicamente le demenze, ma anche altre condizioni progressive in cui la capacità di comunicazione è estremamente compromessa. Nella compilazione delle DAT è importante che il malato conosca quello che le CP potranno offrirgli per valutare le proprie scelte future.

L'integrazione delle CP di base e di quelle specialistiche on demand, con le cure neurologiche ed i servizi di riabilitazione dovrebbe fornire la massima copertura dei bisogni di malati e familiari garantendo un adeguato timing di intervento e limitando la duplicazione di servizi e una maggiore appropriatezza nell'utilizzo delle risorse (Turner-Stokes 2008) (Fig. 2).

L'implementazione del modello dinamico facilita l'individuazione della fase finale della vita ed è fondamentale per poter pianificare le cure, sostenere malati e familiari, identificare le priorità, accompagnare nelle scelte di fine vita. La letteratura ci propone un percorso di cura per questi malati dove vengono riassunti i punti essenziali da tenere in considerazione (Fig 3).

La comparsa di problemi di deglutizione, il primo episodio di una polmonite da aspirazione, infezioni ricorrenti, declino marcato dello stato fisico, perdita di peso patologica, deficit cognitivi, o la presenza di sintomi complessi non controllati sono indicativi della possibilità che il malato sia vicino alla fine della vita, soprattutto se presenti in contemporanea (Hussain 2014) (Fig. 4).

² Nella Legge 219 del 22 Dicembre 2017 vengono denominate "Disposizioni anticipate di trattamento".

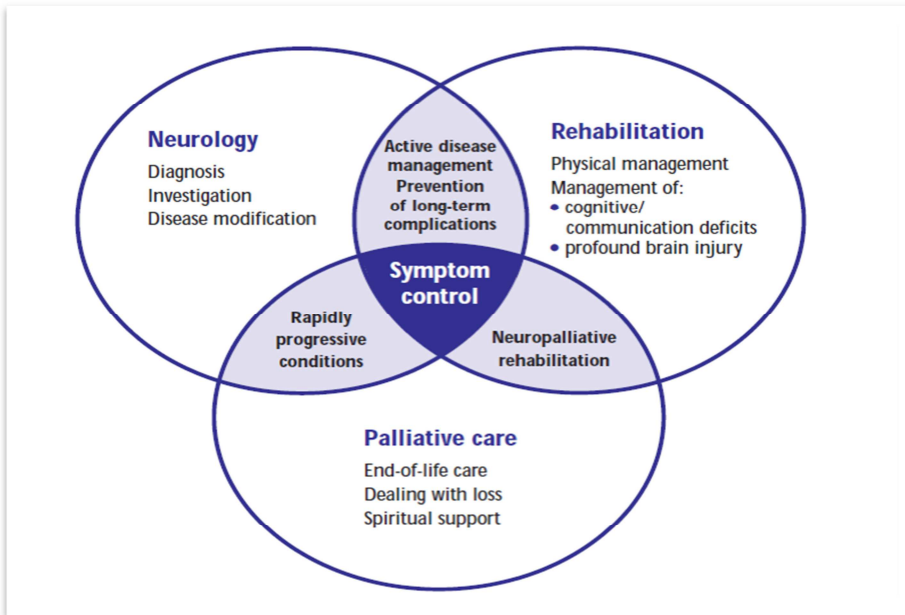


Fig.2. L'area di intersezione rappresenta l'obiettivo comune delle tre specialità nella fase palliativa di malattia, cioè il raggiungimento della migliore qualità di vita possibile attraverso, per esempio ma non solo, il controllo ottimale dei sintomi. (Fonte: Turner-Stokes 2008).

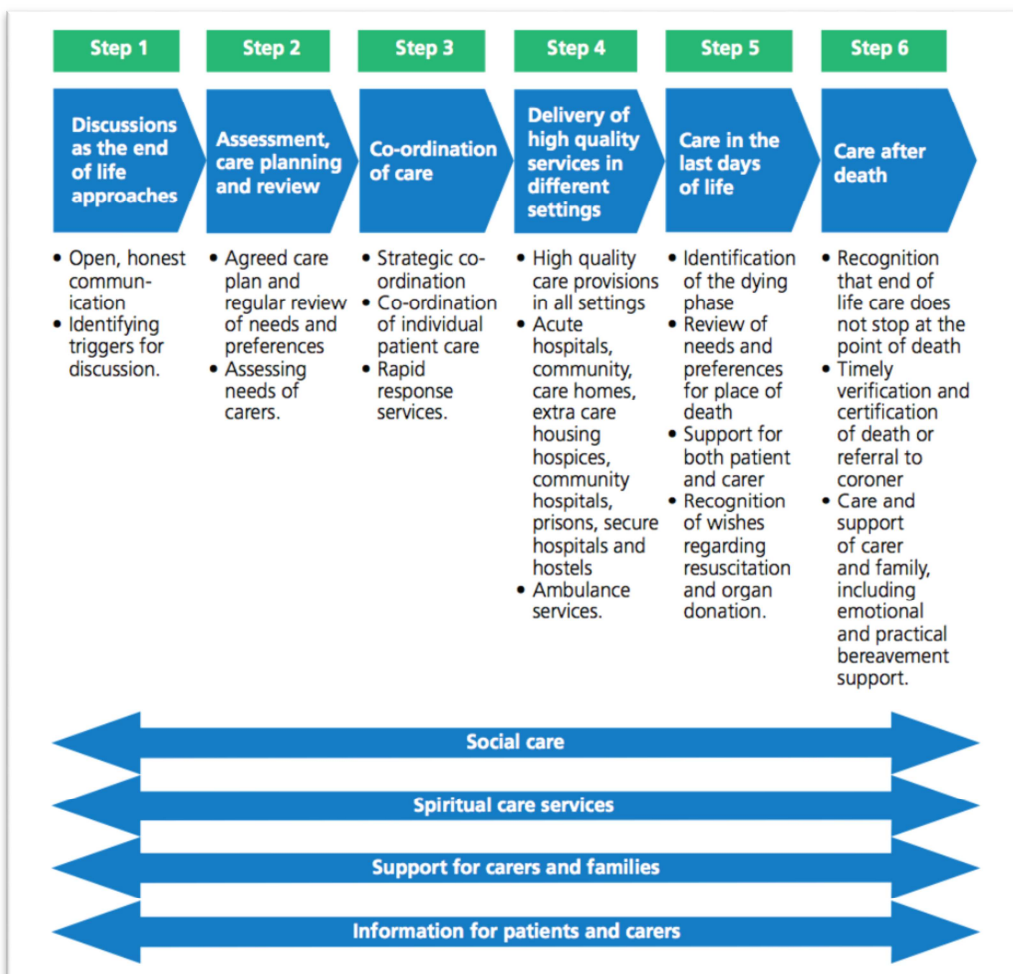


Fig 3: Tappe ed obiettivi fondamentali nella pianificazione del fine vita (Fonte: NCPC 2011).

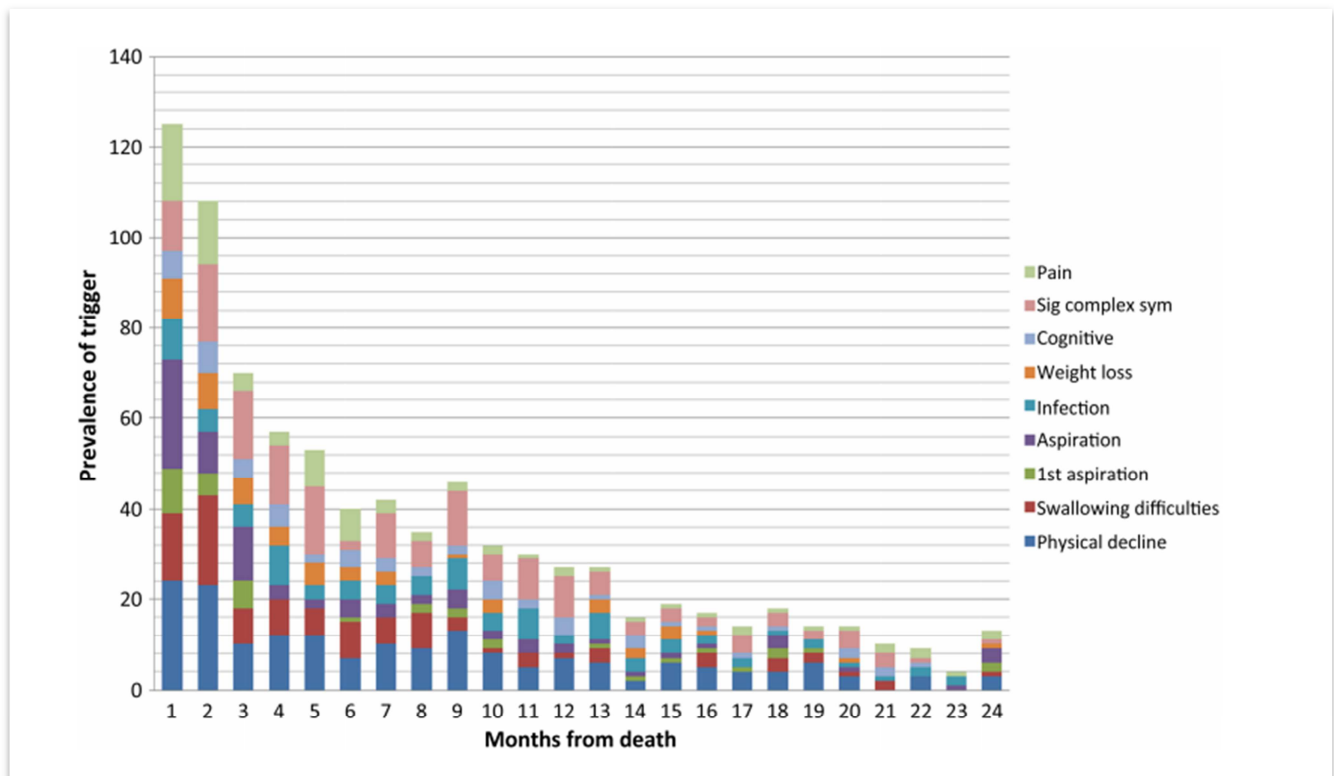


Fig. 4. I trigger clinici negli ultimi mesi di vita nelle patologie neurologiche (Fonte: Hussain 2014)

Fondamentali diventano quindi la PAC e le DAT che risultano importanti anche per gestire correttamente gli improvvisi aggravamenti clinici. Tale gestione prevede una precoce informazione ed educazione del malato e del *caregiver* anche all'uso dei farmaci indicati per tali urgenze (*Just in case Kit* - MND Association 2015). Tale approccio proattivo è fortemente raccomandato per la gestione efficace della dispnea severa, della tosse e per la prevenzione del soffocamento nella malattia del motoneurone. Questo approccio proattivo ha dimostrato una grande efficacia nel ridurre l'ansia, la paura del soffocamento e della dispnea per i malati, e consentire un rapido intervento da parte dei familiari in prima battuta e dei professionisti poi, in seguito alla comparsa dei sintomi respiratori.

- Edmonds P et al. Palliative care for people severely affected by multiple sclerosis: Evaluation of a novel palliative care service. *Mult Scler* 2010;16:627–636.
- El-Jawahri A et al. Effects of Early Integrated Palliative Care on Caregivers of Patients with Lung and Gastrointestinal Cancer: A Randomized Clinical Trial. *Oncologist* 2017;11:1528-1534.
- Gao W et al (OPTCARE Neuro trial) Psychometric Properties of a Generic, Patient-Centred Palliative Care Outcome Measure of Symptom Burden for People with Progressive Long Term Neurological Conditions. *PLoS One*. 2016;11(10):e0165379.
- Gómez-Batiste X et al. Utility of the NECPAL CCOMS-ICO[®] tool and the Surprise Question as screening tools for early palliative care and to predict mortality in patients with advanced chronic conditions: A cohort study. *Palliat Med*. 2017;31:754-763.
- Hanson LC et al. Effect of the Goals of Care Intervention for Advanced Dementia: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Intern Med*. 2017;177:24-31.

- Higginson IJ et al. Is short-term palliative care cost-effective in multiple sclerosis? A randomized phase II trial. *J Pain Symptom Manage* 2009;38:816-826.
- Hussain J et al. Triggers in advanced neurological conditions: prediction and management of the terminal phase. *BMJ Supportive & Palliative Care* 2014;4:30–37.
- MND Association 2015. <<https://www.mndassociation.org/forprofessionals/mndmanagement/mnd-just-in-case-kit/>> (ultimo accesso 26.02.2018).
- NCPC 2011. End of life care in long term neurological conditions a framework for implementation. www.endoflifecareforadults.nhs.uk Crown Copyright 2011 <http://www.nai.ie/assets/98/E29C88A6-9CA5-06B3-E74D285E3C0695A2_document/End_20life_20care_20long_20term_20neuro_20conditions.pdf> (ultimo accesso 16.03.2018)
- NHS Lothian and The University of Edinburgh Primary Palliative Care Research Group. Supportive and Palliative Care Indicators tool (SPICt™). Last updated 18th April 2017. <<http://www.spict.org.uk/the-spict/>> (ultimo accesso 26.02.18).
- Schildmann EK et al. Discovering the hidden benefits of cognitive interviewing in two languages: the first phase of a validation study of the Integrated Palliative care Outcome Scale. *Palliat Med.* 2016;30:599–610.
- Solari A et al. Randomized controlled trial of a home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis. *Mult Scler.* 2017;Apr 1:1352458517704078.
- Temel JS et al. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. *N Engl J Med.* 2010;363:733-742.
- The POS development team. The Integrated Palliative Outcome Scale. <<https://pos-pal.org/maix/about-us.php>> (ultimo accesso 26.02.18).
- Thomas K, Armstrong-Wilson J and GSF Team, National Gold Standards Framework Centre in End of Life Care. GSF PIG 6th Edition Dec 2016. <<http://www.goldstandardsframework.org.uk/PIG>> (ultimo accesso 26.02.18).
- Turner-Stokes L, Sykes N, Silber E. Guideline Development Group. Long-term neurological conditions: management at the interface between neurology, rehabilitation and palliative care. *Clin Med (Lond).* 2008;8:186-191.
- Veronese S et al. Specialist palliative care improves the quality of life in advanced neurodegenerative disorders: NE-PAL, a pilot randomised controlled study. *BMJ Support Palliat Care.* 2017;7:164-172.

4. COLLABORAZIONE TRA ÈQUIPE NEUROLOGICHE ED ÈQUIPE DI CURE PALLIATIVE

In letteratura sono descritti diversi modelli di collaborazione tra la Neurologia e le CP che dipendono da variabili organizzative locali, dalla presenza ed implementazione di percorsi

sperimentali e dalle differenti traiettorie di problemi collegati alle condizioni neurologiche specifiche.

Un modello citato nella letteratura è quello del Centro Esperto per patologia che include le CP all'interno della rete di servizi forniti dal centro stesso. Tipicamente questo avviene per i centri esperti per la diagnosi e la cura della SLA. Essi hanno dimostrato di migliorare molti *outcome* dei pazienti seguiti, rispetto ai malati con uguale diagnosi, ma assistiti in modo tradizionale da centri di neurologia; tra gli *outcome* migliorati si devono citare: l'aumento della sopravvivenza, la riduzione della durata dei ricoveri e del numero di ospedalizzazioni non programmate e la riduzione dei costi di assistenza (Chiò 2006).

Il quadro normativo e organizzativo italiano è invece caratterizzato dalla Rete Locale di Cure Palliative che fa riferimento alla Legge 38/2010 che ha regolamentato le CP a livello nazionale e ai successivi Atti di Intesa Stato-Regioni (Presidenza del consiglio dei Ministri 2012; DPR 12.01.17) che hanno definito gli assetti organizzativi della loro implementazione.

In particolare, la Rete Locale di CP rappresenta il livello organizzativo basilare essendo costituita dall'assistenza domiciliare, dall'assistenza residenziale in Hospice, dall'assistenza ospedaliera (ambulatorio e consulenze specialistiche) e dall'assistenza in Strutture residenziali per anziani o disabili; quest'ultime possono avvalersi delle Unità di Cure Palliative Domiciliari (UCP) territorialmente competenti. In particolare, l'Assistenza Domiciliare viene erogata dalle suddette UCP garantendo sia gli interventi di base (approccio palliativo per un ottimale controllo dei sintomi e adeguata comunicazione con il malato e la famiglia erogato da medici e infermieri con buona conoscenza di base delle CP) sia gli interventi di équipe specialistiche multiprofessionali (CP specialistiche erogate a malati con bisogni complessi per l'instabilità clinica e sintomi di difficile controllo per cui gli interventi di base sono inadeguati e che richiedono la continuità assistenziale con interventi programmati e articolati sui sette giorni definiti dal progetto di assistenza individuale).

La Rete Locale di CP è in via di implementazione progressiva in varie Regioni italiane.

Al di là degli aspetti normativi è importante segnalare che per creare una rete di cura efficace e sostenibile, che consenta un'interazione funzionale tra i diversi servizi di Neurologia e di CP, è spesso necessaria un'iniziativa di attiva collaborazione dei professionisti a livello locale sia nell'applicazione dei principi di buona pratica clinica sia nel campo della formazione o della ricerca. Dopo un contatto informale di conoscenza tra i servizi diventa necessario trovare un accordo sui requisiti clinici di presa in carico e sugli snodi decisionali assistenziali che conducano alla tempestiva introduzione delle CP nei percorsi di cura dei malati neurologici.

- Chiò A et al.; PARALS. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77:948-950.
- Legge 15 marzo 2010, n.38. Disposizioni per garantire l'accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore. (G.U. Serie Generale n. 65 del 19 marzo 2010).
- Decreto del Presidente del Consiglio dei Ministri 12 gennaio 2017. Definizione e aggiornamento dei livelli essenziali di assistenza, di cui all'articolo 1, comma 7, del decreto legislativo 30 dicembre 1992, n. 502. Supplemento ordinario n. 15 alla Gazzetta Ufficiale Serie generale - n. 65. 18-3-2017.
- Presidenza del Consiglio dei Ministri. Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano. N. 152 del 25 luglio 2012. <www.statoregioni.it/.../DOC_037447_151%20%20csr%20punto%20%2021.pdf>

5. PRINCIPALI MALATTIE NEUROLOGICHE CHE NECESSITANO DI CURE PALLIATIVE

Qui di seguito vengono illustrati, brevemente e necessariamente in modo non esaustivo, alcune condizioni neurologiche per le quali le CP sono particolarmente indicate. Nel corso della loro descrizione vengono proposti gli snodi decisionali che di volta in volta, nella traiettoria della malattia, richiedono o suggeriscono un intervento palliativo, complementare o sostitutivo di quello *disease-modifying*.

DEMENZE

Con il termine demenza si intende una sindrome caratterizzata dal declino delle funzioni cognitive sufficiente ad interferire con le normali *ADL* della persona. La demenza è più frequentemente associata a malattie neurodegenerative, seguite dalle forme vascolari.

La demenza rappresenta la più grande sfida globale del XXI secolo per i sistemi sociosanitari (a livello mondiale, i circa 47 milioni di dementi del 2015 potrebbero triplicare nel 2050 (Livingston 2017); nel nostro Paese vi sono circa 1 milione di persone con demenza, di cui 600.000 con malattia di Alzheimer. Oggi il problema demenza attira molta attenzione nella comunità scientifica, nell'industria del farmaco e nelle autorità sanitarie, accomunate dall'interesse ad anticipare quanto più possibile la diagnosi, al fine di poter instaurare precocemente interventi terapeutici potenzialmente efficaci. Così il *Mild Cognitive Impairment (MCI)* e *Subjective Cognitive Decline (SCD)* vengono ritenute condizioni precliniche e prodromiche della demenza, anche se la maggior parte di soggetti con *MCI* o *SCD* non svilupperà la forma clinica conclamata (Vanacore 2017). In questa corsa anticipatoria le tecnologie di *neuroimaging* avanzato, morfologico e funzionale, la disponibilità di biomarcatori e di test genetici danno il loro contributo decisivo, anche se a prezzo di investimenti imponenti di risorse. Per contro, un più mirato e assiduo intervento sui fattori di rischio modificabili, quali diabete, ipertensione, fumo, inattività fisica, obesità, livello di istruzione e depressione, porterebbe ad una riduzione del 35% delle possibilità di sviluppare demenza (Livingston 2017).

La demenza accorcia l'aspettativa di vita, soprattutto nelle donne e nei soggetti più giovani (Weuve 2014), tuttavia di questo non c'è sufficiente consapevolezza (Mitchell 2004) e ciò rende conto del generale mancato approccio palliativo, con conseguente insufficiente controllo dei sintomi, inadeguata risposta ai bisogni e *distress* per il malato e la famiglia (Fig. 5).

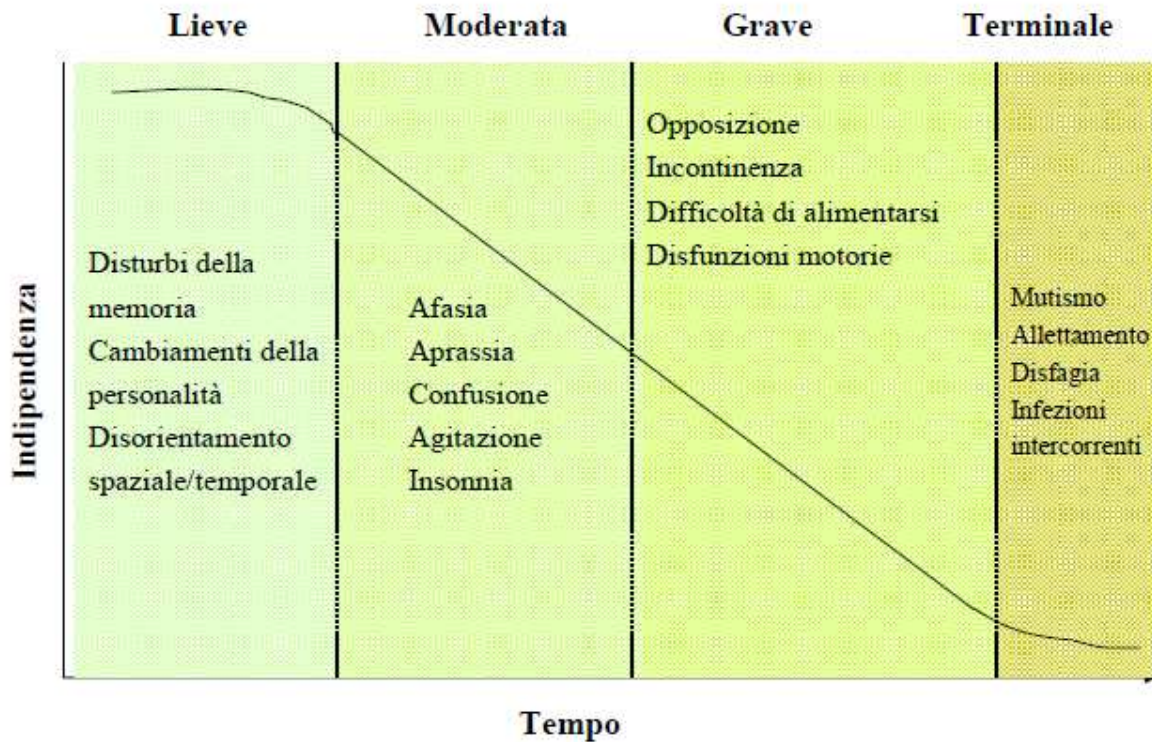


Fig. 5 Schema della traiettoria della demenza. (Fonte: Hospice care for patients with advanced progressive dementia. Eds. Volicer, L & Hurley, AC (1998). Springer Publishing Co Inc. New York, pag xii - www.neurokrish.com)

Demenze degenerative

Malattia di Alzheimer

La malattia di Alzheimer, che costituisce da sola il 50-70% di tutte le forme di demenza, esordisce come disturbo della memoria episodica recente (*MCI*) e progredisce con il coinvolgimento della memoria semantica, e poi delle funzioni esecutive, visuospatiali, del linguaggio e della prassia.

Colpisce le persone di entrambi i sessi, con lieve prevalenza di quello femminile.

Le funzioni motorie e sensitive permangono a lungo. Nelle fasi avanzate il malato manifesta disturbi del sonno, agitazione ed è totalmente dipendente (Peterson 2016).

La diagnosi si avvale dei criteri clinici, dell'apporto di indagini neuropsicologiche, di *imaging* morfologico e funzionale (Albert 2011) e, più di recente, anche di biomarcatori (Dubois 2014).

I trattamenti farmacologici e non farmacologici oggi disponibili producono modesti benefici nel modificare il decorso della demenza.

Va ricordato che numerosi farmaci, di uso comune nella popolazione a rischio di demenza, possono peggiorare i disturbi cognitivi; tra essi: ipnotici e antistaminici, betabloccanti, antidepressivi, benzodiazepine, antiepilettici, anticolinergici per l'incontinenza, oppiacei, alcuni antibiotici, digitale.

La progressione della malattia è variabile e la sua durata media è di 7-10 anni.

Demenze associate a parkinsonismo

a) synucleinopatie (Demenza a corpi di Lewy, Malattia di Parkinson con demenza, Atrofia Multisistemica). La demenza a corpi di Levy costituisce circa il 20% di tutte le cause di demenza. I sintomi cardinali sono i disturbi del sonno REM, i sintomi extrapiramidali, le allucinazioni, i disturbi cognitivi e autonomici, la ipersensibilità ai farmaci neurolettici.

b) taupatie (Degenerazione Corticobasale, Paralisi sopranucleare progressiva, Encefalopatia cronica post-traumatica).

Demenze frontotemporali con diverse varianti cliniche

La demenza fronto-temporale, include oggi un gruppo di sindromi cliniche caratterizzate da degenerazione dei lobi frontale e temporali, ad esordio generalmente presenile.

Il quadro sintomatologico è vario: variante con prevalente disturbi del comportamento, o del motoneurone, afasia progressiva.

Nel 40% dei casi vi è una storia di familiarità.

La sopravvivenza dall'esordio è di 6 anni, e di 3 nella variante con malattia del motoneurone.

Malattia da prioni

Si tratta di una rara forma di encefalopatia con demenza rapidamente progressiva (1-2/casi/milione/anno), associata a segni piramidali, extrapiramidali, cerebellari.

Ha una prognosi infausta con decesso dopo poche settimane o pochi mesi dall'esordio. Nel 90% dei casi è sporadica.

Demenza vascolare

Questo tipo di demenza si associa a: a) stroke dei grandi vasi (infarti cosiddetti "strategici", demenza multifartuale), b) malattia dei piccoli vasi (iperintensità della sostanza bianca, infarto lacunare, microinfarti, angiopatia amiloidea, forme genetiche, patologia mista).

Il quadro clinico è caratterizzato da deficit cognitivi associati a disturbi di altre funzioni (motorie, sensitive, cerebellari, dei nervi cranici) in relazione spazio-temporale alle aree cerebrali interessate dal danno vascolare.

L'evoluzione del disturbo cognitivo di solito non è graduale come nella demenza di Alzheimer, bensì "a scalini".

Altre forme di demenza secondaria

AIDS

Sclerosi Multipla

Altre malattie autoimmuni

Encefalopatie tossico-carenziali

Gli **snodi decisionali** nella traiettoria della persona con demenza sono i seguenti:

a) fase iniziale

Principali problemi: comunicazione della diagnosi, pianificazione delle cure, consulenza genetica (nell'ipotesi di forme genetiche).

Sintomi più comuni: perdita di autostima e ruolo sociale, depressione, deficit di funzioni cognitive compatibili con il mantenimento di numerose autonomie.

b) fase intermedia

Principali problemi: mantenimento delle funzioni, revisione degli obiettivi di cura, resilienza del *caregiver*, il contesto socio-economico, la guida di veicoli, la supervisione della terapia farmacologica.

Sintomi principali: disturbi del comportamento, afasia, aprassia, agnosia, incontinenza, vagabondaggio.

c) fase avanzata

Principali problemi: il confort fisico-psicologico e spirituale, gli obiettivi e il luogo di cura (domicilio/RSA/Hospice), supporto al *caregiver*

Sintomi principali: disturbi del sonno e dell'alimentazione, dolore, infezioni, decubiti, agitazione e *delirium*.

Mentre le raccomandazioni della *European Association of Palliative Care (EAPC)* per un approccio palliativo ottimale alla persona con demenza sono riportate nel lavoro di van der Steen et al (2014), nel lavoro di Lloyd-Williams et al (2017) vengono analizzati gli studi condotti nelle seguenti tre aree: a) la PAC; b) l'Hospice come luogo di cura; c) il domicilio come luogo ove la persona con demenza muore. La PAC è oggi considerata lo strumento migliore per articolare la traiettoria di cura nel rispetto dei desideri del malato con demenza. In pratica le barriere per la sua implementazione sono ancora forti e di varia natura, cosicché curanti, famiglie o *caregiver* finiscono spesso per imboccare traiettorie di cura diverse. Il fenomeno del ricovero in RSA, o altre strutture residenziali, di una persona con demenza, dopo passaggio in una struttura per acuti, è crescente. Questo fenomeno denominato "*live discharge*", che crea *distress* nei malati e nei *caregiver*, è in parte legato anche alla continua necessità di posti letto negli Ospedali per acuti, ma è soprattutto la conseguenza di interventi futili o sproporzionati e di mancanza di comunicazione e di revisione progressiva degli obiettivi di cura. Morire a casa per il malato con demenza è ancora un evento raro ovunque. La mancanza di supporto da parte di personale sanitario e non opportunamente addestrato è il principale ostacolo ai desideri del malato, incluso il morire nella propria casa. Infatti, la maggior parte dei malati con demenza muore in Ospedale o in RSA. Per assicurare un servizio di qualità, che risponda alle volontà di una sempre più vasta popolazione di persone con demenza che si avvicina alla morte, è più che mai urgente attivare nel territorio le competenze di base e specialistiche in CP.

- Albert MS et al. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement.* 2011;7:270-279.

- Dubois B et al. Advancing research diagnostic criteria for Alzheimer's disease: the IWG-2 criteria. *Lancet Neurol* 2014;13:614–629.
- Livingston G et al. Dementia prevention, intervention and care. *Lancet* 2017;390:2673-2734.
- Lloyd-Williams M, Mogan C, Denning KH. Identifying palliative care needs in people with dementia. *Curr Opin Support Palliat Care* 2017;11:328-333.
- Mitchell SL et al. Dying with Advanced Dementia in the Nursing Home, *Arch Intern Med* 2004;164:321-326.
- Peterson R, Graff-Radford J. Alzheimer disease and other dementias. In: *Bradley's Neurology in Clinical Practice*. RB Daroff, J Jankovic, JC Mazziotta, SL Pomeroy (Eds), Elsevier 2016:1390-141.
- van der Steen JT et al, on behalf of the European Association for Palliative Care (EAPC). White paper defining optimal palliative care in older people with dementia: a Delphi study and recommendations from the European Association for Palliative Care. *Palliat Med* 2014; 28:197–209.
- Vanacore N et al. Dal mild cognitive impairment alla demenza: qual è il ruolo della sanità pubblica? *Recenti Prog Med* 2017;108:211-215.
- Weuve J et al. Deaths in the United States among persons with Alzheimer's disease (2010–2050). *Alzheimers Dement* 2014;10: e40–46.

TUMORI MALIGNI CEREBRALI

I tumori primitivi del sistema nervoso centrale (SNC) hanno un'incidenza di circa 8 casi/ 100.000 abitanti/anno e causano il 2% di tutti i decessi per cancro. Essi tuttavia hanno una cattiva prognosi poiché ancora oggi solo il 35% delle persone con tumori primitivi del SNC hanno una sopravvivenza > a 5 anni. Negli ultimi tre decenni si è registrato un progressivo aumento di incidenza, soprattutto tra gli ultra 65enni (AIOM 2016). L'80% di tutti i tumori cerebrali primitivi appartiene alla classe dei gliomi (astrocitoma, oligodendroglioma, glioblastoma); gli altri sono l'ependimoma, il medulloblastoma dell'adulto, il linfoma primitivo.

Età di insorgenza: l'incidenza del tumore maligno cerebrale è bassa nei giovani dove si manifesta con forme a basso grado; a partire dai 55 anni aumentano progressivamente, per ogni decade, l'incidenza e il grado; oltre i 70 anni il glioblastoma è la forma più frequente. Per quanto riguarda il sesso vi è una lieve prevalenza nei soggetti di sesso maschile.

Sintomi: il tumore cerebrale si manifesta con deficit focali motori, sensitivi o cognitivi, comportamentali, a seconda dell'area coinvolta dal processo neoplastico; essi sono accompagnati o preceduti da crisi epilettiche focali o generalizzate. Nelle fasi iniziali la cefalea può essere assente.

La diagnosi: al sospetto clinico seguono indagini neuroradiologiche ed esami istologici, immunoistochimici e di biologia molecolare sul tessuto cerebrale neoplastico ottenuto alla biopsia o all'intervento di rimozione della neoplasia.

La terapia: la terapia di elezione è quella chirurgica, seguita da terapia adiuvante (radio- e chemioterapia) (AIOM 2016).

Prognosi: età avanzata, alto grado istologico, *Karnofsky Performance Scale*, presenza di disturbi cognitivi, dimensioni della lesione e il grado di resezione chirurgica sono i principali fattori prognostici negativi.

I tumori cerebrali secondari sono 3-10 volte più frequenti dei tumori primitivi (Soffietti 2017); tra essi vanno segnalati il cancro del polmone, della mammella e il melanoma.

Gli **snodi decisionali** nella traiettoria della persona con tumore cerebrale maligno sono i seguenti:

a) fase iniziale

Principali problemi: comunicazione della diagnosi e PAC.

Sintomi più comuni: perdita di autostima e ruolo sociale, depressione.

b) fase intermedia

Principali problemi: mantenimento delle funzioni, revisione degli obiettivi di cura, resilienza del *caregiver*;

Sintomi principali: crisi epilettiche, effetti della radio e chemioterapia, disturbi del comportamento, afasia, aprassia, agnosia, incontinenza.

c) fase avanzata

Principali problemi: massimizzare il confort fisico-psicologico e spirituale; rivedere gli obiettivi di cura (trattamento della recidiva, sospensione della chemioterapia), gestire le scelte del fine vita.

Sintomi principali: disturbi del sonno e dell'alimentazione, dolore/cefalea, *fatigue*, agitazione e *delirium*.

Si segnalano le raccomandazioni per la gestione del fine vita dei malati con glioma recentemente formulate dalla *European Association of Neuro-Oncology*. Il gruppo multidisciplinare di esperti ha approfondito tre aree principali: trattamento dei sintomi, bisogni del malato e del *caregiver*, organizzazione della fase di fine vita (Pace 2017).

Le cure di supporto ai malati con metastasi leptomeningee da tumori solidi sono riportate nell'articolo di Le Rhun et al (2017).

- AIOM (Associazione Italiana di Oncologia Medica). Linee guida delle Neoplasie cerebrali. Edizione 2016.
- Michaud D. Epidemiology of Brain tumors. In *Neurology in Clinical Practice* (2016) 1018-1025.
- Soffietti R et al. Diagnosis and treatment of brain metastasis from solid tumors: guidelines from the EANO. 2017; 162-174
- Pace A et al European Association for Neuro-Oncology (EANO) guidelines for palliative care in adult with glioma. *Lancet Oncol* 2017;18:e330-340.
- Le Rhun E et al. EANO-ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up of patients with leptomeningeal metastasis from solid tumors. *Ann Oncol* 2017;28: iv84-99.

MALATTIE CEREBROVASCOLARI

I progressi nel campo della diagnosi e della terapia delle malattie cerebrovascolari, in particolare dell'ictus ischemico, hanno sensibilmente migliorato la prognosi in un grande numero di persone colpite da un evento acuto. Tuttavia, l'ictus rappresenta ancora la seconda causa di morte nel Nord America e in Europa, e la prima causa di morte cardiovascolare, con circa il 50% dei decessi che avviene in fase acuta. Nel nostro Paese l'incidenza grezza dell'ictus oscilla tra 144 e 293/100.000/anno, e ha una prevalenza del 6,5% (ISO-SPREAD, 2016). Con queste premesse è evidente che oggi un corretto approccio diagnostico-terapeutico all'ictus dovrebbe comprendere le CP come presupposti necessari per cercare di garantire al malato la miglior qualità di vita possibile, anche nelle condizioni di maggior gravità e fragilità (Holloway 2014, Alonso 2016). Le CP non devono essere viste come alternative alle *life-sustaining-therapies* o altri trattamenti *evidence-based*, ma come un importante supplemento di cura rivolto ai malati e alle famiglie e come sostegno al team dei curanti. Tuttavia, a fronte del crescente consenso sulla necessità di CP, la loro applicazione è lungi dall'essere diffusamente implementata, a causa di molteplici fattori legati alla complessità della malattia, alle differenti sensibilità culturali rispetto al tema delle CP, all'esordio improvviso e all'evoluzione del quadro clinico spesso non prevedibile. Questi ultimi due aspetti sono particolarmente cruciali e delicati, poiché sottolineano come in molte circostanze si prospettino decisioni di trattamento divergenti, quali sospendere o non iniziare interventi di sostegno vitale, che devono essere prese in tempi strettissimi e per lo più senza la diretta partecipazione del malato, in assenza di DAT e con una complessa e potenzialmente poco attendibile ricostruzione delle sue volontà. Le conseguenze di tali decisioni possono portare, da una parte a non ritardare la morte e dall'altra a determinare una condizione di sopravvivenza con grave disabilità, che può essere peggiore della morte stessa (Singh 2017). Nell'affrontare questi problemi anche il *team* curante può manifestare seri conflitti con conseguente *moral distress* (Zwicker et al 2017). E' perciò necessario sviluppare e utilizzare indicatori prognostici più accurati della malattia cerebrovascolare, migliorare le capacità comunicative all'interno del *team*, stabilire con chiarezza e modificare *in itinere* gli obiettivi del processo di cura. Una corretta gestione dell'ictus non deve trascurare di prevenire, rilevare con tempestività e curare i numerosi sintomi, che accompagnano l'evento ictale, incluso il dolore totale (Clark 1999), ovvero non solo il dolore fisico ma quello psicologico/esistenziale correlato all'angoscia di morte e di grave disabilità.

Poiché l'approccio all'ictus si presenta ancora oggi come complesso dal punto di vista clinico, etico ed emotivo è più che mai necessario approfondire aspetti ancora incerti e stabilire procedure condivise e supportate dalla *best-practice*.

Gli **snodi decisionali** nella traiettoria della persona con malattia cerebrovascolare acuta sono i seguenti:

a) esordio

Principali problemi: comunicazione della diagnosi e pianificazione delle cure.

Sintomi più comuni: deficit motori e sensitivi, disturbo di coscienza, afasia.

b) rapida progressione del quadro clinico

Principali problemi: validi indicatori prognostici, revisione del piano di cura, esclusione del malato dalle decisioni, tempo e modalità di decisioni condivise, mancanza di DAT.

Sintomi principali: disturbi della respirazione, disfagia, disturbo di coscienza.

c) stabilizzazione e cronicizzazione

Una percentuale rilevante di persone con malattia cerebrovascolare ischemica o emorragica sopravvive per mesi ed anni all'evento acuto manifestando grave disabilità residua a carico delle funzioni motorie, sensitive, cognitive e autonome.

I quadri clinici principali sono:

- **Sindrome “locked-in”**

Questa sindrome (che letteralmente significa “chiuso dentro”), descritta per la prima volta nel 1966 da Plum e Posner, è dovuta di solito a un infarto bilaterale a livello del ponte, da trombosi dell'arteria basilare, con interruzione dei fasci corticospinali, corticopontini e corticobulbari. I malati che sopravvivono alla fase acuta, non sono in grado di comunicare, a causa della paralisi dei nervi cranici inferiori, e presentano una tetraplegia a un'osservazione superficiale possono apparire ancora in coma. Gli unici movimenti volontari tramite i quali possono palesare il loro stato di coscienza, sono i movimenti oculari verticali e l'ammiccamento (a volte solo uno dei due). L'importanza di diagnosticare tempestivamente tale condizione è evidente. Da un punto di vista prognostico una volta stabilizzati e con le cure appropriate, l'aspettativa di vita può essere anche di decenni. Anche se le possibilità di un recupero motorio sono molto limitate, l'attuale tecnologia informatica consente a questi pazienti, tramite i movimenti oculari, di comunicare con il mondo circostante e utilizzare il computer (Laureys 2005). La sindrome locked-in può derivare anche da lesioni a patogenesi non vascolare (mielinolisi centrale pontina, neoplasia del tronco, malattia del motoneurone, ecc).

- **Postumi di vasti infarti bilaterali sopratentoriali**

- **Disturbo cronico di coscienza**

In questo gruppo eterogeneo si inseriscono malati con emorragia subaracnoidea da rottura di aneurisma, vasta emorragia intraparenchimale ed encefalopatia anossico-ischemica. I quadri clinici variano da uno “stato vegetativo permanente” (SVP) ad un “*minimally conscious state*” (MCS) associati a gradi diversi di disabilità.

Lo SVP è un quadro clinico, risultante dalla dissociazione fra un tronco encefalico funzionante e una corteccia non funzionante o distrutta, caratterizzato da uno stato di vigilanza (cioè di cicli sonno/veglia) in assenza di consapevolezza (cioè della capacità di rendersi conto di sé e dell'ambiente circostante) (Jennett 1972). E' stato anche denominato Stato apallico, Coma vigile, *Post-coma unresponsiveness*, *Unresponsive wakefulness syndrome* e si inserisce nei cosiddetti *Disorders of consciousness (DOC)* (Laureys 2010). Può verificarsi in seguito a emorragia cerebrale parenchimale o subaracnoidea e ad encefalopatia post-anossica (ma può realizzarsi anche dopo grave trauma cranico). Questi pazienti respirano autonomamente, sono nutriti artificialmente, presentano un'incontinenza vescicale e rettale.

Il MCS (Giacino 2002) descrive quei casi in cui sono presenti, seppure in modo incostante, anche se riproducibile, risposte significative a stimoli (ad es. eseguire comandi semplici, rispondere verbalmente o gestualmente si/no, ecc), che sono assenti nello SVP. Non esiste un tipico paziente in MCS, piuttosto una varietà di individui con vari gradi di consapevolezza di sé e dell'ambiente. Per alcuni, soprattutto giovani e con eziologia post-traumatica, può essere uno stato transizionale verso un maggior recupero funzionale (Estraneo 2010).

La diagnosi di SVP può richiedere settimane o più di osservazioni cliniche approfondite, prolungate e ripetute in differenti momenti della giornata e corredate da scale standardizzate, per distinguerlo da un MCS (Bender 2015).

I *DOC* richiedono una complessa organizzazione assistenziale socio-sanitaria, che si deve attivare e mantenere nel tempo per la persona malata e la sua rete familiare.

La qualità di vita delle persone con tali esiti è direttamente proporzionale alla loro eventuale resilienza ma anche alla qualità della complessa organizzazione assistenziale socio-sanitaria che si deve attivare e al supporto della rete familiare che si deve mantenere nel tempo.

Principali problemi: il *caregiver* e la famiglia, la rete dei servizi, le DAT.

Sintomi principali: dolore, disfagia, infezioni, decubiti, disturbi della comunicazione.

- Alonso A et al. End-of-life decisions in acute stroke patients: an observational cohort study. *BMC Palliative Care* 2016;15:2-9.
- Bender A et al. Persistent vegetative state and minimally conscious state—a systematic review and meta-analysis of diagnostic procedures. *Dtsch Arztebl Int* 2015;112:235–242.
- Clark D. “Total pain”, disciplinary power and the body in the work of Cicely Saunders, 1958–1967. *Soc Sci Med.* 1999;49:727–736.
- Estraneo A et al. Late recovery after traumatic, anoxic or hemorrhagic long-lasting vegetative state. *Neurology* 2010;75:239-245.
- Giacino JT, Ashwal S, Childs N. The minimally conscious state. Definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002;58:349–353.
- Holloway RG et al.; American Heart Association Stroke Council, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, and Council on Clinical Cardiology. Palliative and end-of-life care in stroke: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2014;45:1887-1916.
- ISO-SPREAD- Stroke Prevention And Educational Awareness Diffusion. Linee Guida. VIII Edizione, 2016.
- Jennett B, Plum F. The Persistent Vegetative State; a syndrome in search of a name, or a judgement in search of a syndrome? *Lancet* 1972; 1:734-737.
- Laureys S et al. The locked-in syndrome : what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res.* 2005;150:495-511.
- Laureys S et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Med.* 2010; Nov 1;8:68.
- Plum F., Posner J.B. The diagnosis of Stupor and Coma Philadelphia PA:FA David 1966 (trad it. Stupor e Coma Il Pensiero Scientifico Editore, 1976).
- Singh T et al. Palliative care for hospitalized patients with stroke. Results from the 2010 to 2012 National inpatient sample. *Stroke.* 2017;48:2534-2540.
- Zwicker J et al. Improving the comfort of nurses caring for stroke patients at the end of life. *Int J Palliat Nurs* 2017;23:248-254.

MALATTIA DI PARKINSON E ALTRI DISTURBI I DEL MOVIMENTO

La malattia di Parkinson (MP) è considerata la più comune malattia neurodegenerativa dopo la malattia di Alzheimer.

Si valuta che ci siano circa 270.000 malati in Italia. Il tasso d'incidenza varia tra gli 8 e i 18 casi/100.000 anno e aumenta con l'età, che è il maggiore fattore di rischio (dopo gli 80 anni prevalenza e incidenza aumentano esponenzialmente). L'età media d'insorgenza della malattia di Parkinson è di 62,6 anni, ma nel 10% dei casi si manifesta prima dei 50 anni. Il rapporto M:F è 3:2.

E' caratterizzata da livelli crescenti di complessità (Kalia 2015).

La sua eziologia rimane oscura in quanto la MP appare il risultato di un complicato intreccio di fattori genetici e ambientali che interessano numerosi e fondamentali processi cellulari e non esistono tuttora trattamenti che rallentino il processo neurodegenerativo.

È stata a lungo definita dai classici sintomi motori del parkinsonismo (bradicinesia, tremore a riposo, rigidità muscolare) associati alla presenza di corpi di Lewy e perdita dei neuroni dopaminergici nella substantia nigra, con conseguente deficit di dopamina nei gangli della base. Oggi la sintomatologia della MP viene invece considerata eterogenea e associata a importanti aspetti non motori quali disfunzione olfattiva, compromissione cognitiva, sintomi psichiatrici, disturbi del sonno, disturbi del sistema vegetativo, dolore e affaticabilità (Schapira 2017; Cooney 2016). Questi sintomi sono comuni nelle fasi iniziali e alcuni di essi possono precedere quelli motori di più di una decade (Schapira 2017). Analogamente la sua patologia interessa estese regioni del SNC, vari neurotrasmettitori e aggregati proteici diversi dai corpi di Lewy. La MP si può grossolanamente dividere in tre stadi: iniziale, intermedio, avanzato.

Lo stadio iniziale in cui i pazienti, avendo accettato la diagnosi e la terapia proposta, rispondono bene ai trattamenti (dopaminoagonisti, L-Dopa, inibitori delle COMT, amantadina, selegilina, rasagilina) e sono in grado di continuare discretamente la loro vita consueta, può durare 5-10 o più anni.

Nello stadio intermedio, in cui si assiste a una progressione dei sintomi motori, che rispondono sempre meno alle terapie sintomatiche, i malati presentano bradicinesia bilaterale con instabilità posturale, *freezing* e frequenti cadute (con rischio di fratture dato l'avanzamento dell'età e l'osteoporosi). Possono inoltre insorgere o peggiorare complicanze dovute alla terapia con L-Dopa e dopaminergici (fluttuazioni motorie e non, discinesie e psicosi) che rendono estremamente complessa la gestione clinica. Sono frequentemente disabilitanti la *fatigue*, il dolore (muscolo-scheletrico, radicolo-neuropatico, da ipercinesie e distonie, centrale) e la depressione (spesso sottovalutata e non adeguatamente trattata (Kluger 2017; Boersma 2014).

Nello stadio più avanzato questi sintomi, la), possono ulteriormente aggravarsi. Inoltre, la "finestra terapeutica" si restringe ulteriormente con progressivo peggioramento dei sintomi e conseguenti gravi limitazioni motorie. Sopravvengono anche disfagia e disturbi del linguaggio. Comuni e severi sono i sintomi vegetativi quali incontinenza urinaria, stipsi ostinata, scialorrea, ipotensione ortostatica sintomatica. Higginson et al (2012) scrivono che i sintomi fisici e psichici di questi malati sono a volte peggiori di quelli dei pazienti oncologici.

Nello stadio avanzato di malattia, quando le combinazioni disponibili di medicinali non danno più risultati soddisfacenti si possono prendere in considerazione trattamenti più invasivi (Ferreira 2013). Tra questi, il meno invasivo è la pompa infusione portatile di apomorfina (potente dopaminoagonista) indicata quando i periodi "off" non possono essere più adeguatamente controllati con una terapia per os o quando le dosi di salvataggio delle iniezioni di apomorfina sono

efficaci ma richieste con eccessiva frequenza (per esempio più di 4-6 volte al giorno). La stimolazione dopaminergica continua di apomorfina è rilasciata attraverso un catetere sottocutaneo connesso a una piccola pompa portatile di solito applicata a una cintura in vita.

Più complessa è la procedura per la stimolazione dopaminergica continua con Duodopa, gel intestinale composto da levodopa+carbidopa, che viene somministrato nell'intestino tenue mediante PEG, attraverso una pompa portatile.

La *Deep Brain Stimulation* (DBS - Fasano 2012) prevede l'impianto chirurgico, di solito nei nuclei subtalamici, di due elettrodi che vengono poi collegati a un neurostimolatore (simile a un *pacemaker*), che verrà impiantato sottocute nella zona toracica o addominale. L'impianto degli elettrodi avviene in anestesia locale in quanto la collaborazione del malato è fondamentale, per segnalare effetti collaterali, disturbi e modificazioni cliniche. In un secondo intervento in anestesia generale si impianta il neurostimolatore sottocute. Quando è acceso, il neurostimolatore genera impulsi elettrici che vengono inviati al cervello, per interrompere o ridurre i segnali elettrici che causano i sintomi della MP. Un programmatore consente al malato di regolare gli impulsi.

Tutti questi trattamenti richiedono specifici requisiti, hanno controindicazioni ed effetti collaterali, perciò il loro utilizzo va valutato caso per caso.

Un altro problema complesso da gestire è quello dei disturbi psichiatrici, presenti fino al 50% dei malati parkinsoniani (Cooney 2016; NICE 2006). I disturbi compulsivi (gioco di azzardo patologico, ipersessualità, spese incontrollate, alimentazione compulsiva) e quelli psicotici, dovuti ai dopaminergici, si possono avere in qualsiasi stadio della MP (il 30 % dei malati può avere allucinazioni entro i primi anni di malattia, più frequentemente visive) e richiedono aggiustamenti della terapia farmacologica. Meno frequentemente compaiono sindromi persecutorie e deliri di gelosia. L'eziologia dei disturbi psicotici è comunque complessa e richiede un'attenta valutazione; oltre che iatrogeni possono essere il sintomo di una malattia intercorrente (es. infezione) o dello sviluppo di una demenza. Il trattamento farmacologico è di stretta competenza neurologica in quanto va trovato un equilibrio fra la terapia farmacologica specifica per la MP e quella antipsicotica. Riguardo a quest'ultima, i neurolettici possono peggiorare i sintomi motori e, dunque, si devono eventualmente utilizzare con cautela alcuni neurolettici atipici che richiedono un particolare monitoraggio per i possibili effetti collaterali (ad esempio clozapina). I sintomi psicotici sono particolarmente angoscianti e allarmanti per i malati e i loro *caregiver* e occorre spiegare che sono anch'essi sintomo della MP e che vanno messe in atto alcune strategie di intervento non farmacologico (Wand 2015).

Oltre al già citato caso dei comuni neurolettici, andrebbero evitati i dopaminoantagonisti che si usano ad esempio per la nausea quali metoclopramide, levosulpiride, e alizapride, così come va ponderato l'utilizzo di anticolinergici se coesiste un deterioramento cognitivo.

Nei pazienti con più di 20 anni di durata della malattia, la demenza è presente nell'83% dei casi (Hely 2008) ma la compromissione cognitiva, tipo *MCI* può essere presente anche inizialmente.

La Paralisi Sopranucleare Progressiva (PSP) e l'Atrofia Multisistemica (MSA) sono altre malattie neurodegenerative molto più rare della MP, con decorso più rapido e aggressivo, che hanno però molti sintomi e segni in comune con essa, motori (con scarsa rispondenza alla terapia dopaminergica) e soprattutto non-motori, con gravissime ricadute sulla qualità della vita dei pazienti e *caregiver*.

Negli studi qualitativi effettuati (ancora pochi) molti malati e *caregiver* lamentano la mancanza di un supporto emotivo al momento diagnostico e poco spazio per le domande riguardo all'evoluzione della malattia e alle strategie per affrontarla. Spesso si trovano impreparati di fronte al progredire

della malattia che implica per i pazienti una progressiva perdita di indipendenza con conseguente aggravio sui *caregiver*, sui quali è stato documentato un aumento di disturbi psichici e fisici e persino la mortalità (Fox 2017, Kluger 2017; Boersma 2014).

I primi anni della malattia dovrebbero essere il tempo ideale per una PAC riguardo non solo il fine vita ma anche l'avanzamento della malattia, l'opportunità di terapie invasive (oltre quelle già citate, la *PEG* per eventuali disturbi della deglutizione), l'eventuale istituzionalizzazione, ma raramente viene fatto. Così come vengono scarsamente considerati o totalmente ignorati i bisogni psicologici, sociali e spirituali.

I principi delle CP dovrebbero quindi essere applicati durante l'intero corso della malattia, ma l'intervento di servizi di CP specialistici, è sicuramente indicato quando la persona affetta (NICE 2006)

- non è più in grado di tollerare un'adeguata terapia dopaminergica;
- non è candidabile alla chirurgia;
- presenta co-morbilità.

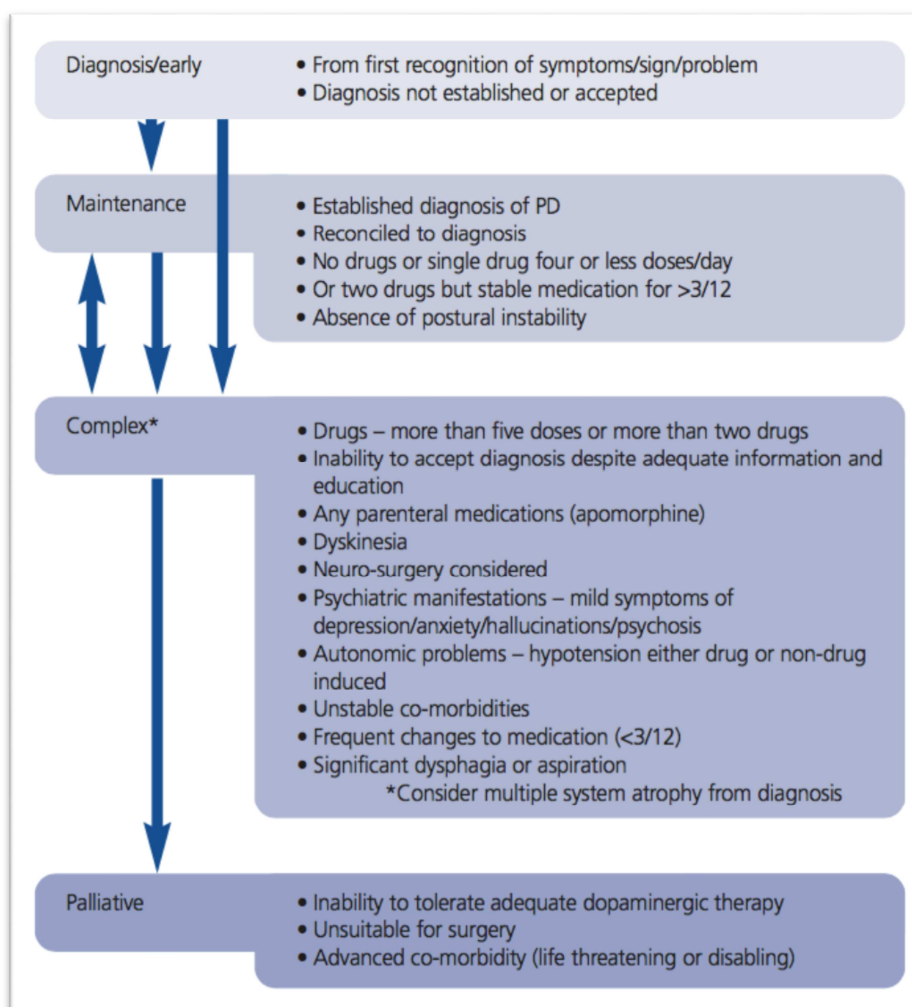


Fig 6. Sintomi e risposta terapeutica nella MP che possono servire come snodi decisionali per interventi di CP. (Fonte: Thomas 2004).

2. Schapira AHV, Chaudhuri KR, Jenner P. Non-motor features of Parkinson disease. *Nat Rev Neurosci.* 2017;18:435-450.
3. Cooney JW, Stacy M. Neuropsychiatric Issues in Parkinson's Disease. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2016;16(5):49.
4. Kluger B et al. Palliative care and Parkinson's disease: meeting summary and recommendations for clinical research. *Parkinsonism Relat Disord.* 2017;37:19-26.
5. Boersma I et al. Palliative care and neurology. Time for a paradigm shift. *Neurology* 2014;83:561-567.
6. Higginson IJ et al. Symptoms and quality of life in late stage Parkinson syndromes: A longitudinal community study of predictive factors. *PLoS One* 2012;7:e46327.
7. Ferreira JJ et al. Summary of the recommendations of the EFNS/MDS-ES review on therapeutic management of Parkinson's disease. *Eur J Neurol.* 2013;20:5-15.
8. Fasano A, Daniele A, Albanese A. Treatment of motor and non-motor features of Parkinson's disease with deep brain stimulation. *Lancet Neurol.* 2012;11:429-442.
9. NICE National clinical guideline for diagnosis and management in primary and secondary care. CG35 Parkinson's disease: full guideline. NICE Bookshelf 2006. <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK48513/>> (ultimo accesso 16.02.18).
10. Wand AP, Peisah C. Managing psychosis in Parkinson's disease without drugs. *Neurodegener Dis Manag.* 2015;5:271-274.
11. Hely MA et al. The Sydney multicenter study of Parkinson's disease: The inevitability of dementia at 20 years. *Mov Disord.* 2008;23:837-844.
12. Fox S et al. Palliative care for Parkinson's disease: Patient and carer's perspectives explored through qualitative interview. *Palliat Med.* 2017;31:634-641.
13. Thomas S, MacMahon D. Parkinson's disease, palliative care and older people: Part 1. *Nurs Older People.* 2004;16:22-6.

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA

La SLA è una malattia degenerativa del primo e secondo motoneurone la cui eziopatogenesi non è stata ancora completamente chiarita. I meccanismi fisiopatologici alla base del suo sviluppo sono molteplici e multifattoriali con il coinvolgimento di una complessa interazione tra caratteristiche genetiche e ambientali (Kiernan 2011).

Inizia subdolamente con una debolezza focale, di solito agli arti superiori, con ipotrofia e ipostenia dei muscoli delle mani, meno spesso agli arti inferiori (piede cadente). Si estende inesorabilmente e progressivamente a tutti i muscoli del corpo, compreso diaframma e muscoli intercostali. Fino agli stadi finali sono di solito risparmiati i neuroni che innervano la muscolatura oculare e sfinterica. La morte in seguito a paralisi respiratoria si ha in media dopo 3-5 anni dall'esordio.

La presentazione clinica della SLA è però eterogenea a seconda delle popolazioni neuronali coinvolte e anche il ritmo di progressione della malattia è estremamente variabile.

Se sono colpiti prevalentemente i neuroni spinali si hanno inizialmente fascicolazioni, debolezza, ipotrofia e ipotonia muscolare fino a una completa paralisi (cosiddetta atrofia muscolare progressiva).

Nella forma a inizio bulbare (un terzo dei casi) si ha un'atrofia dei muscoli della lingua, con disartria e difficoltà nella masticazione, disfagia e successivo interessamento delle altre regioni. Nel 5% dei casi si verifica una forma bulbare isolata per molti anni, con disartria spastica e labilità emotiva.

La degenerazione dei motoneuroni corticali provoca grave spasticità senza atrofia muscolare (se non secondaria alla immobilizzazione); questa forma viene chiamata Sclerosi laterale primaria e ha un decorso più lento.

Con il progredire della malattia, qualunque siano i sintomi di esordio, si assiste a una completa perdita dell'autonomia, all'impossibilità di articolare la parola, ad alimentarsi per via orale e alla paralisi dei muscoli respiratori.

La diagnosi si basa essenzialmente sull'esame clinico, sull'elettromiografia che conferma la denervazione e sulla progressione clinica (Brooks 2000; de Carvalho 2008).

Fino al 50% dei malati affetti da SLA presenta una compromissione cognitiva e comportamentale e circa il 13% presenta una concomitante variante della demenza frontotemporale. Analogamente il 12.5% dei malati con tale forma di demenza sviluppa una SLA, mentre in circa il 40 % è presente una lieve forma di interessamento del motoneurone. Apatia e perdita di empatia sono i sintomi comportamentali più comuni (10%). La fluenza verbale, la cognizione sociale e le funzioni esecutive sono i domini cognitivi più colpiti (van Es 2017). Diagnosticare una compromissione comportamentale e cognitiva è importante perché associata a mutazioni genetiche, malattia più aggressiva, mancata aderenza alle raccomandazioni terapeutiche e maggior carico sul *caregiver*.

In Europa e negli USA ci sono 1-2 casi di SLA all'anno su 100.000 persone. La prevalenza è di circa 3-5/100.000. Queste statistiche sono globalmente abbastanza uniformi con rari focolai in cui la SLA è più frequente. In Italia i malati di SLA sono circa 5000.

Circa il 10% dei casi di SLA è familiare, con eredità di solito dominante. Nel restante 90% dei casi sono sporadici. Nei casi sporadici il rapporto fra sesso maschile e femminile è di 2:1, in quelli familiari è vicino a 1:1. L'età media di esordio è intorno ai 55-60 anni. Un esordio molto più precoce è indicativo di una forma familiare (Brown 2017).

I trattamenti farmacologici finora disponibili, il riluzolo e il più recente edavarone, danno solo un minimo aumento della sopravvivenza. La cura della SLA è basata prevalentemente sul trattamento sintomatico e di supporto di tutte le problematiche che si presentano. In particolare, vanno segnalati vari sintomi che non sono adeguatamente riconosciuti e trattati quali: disturbi psicologici, astenia, disturbi del sonno, dolore, stipsi, scialorrea, densità delle secrezioni (Veronese 2015).

Tra le decisioni gravose che bisogna prendere e che corrispondono a degli snodi fondamentali nella traiettoria della malattia, si citano la PEG, la ventilazione assistita, le decisioni di fine vita (*Fig. 7*).

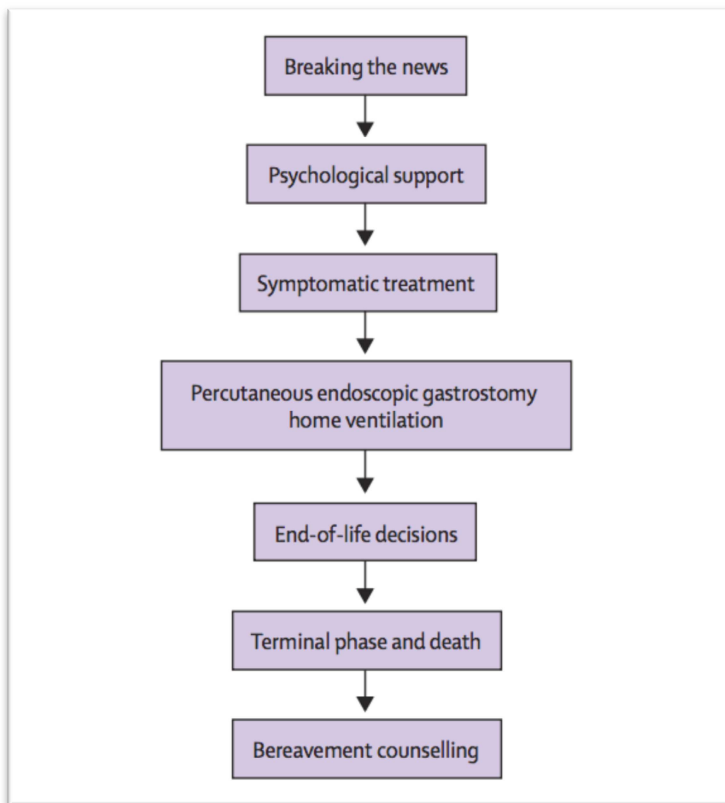


Fig.7. Percorso delle cure palliative nella SLA (Fonte Mitchell e Borasio 2007).

Le decisioni in materia di trattamento medico ed in particolare sul fine vita si basano sul rispetto della dignità della persona e l'autodeterminazione. Dato che la SLA può impedire al malato di esprimere la propria volontà per incapacità motoria o per deficit cognitivi è fondamentale che le persone affette le abbiano esplicitate nella PAC e nelle DAT previa un'adeguata informazione, aggiornata in base all'evolversi della malattia, da parte dell'équipe curante.

L'importanza delle CP nella SLA, la prima malattia a essere stata studiata da questo punto di vista, è ampiamente riconosciuta e documentata, da anni, da una vasta bibliografia e pertanto l'attivazione precoce delle CP è vivamente raccomandata (The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis 2012; Gruppo CARESLA 2014; AISLA 2014).

- Associazione Italiana Sclerosi Laterale Amiotrofica (AISLA). Le scelte terapeutiche del paziente affetto da SLA. Documento di consenso di AISLA ONLUS. Dicembre 2014. <<http://www.aisla.it/le-scelte-terapeutiche-della-persona-afetta-da-sla/documento-di-consenso-sulle-scelte-terapeutiche-del-paziente-afetto-da-sla/#6>> (ultimo accesso 16.02.18).
- Brooks BR et al. World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron D. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders: official publication of the World Federation of Neurology, Research Group on Motor Neuron Diseases. 2000;1:293–299.
- Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med 2017;377:162-172.

- de Carvalho M et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clinical neurophysiology: official journal of the International Federation of Clinical Neurophysiology*. 2008;119:497–503.
- EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Andersen PM et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012;19:360-375.
- Gruppo CARESLA. Manuale di valutazione della comunicazione in ambito di assistenza alle persone con sclerosi laterale amiotrofica. Rapporto ISTISAN 17/31 (n 115 online 16 maggio 2014).
- Kiernan MC et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2011;377:942–55.
- Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet* 2007;369:2031-2041.
- van Es MA et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2017;390:2084–2098.
- Veronese S et al. The palliative care needs of people severely affected by neurodegenerative disorders: A qualitative study. *Progress in palliative care*. 2015;23:331-342.

SCLEROSI MULTIPLA

La sclerosi multipla (SM) è una malattia cronica del SNC caratterizzata da infiammazione, demielinizzazione e neurodegenerazione a patogenesi immuno-mediata (Brownlee 2017).

La SM può esordire a ogni età della vita, ma è diagnosticata per lo più tra i 20 e i 40 anni e predilige le donne (rapporto M:F fino a 1:3). E' la causa più comune di disabilità acquisita non traumatica dell'adulto giovane. In Italia ha una prevalenza di circa 180:100000 (Battaglia 2017).

I criteri diagnostici includono una combinazione di elementi clinici e laboratoristico-strumentali (*in primis* risonanza magnetica e ricerca di bande oligoclonali nel liquor) che permettano di definire una disseminazione nello spazio (ovvero l'interessamento di più aree del SNC) e nel tempo (ovvero l'interessamento del SNC in tempi diversi) non attribuibile ad altre cause (Thompson 2018).

La traiettoria della SM viene descritta con l'uso della *Expanded Disability Status Scale – EDSS* - (Kurtzke 1983) (vedi Fig 8) che, nonostante i suoi limiti, resta la scala maggiormente utilizzata per quantificare la gravità della malattia.

L'eziologia è complessa e multi-fattoriale per combinazione di fattori ambientali e fattori genetici. Il danno iniziale si ritiene indotto da cellule T e B autoreattive che, insieme a macrofagi, infiltrano focalmente il SNC determinando demielinizzazione e un danno assonale precoce; successivamente si può sviluppare una neurodegenerazione progressiva. Questi due meccanismi prevalgono a seconda del fenotipo in cui la SM è classificata e, comunque, si embricano frequentemente.

Il danno immuno-mediato più precoce caratterizza l'esordio del fenotipo remittente-ricidivante (SMRR), che ha una prevalenza intorno all'85-90% al momento della diagnosi. La SMRR è caratterizzata da episodi acuti di malattia ('recidive' o 'ricadute') alternati a periodi di completo o parziale benessere ('remissioni'). La SMRR si può presentare con qualsiasi sintomo/segno di interessamento del SNC.

L'altro fenotipo è quello progressivo. Si distinguono una forma primariamente progressiva (SMPP), caratterizzata all'esordio dalla comparsa strisciante di sintomi (più spesso paraparesi asimmetrica

e/o atassia che evolve in mesi o anni) con progressivo accumulo di disabilità, in assenza di ricadute o remissioni riconoscibili clinicamente, ed una forma secondariamente progressiva (SMSP) che rappresenta l'evoluzione della SMRR.

Attraverso un monitoraggio clinico e di risonanza magnetica, la SMRR e le forme progressive sono distinte in "attive" (presenza di ricadute e/o evidenza di attività di malattia alla risonanza magnetica) oppure "non attive". Le forme progressive, inoltre, devono essere monitorate per valutare se la disabilità è peggiorata (Lublin 2014).

Sebbene il comportamento della SMRR sia estremamente eterogeneo, indeterminato ed includa anche forme benigne (Skoog 2012), gli studi di storia naturale evidenziano che il 50% delle persone con SMRR sviluppano un andamento progressivo (SMSP) dopo un tempo variabile tra i 15- 20 anni (Scalfari 2014). L'impatto dei trattamenti *disease-modifying (DMT)* attualmente disponibili non è ancora chiaro, sebbene uno studio abbia evidenziato una riduzione della transizione a SMSP di circa 1/3 (Cree 2016).

Il passaggio RRMS-SPMS è considerato un fattore importante per la prognosi a lungo termine.

La diagnosi di SMSP non è però facile, è retrospettiva e non ci sono dati laboratoristico-strumentali diagnostici (sebbene l'assenza di "attività" a fronte di una progressione del danno neurologico sia fortemente indicativa del passaggio alla SMSP); la transizione SMRR-SMSP corrisponde dunque ad un periodo di incertezza diagnostica che è calcolato in media di 2-3 anni (Lorscheider 2016).

La SM determina compromissione di qualsiasi funzione del SNC. Pertanto, dobbiamo considerare tutta una serie di bisogni correlati alla compromissione di diversi sistemi funzionali: visivo; troncoencefalico (e.g. disartria, disfagia, nevralgia trigeminale, compromissione della motilità oculare); piramidale (fino alla tetraplegia; spasticità); cerebellare (fino all'impossibilità di effettuare movimenti coordinati); sensitivo (che comporta non solo perdita delle sensibilità ma una componente algo-disestesica); intestinali/vescicali (con incontinenza urinaria e/o fecale, oppure stipsi fino a rendere necessaria l'evacuazione manuale o ritenzione urinaria che costringe alla cateterizzazione vescicale); cognitivo (fino alla demenza grave). Ci sono poi tutta una serie di disturbi complessi e di più difficile valutazione e correlazione fisio-patologica, su cui si stratificano anche danni secondari: la *fatigue*; i disturbi di tipo respiratorio direttamente o indirettamente (e.g. polmoniti *ab ingestis*, polmoniti iatrogene da immunosoppressione, ecc.) ascrivibili alla SM; i disturbi della sfera sessuale; i disturbi psicopatologici (depressione; ansia; sintomi psicotici); altre manifestazioni di dolore (neuropatico, somatico e viscerale); altri disturbi disautonomici.

In considerazione del sovrapporsi di acuzie e cronicità, si segnala che tutta la serie di disturbi sopra menzionati, che determinano compromissione estremamente significativa della qualità di vita anche a punteggi non elevati della *EDSS*, possono essere, almeno in parte, reversibili.

A prescindere dalla compromissione neurologica e dalla disabilità/handicap, va considerato l'impatto della SM (addirittura già al momento della comunicazione diagnostica) sulla qualità di vita (non solo del malato ma anche del suo contesto di affetti) dal punto di vista sociale/esistenziale, in forza della sua incidenza in giovane età (Lysandropoulos 2015). Ovviamente queste caratteristiche rendono più difficile la gestione dei bisogni con l'avanzare della disabilità nel tempo.

Studi non recenti, ma ancora attinenti alla popolazione attuale, rivelano che una volta raggiunta una disabilità pari ad una *EDSS* tra 3 e 5, il rischio di raggiungere una *EDSS* =8 dopo 10 anni è del 40% con mortalità del 22% a 15 anni (Daumer 2006) e che in un *follow-up* di 20 anni la *EDSS* peggiora di circa 4 punti in media, il 32.5 % delle persone muoiono a causa della SM ed il 16 % vive per 20 anni con *EDSS* tra 6 e 9.5 (Hirst 2008).

Questi dati permettono di descrivere l'indeterminazione prognostica della SM all'inizio e nel corso della sua traiettoria e indicano che la morte è evento possibile, sebbene raro, anche nella fase remittente-ricidivante e che è complesso stabilire sulla base della *EDSS* la fase di "fine vita". Infine e soprattutto, dimostrano che si può vivere per molti anni in una condizione di disabilità grave con

bisogni di grande intensità che devono essere intercettati e gestiti proattivamente e tempestivamente.

In Italia la cura della SM è affidata generalmente a centri dedicati (“Centri SM”) che però tendono a perdere i pazienti con più grave disabilità; non ci sono dati sull’accesso ai servizi disponibili nelle reti di CP regionali, che comunque appare non soddisfacente (AISM 2017).

Numerose pubblicazioni affermano la necessità di un approccio palliativo precoce e simultaneo, integrato con i Centri SM, multiprofessionale e multidisciplinare, con diversificazione di intervento “di base/generale” (personale esperto ma non dedicato) e “specialistico” (Unità di CP). Più difficile è trovare modelli di dispensazione delle CP con indicatori di accesso e dati di efficienza (Edmonds 2010; EMSP 2014; Vanopdenbosch 2016). In particolare, lo studio italiano PeNSAMI, che ha valutato l’efficacia di un intervento domiciliare palliativo dispensato nell’arco di 6 mesi su malati con $EDSS \geq 8$ da parte di un *team* costituito da un medico (neurologo o fisiatra), un infermiere (*case manager*), uno psicologo ed un assistente sociale, ha dimostrato la riduzione del carico di alcuni sintomi fisici (Solari 2017).

La precocità dell’approccio palliativo trova ragione nella necessità di anticipare ed intercettare i bisogni senza risposta che uno studio italiano ha dimostrato in malati con $EDSS \geq 8.0$ e nei loro *caregiver*: paura della disabilità ingravescente, difficoltà ad identificare i loro bisogni, informazione sulle condizioni cliniche, assistenza coordinata e continua, supporto psicologico e sociale per preservare il più possibile il loro ruolo nella comunità (Borreani 2014). La simultaneità delle CP trova giustificazione nella SM in una serie di interventi farmacologici e non che hanno prove di efficacia: (i) trattamenti riabilitativi; (ii) interventi sintomatici complessi sulla spasticità (esempio pompa al baclofen); (iii) continuazione di *DMT* anche in fasi avanzate di malattia (ad esempio rischio riattivazione/*rebound* da interruzione di natalizumab, uso dell’ocrelizumab nella SMPP).

Le CP precoci nella SM potrebbero avere come *outcome* rilevabili: (i) il miglioramento dello stato di salute mediante l’attenzione al controllo dei sintomi (rilevabile, ad esempio, con la *Palliative care Outcome Scale-Symptoms-MS*, *POS-S-MS* – Solari 2015); (ii) un approccio proattivo all’identificazione dei bisogni del malato e della famiglia (ad esempio numero di PAC attivate); (iii) il potenziamento dell’assistenza orientata alla qualità della vita della persona assistita e dei *caregiver* (ad esempio mediante scale come la *Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life-Direct Weighting*, *SEIQoL-DW* e la *Zarit Burden Interview* – Solari 2015); (iv) la ricerca dell’appropriatezza e dell’efficienza degli interventi assistenziali (ad esempio, utilizzo di *DMT* non giustificati dalla fase di malattia; ricorso agli accessi in Pronto Soccorso e ricovero in letti per acuti).

Nel tentativo di cogliere i punti nella traiettoria della SM in cui introdurre un approccio palliativo “di base” e “specialistico” si possono prendere in considerazione la comparsa di alcuni sintomi specifici di particolare impatto e/o basarci sull’insieme di compromissione/disabilità che ci fornisce la *EDSS*.

Un documento della *European Multiple Sclerosis Platform* (EMSP 2014) fornisce i seguenti indicatori per CP “specialistiche”: (i) sintomi complessi (*e.g.*, dolore o nausea di difficile controllo), (ii) desiderio della persona malata di attivare una PAC/DAT (iii) necessità di supporto nelle decisioni di fine vita (iv) valutazione della capacità decisionale. Di interesse sono alcune indicazioni provenienti da una *consensus* tedesca (Strupp 2014) che ha trovato il massimo accordo nel definire il momento dell’attivazione di CP di base con $EDSS \geq 6$ (anche in ricaduta) e “specialistiche” con $EDSS \geq 8$.

Un’indicazione per pianificare il fabbisogno di CP “specialistiche” per la SM in Italia ci viene da AISM che ha stimato in circa 6200 le persone con SM italiane viventi con $EDSS > 8.5$ (AISM 2017).

E' molto probabile che ancora oggi ci siano equivoci e scarsa informazione sul significato delle CP (Golla 2014). Si stanno però sviluppando Linee Guida sulle CP per le persone con SM, con coinvolgimento delle Associazioni di malati (EAN 2016).

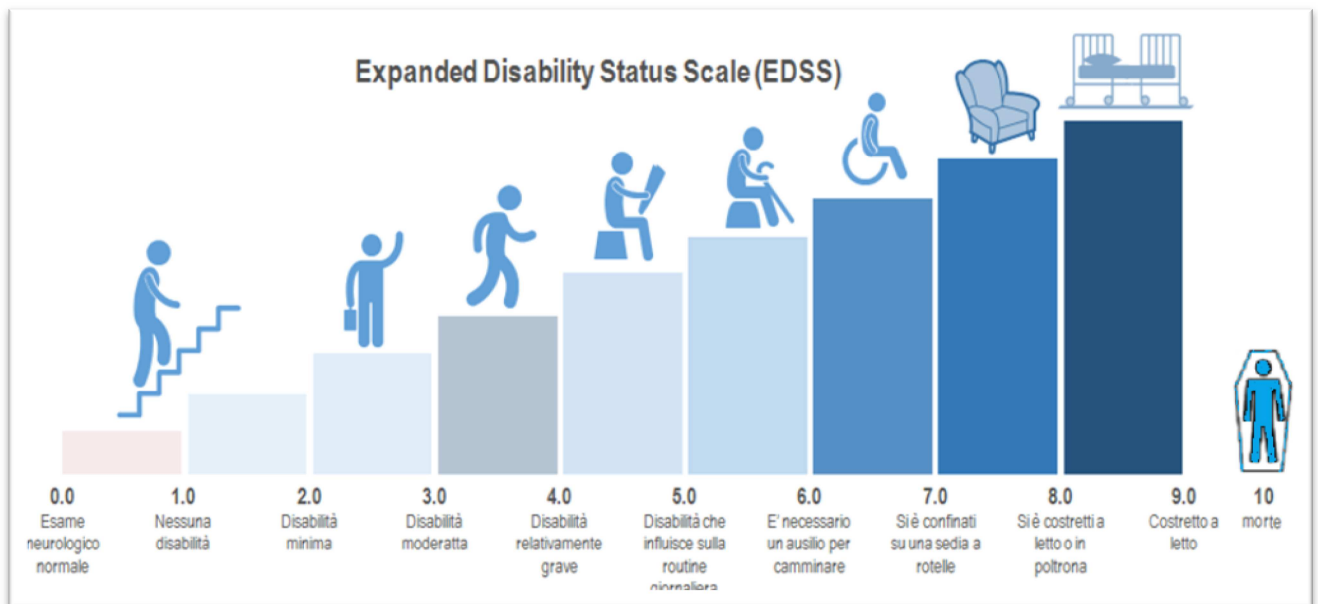


Fig. 8. EDSS. Il punteggio della EDSS risente molto della capacità deambulatoria, mentre è poco rilevante il peso dei disturbi cognitivi (ad esempio una persona che deambula “circa 200 m senza aiuto e senza fermarsi” ha una EDSS =5 che sia demente oppure no). Gli step tra 1 e 10 prevedono anche punteggi intermedi (1.5, 2.5 ecc.). EDSS=10 é definita come “...an acute death due to brainstem involvement or to respiratory failure or death consequent to the chronic bedridden state with terminal pneumonia, sepsis, uremia, cardiorespiratory failure. It excludes intercurrent causes of death.” (Kurtzke 1983).

- Associazione Italiana Sclerosi Multipla – Onlus. Barometro della Sclerosi Multipla 2017. <[https://www.aism.it/index.aspx?codpage=2017_05_diritti_barometro.](https://www.aism.it/index.aspx?codpage=2017_05_diritti_barometro)> (ultimo accesso 10.02.2018).
- Battaglia MA, Bezzini D. Estimated prevalence of multiple sclerosis in Italy in 2015. *Neurol Sci.* 2017;38:473-479.
- Borreani C et al. Unmet needs of people with severe multiple sclerosis and their carers: qualitative findings for a homebased intervention. *PLoS One* 2014;9:e109679.
- Brownlee WJ et al. Diagnosis of multiple sclerosis: progress and challenges. *Lancet.* 2017;389:1336-1346.
- Cree BAC et al. Long-term evolution of multiple sclerosis disability in the treatment era. *Ann Neurol* 2016;80:499–510.
- Daumer M et al. Survival, and time to an advanced disease state or progression, of untreated

patients with moderately severe multiple sclerosis in a multicenter observational database: relevance for design of a clinical trial for high dose immunosuppressive therapy with autologous hematopoietic stem cell transplantation. *Multiple Sclerosis* 2006;12:174-179.

- EAN 2016. <<https://www.eanpages.org/2016/10/01/scientific-panel-on-palliative-care-guidelines-on-palliative-care-in-multiple-sclerosis/>>.
- Edmonds P et al. Palliative care for people severely affected by multiple sclerosis: evaluation of a novel palliative care service. *Mult Scler.* 2010;16:627–636.
- EMSP, Palliative Care among People severely affected with Multiple Sclerosis, February 2014. <https://webgate.ec.europa.eu/.../20123302_d03_00_en_ps.pdf> (ultimo accesso 10.02.2018).
- Golla H et al. Multiple sclerosis and palliative care - perceptions of severely affected multiple sclerosis patients and their health professionals: a qualitative study. *BMC Palliat Care.* 2014;13:11.
- Hirst C et al. Change in disability in patients with multiple sclerosis: a 20-year prospective population-based analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2008;79:1137-1143.
- Kurtzke JF. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS). *Neurology* 1983;33:1444–1452.
- Lorscheider J et al. Defining secondary progressive multiple sclerosis. *Brain.* 2016; 139:2395-2405.
- Lublin FD et al. Defining the clinical course of multiple sclerosis: the 2013 revisions. *Neurology* 2014;83:278–286.
- Lysandropoulos AP, Havrdova E; ParadigMS Group. 'Hidden' factors influencing quality of life in patients with multiple sclerosis. *Eur J Neurol.* 2015;22 Suppl 2:28-33.
- Scalfari A et al. Onset of secondary progressive phase and long-term evolution of multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:67–75.
- Skoog B et al. A representative cohort of patients with non-progressive multiple sclerosis at the age of normal life expectancy. *Brain* 2012;135:900–911.
- Solari A et al. Randomized controlled trial of a home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis. *Mult Scler.* 2017;Apr 1:1352458517704078.
- Solari et al. Home-based palliative approach for people with severe multiple sclerosis and their carers: study protocol for a randomized controlled trial. *Trials* 2015;16:184.
- Strupp J et al. Palliative Care for Severely Affected Patients with Multiple Sclerosis: When and Why? Results of a Delphi Survey of Health Care Professionals. *J Palliat Med.* 2014;17:1128-1136.
- Thompson AJ et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 2018;17:162–173.
- Vanopdenbosch LJ, Oliver DJ, Kass JS. Palliative care in multiple sclerosis. *Continuum*

(Minneapolis Minn) 2016;22:943–946.

- Veronese S et al. Specialist palliative care improves the quality of life in advanced neurodegenerative disorders: NE-PAL, a pilot randomised controlled study. *BMJ Support Palliat Care* 2017;7:164-172.

6. LA COMUNICAZIONE COME STRUMENTO TERAPEUTICO

Una corretta comunicazione rappresenta uno strumento importante per permettere alla persona di elaborare la propria condizione di malattia e mettere in atto meccanismi di adattamento funzionali. La comunicazione della diagnosi rappresenta il primo atto di questo processo e la modalità con cui essa avviene ha un impatto determinante sul modo in cui il malato affronterà il percorso terapeutico. Un pregiudizio ancora molto diffuso, soprattutto nei paesi mediterranei, vuole che una diagnosi infausta debba essere taciuta o edulcorata a tutela dell'equilibrio psicologico del malato. Se questa scelta può talvolta rivelarsi funzionale a breve termine, diventa invece estremamente controproducente nel momento in cui i sintomi della malattia evolvono mettendo il malato di fronte a quesiti difficilmente gestibili al di fuori di un piano di realtà condiviso. La letteratura scientifica ha fornito numerosi contributi su questa tematica identificando preferenze ed attitudini di malati, familiari e sanitari nella comunicazione delle cattive notizie (McCluskey 2004). A questo proposito, e per le finalità di questo documento, è importante considerare e comprendere due importantissimi fattori:

- Le capacità di adattamento dei malati
- Le abilità comunicative dei sanitari

(a) Le capacità di adattamento dei malati

Una grave malattia rappresenta una notevole fonte di stress per chi la subisce perché richiede un progressivo riadattamento della persona malata ed anche del suo contesto familiare a nuove condizioni sul piano fisico, emotivo e sociale.

Perché il processo di adattamento possa avere luogo è necessario che gli eventi vengano inseriti in un quadro cognitivo in grado di mantenere una cornice di senso.

Le informazioni relative alla malattia, al suo possibile sviluppo, alle possibilità terapeutiche, rappresentano quindi un elemento imprescindibile del processo di cura mentre vanno sempre personalizzate le modalità e i tempi e le finalità di queste comunicazioni.

Il primo elemento da considerare è il tempo ovvero quanto prevediamo sarà lungo l'intervallo tra la diagnosi, lo sviluppo di disabilità ed il possibile esito infausto della malattia: quanto più lunghi saranno questi intervalli, tanto maggiori saranno le possibilità dell'individuo di mettere in atto strategie di adattamento funzionali. Per questo motivo è bene che i malati vengano informati e coinvolti nel percorso di cura dall'inizio di malattia e nella sua successiva evoluzione.

Il secondo elemento da considerare è l'innata capacità di adattamento al cambiamento presente in ogni individuo. Non si tratta di un'abilità immediata ma di un processo psicologico che attraverso diversi passaggi consente di costruire nuovi equilibri e nuovi significati.

Una diagnosi infausta determina quasi sempre in chi la riceve una **reazione di shock** che è la conseguenza della percezione di una perdita improvvisa dei propri riferimenti abituali presenti e

futuri. Si tratta di una reazione psicologica fisiologica che può comportare anche espressioni emotive intense. Si tratta tuttavia di uno stato transitorio che lascia quasi subito spazio alla fase di **reazione** in cui il malato comincia a fare i conti con la realtà ed a cercare soluzioni iniziando a mobilitare risorse interne ed esterne. Segue poi una fase di **elaborazione** nella quale gli eventi si inseriscono in un quadro di significato più ampio che li contiene e li spiega. Il completamento di questo processo in alcuni casi arriva a determinare un vero e proprio **riorientamento** dell'individuo, condizione nella quale l'evento negativo viene integrato all'interno di nuovi costrutti di riferimento (Cullberg 1975).

Va quindi considerato che ogni cattiva notizia attiva in chi la riceve un processo di adattamento fisiologico e graduale che deve essere accompagnato e sostenuto per poter diventare una risorsa nel processo di cura. L'obiettivo ultimo del processo di adattamento psicologico è quello di permettere al malato di:

- riacquistare un senso di integrità
- riacquistare una percezione di benessere
- riequilibrare le emozioni
- elaborare una prospettiva per il futuro
- convivere con situazioni di minaccia esistenziale
- mantenere una qualità di vita adeguata alla situazione

Non tutti gli individui riescono a portare a compimento il processo di adattamento e ciò dipende anche dal ruolo giocato da molteplici fattori quali l'equilibrio personale, le risorse familiari e sociali, la qualità della comunicazione e della relazione con i curanti. È importante sottolineare che l'adattamento ad un evento non implica la sua accettazione.

(b) Le abilità comunicative dei sanitari

La letteratura scientifica segnala da più parti le carenze formative dei medici in merito ai processi comunicativi e allo sviluppo delle relative competenze nonché le loro resistenze di fronte alle situazioni comunicative difficili (Keating 2010, Bernacki 2014).

Il comunicare una diagnosi di una malattia grave può costituire per qualsiasi medico un compito delicato e denso di coinvolgimenti emotivi al punto da preferire talvolta evitarlo o posticiparlo nel tempo, trincerandosi dietro una presunta incapacità del malato di fare fronte ad una notizia tanto devastante.

Spesso sono proprio i familiari che, facendo i conti con le stesse emozioni, promuovono quella che è stata definita la "congiura del silenzio" che di fatto sottrae aprioristicamente al malato il suo diritto all'informazione e conseguentemente ad effettuare scelte consapevoli.

Un'informazione personalizzata è invece un compito ineludibile nella pratica clinica del medico oltre che un obbligo giuridico, deontologico ed etico. Il codice di deontologia medica si esprime su questa tematica delineandone tutta la complessità ma senza tuttavia affrontare nello specifico il tema delle competenze comunicative del medico (*BOX 2*).

Codice di deontologia medica

Art. 33 Informazione e comunicazione con la persona assistita

Il medico garantisce alla persona assistita o al suo rappresentante legale un'informazione comprensibile ed esaustiva sulla prevenzione, sul percorso diagnostico, sulla diagnosi, sulla

prognosi, sulla terapia e sulle eventuali alternative diagnostico-terapeutiche, sui prevedibili rischi e complicanze, nonché sui comportamenti che il paziente dovrà osservare nel processo di cura.

Il medico adegua la comunicazione alla capacità di comprensione della persona assistita o del suo rappresentante legale, corrispondendo a ogni richiesta di chiarimento, tenendo conto della sensibilità e reattività emotiva dei medesimi, in particolare in caso di prognosi gravi o infauste, senza escludere elementi di speranza.

Il medico rispetta la necessaria riservatezza dell'informazione e la volontà della persona assistita di non essere informata o di delegare ad altro soggetto l'informazione, riportandola nella documentazione sanitaria.

Il medico garantisce al minore elementi di informazione utili perché comprenda la sua condizione di salute e gli interventi diagnostico-terapeutici programmati, al fine di coinvolgerlo nel processo decisionale.

BOX 2. Art. 33 Codice di Deontologia Medica (Federazione Nazionale degli Ordini dei Medici Chirurghi e degli Odontoiatri).

(c) Gli strumenti che facilitano la comunicazione

Il fatto che la comunicazione delle cattive notizie sia una pratica sensibile e complessa per chi ne è coinvolto è testimoniato anche dal numero di strumenti, programmi e approcci che sono stati predisposti per facilitarla.

Un primo modo per affrontare le difficoltà di comunicazione potrebbe essere quello di **aiutare il paziente a comprendere ciò che vuole o non vuole** in termini di informazione (che cosa sa e fino a che punto vorrebbe sapere), mantenendosi poi aperti e flessibili all'evoluzione di queste preferenze nel tempo e con il variare degli eventi.

I "protocolli" più diffusi per comunicare cattive notizie sono quelli elaborati da Buckman e da Baile (Buckman 1992; Baile 2000), quest'ultimo denominato SPIKES (acronimo formato dalle lettere iniziali dei sei passi fondamentali che lo compongono) (*BOX 3*).

Protocollo SPIKES

S = Setting up (Preparare e prepararsi al colloquio)

P = Perception (Capire quanto il paziente sa)

I = Invitation (Capire quanto il paziente vuole sapere e ricevere l'invito ad essere informato)

K = Knowledge (Dare le informazioni in modo graduale e personalizzato)

E = Emotions (Favorire l'espressione e rispondere alle emozioni del paziente)

S = Strategy and Summary (Pianificare e riassumere gli obiettivi concordati)

BOX 3. SPIKES (Baile 2000)

Questo protocollo consente di accompagnare il malato verso un livello di maggiore consapevolezza della propria condizione nella considerazione e nel rispetto dei suoi bisogni, dei suoi tempi e delle sue difese.

Il *BOX 4* Riporta alcune domande utili per esplorare quanto il malato desideri essere informato delle sue condizioni.

Come potrebbe spiegarmi la sua malattia in questo momento?

Vorrebbe conoscere nel dettaglio il modo di manifestarsi della sua malattia (o il tipo di evoluzione che potrebbe avere la sua malattia)?

Qualora le sue condizioni dovessero aggravarsi lei vorrebbe saperlo?

Se la sua situazione dovesse peggiorare tanto da fare prevedere una breve aspettativa di vita, lei vorrebbe saperlo?

BOX 4. Esempi di domande per indagare il desiderio di informazione:

(d) Comunicare nella PAC

Esistono inoltre protocolli finalizzati ad affrontare problematiche specifiche quali la prognosi o le scelte o preferenze di fine vita (Clayton 2007, Casarett 2007, Borreani 2012). In questo documento meritano un'attenzione specifica i protocolli che favoriscono la comunicazione con il malato relativamente alla PAC.

La PAC è innanzitutto un'occasione di condivisione tra malati, famiglie e operatori sanitari dei valori, delle preferenze e delle preoccupazioni del malato che potrebbero influenzare le decisioni relative alle cure future, in particolare qualora il malato non fosse in grado di prenderle autonomamente.

Una malattia neurologica potrebbe comportare la necessità di conoscere anticipatamente le preferenze del paziente rispetto ad alcune scelte terapeutiche o di ricorrere ad una persona di fiducia nel compiere tali scelte.

La *Value Discussion Guide (VDG)* (Karel 2004) è solo uno degli strumenti presenti nella letteratura scientifica. Si tratta di una traccia comunicativa da proporre al malato per affrontare il problema delle scelte terapeutiche future, per considerare la figura del fiduciario e per riconoscere ed esprimere i propri valori personali.

Nel **BOX 5** che segue sono riportati alcuni esempi di domande tratte dallo strumento originale.

1. In primo luogo, pensi a ciò che è più importante per lei nella sua vita. Cosa rende la vita significativa o buona per lei ora?
2. Ora, pensi a ciò che è importante per lei in relazione alla sua salute. Quali sono le tue convinzioni religiose o personali riguardo alla malattia, alle cure o alla morte?
3. (a) Conosce altre persone che hanno affrontato decisioni difficili in merito al trattamento medico durante i periodi di malattia grave? (b) Come si è sentito riguardo a quelle situazioni e alle scelte che sono state fatte?
4. Alcune persone sentono che potrebbe venire un momento in cui la loro vita apparirà loro come non più degna di essere vissuta. Riesce ad immaginare in quali circostanze la vita sarebbe così insopportabile da non desiderare trattamenti medici per tenerla in vita?
5. I problemi finanziari o familiari influiscono sulle sue decisioni rispetto alla sua assistenza?
6. Se lei sei fosse impossibilitato ad esprimersi, vorrebbe che una persona di fiducia potesse prendere decisioni terapeutiche per suo conto?
7. C'è qualcuno che in particolare non vorrebbe che venisse coinvolto nell'aiutare a prendere decisioni sanitarie per suo conto?

8. Vorrebbe che il suo fiduciario seguisse solo le sue istruzioni oppure che facesse quello che ritiene meglio per lei nel momento in cui si dovranno prendere le decisioni?
9. Ci sono altre cose che vorrebbe che il suo fiduciario sapesse su di lei, se si dovesse trovare nella situazione di prendere decisioni di trattamento per suo conto?

BOX 5. Value Discussion Guide (Karel 2004)

È sempre importante, nell'affrontare queste tematiche, garantire al malato una relazione di fiducia ed una disponibilità a riconsiderare, in ogni momento, le sue scelte pregresse. La comunicazione sugli aspetti importanti della malattia e della cura deve tenere conto sempre del processo di adattamento psicologico e rispettarne i tempi.

- Baile WF et al. SPIKES-A six-step protocol for delivering bad news: application to the patient with cancer. *Oncologist*. 2000;5(4):302-11.
- Bernacki RE, Block SD. American College of Physicians High Value Care Task Force. Communication about serious illness care goals: a review and synthesis of best practices. *JAMA Intern Med*. 2014;174:1994-2003.
- Borreani C et al. Talking About End-of-Life Preferences With Advanced Cancer Patients: Factors Influencing Feasibility. *J Pain Symptom Manage*. 2012;43:739-746.
- Buckman R. *How to Break Bad News: A Guide for Health Care Professionals*. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1992. Trad. it. A cura di E. Vegni. *La comunicazione della diagnosi*. Milano. Raffaello Cortina Editore. 2003.
- Casarett DJ, Quill TE. "I'm not ready for hospice": strategies for timely and effective hospice discussions. *Ann Intern Med*. 2007;146:443-449.
- Clayton JM et al. Clinical practice guidelines for communicating prognosis and end-of-life issues with adults in the advanced stages of a life-limiting illness, and their caregivers. *Med J Aust*. 2007;186(12 Suppl):S77, S79, S83-108.
- Cullberg J. *Crisis and development*. Bonniers. Stockolm. 1975.
- Federazione Nazionale degli Ordini dei Medici Chirurghi e degli Odontoiatri. *Codice di Deontologia Medica (2014)*. Ultimo emendamento in data 19 maggio 2016. <https://portale.fnomceo.it/wp-content/uploads/2017/11/Codice_dentologico_aggiornato_.pdf> (ultimo accesso 03.03.2018).
- Karel MJ, Powell J, Cantor MD. Using a Values Discussion Guide to facilitate communication in advance care planning. *Patient Education and Counseling*. 2004;55: 22–31.
- Keating NL et al. Physician factors associated with discussions about End-of-Life care. *Cancer* 2010;116:998-1006.
- McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: a survey of ALS patients and their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004;5:131-135.

7. SUPPORTO EDUCAZIONALE

Le malattie neurologiche, soprattutto nelle fasi avanzate, richiedono un maggior impegno non solo per gli operatori sanitari, ma hanno un impatto importante anche sulla vita dei familiari influenzando il loro benessere fisico e psicologico. Emerge sempre più chiaramente come il peso e la responsabilità della gestione quotidiana ricada sul paziente e sui familiari e quanto gli equilibri personali e relazionali preesistenti siano fortemente provati dalla malattia che mette in discussione le capacità di condivisione e coesione del sistema famiglia.

I familiari spesso riferiscono (Goy 2008; Carter 1998) non solo un importante cambiamento degli stili di vita, ma anche problemi legati a:

- notti insonni o poco riposanti, problemi di salute dovuti a malnutrizione e trascuratezza nella cura di disturbi già esistenti. La stanchezza è spesso correlata alla presa in carico totale, soprattutto se il malato è a domicilio o per un ulteriore aggravamento della condizione clinica o per disturbi comportamentali, o per la gestione dei dispositivi necessari (es. *PEG*, *NIV*); in particolare, si possono verificare comportamenti disfunzionali come abuso di fumo ed alcol;
- costi, sia come spese dirette che indirette (spesso il caregiver lascia il lavoro o sceglie un'attività part-time);
- una ridotta attività sociale; i coniugi spesso anziani devono affrontare le sfide legate alla propria età e laddove uno dei caregiver viene a mancare improvvisamente per malattia o morte, consegue un sovraccarico per gli altri membri della famiglia;
- alterazione della relazione affettiva, connessa ai cambiamenti fisici, cognitivi e psico-comportamentali del malato, inclusi fattori meno confessati come il disgusto per particolari sintomi o condizioni, la vergogna e il peso di uno stigma di malattia reale o percepito.

I familiari riferiscono anche sentimenti più o meno manifesti di tristezza, scoraggiamento e solitudine nella gestione assistenziale. La causa è spesso legata al rifiuto di ammettere il problema, o alla vergogna per la famiglia, al fatto che a volte perdono la pazienza o pensano che sarebbe meglio ricoverare il malato in una struttura.

La depressione e l'ansia derivante dalla presa in carico, rappresentano i maggiori fattori predittivi negativi della qualità di vita dei *caregiver* (Eloise 2013). Il disagio psicologico di questi, può accentuarsi nelle situazioni di nevroticismo, ossia quella dimensione della personalità caratterizzata dalla tendenza di un individuo ad esperire emozioni negative soprattutto in risposta allo stress, mentre tratti della personalità coscienziosa o estroversa possono produrre un'azione protettiva. Inoltre, affrontare la disabilità derivante dalla malattia è in talune situazioni più preoccupante che prepararsi ad elaborare la morte del proprio caro (Borreani 2014). Queste osservazioni, suggeriscono che i familiari, in particolare coloro con un alto livello di nevroticismo, necessitano di maggiori livelli di supporto psico – educativo ed informativo (O'Neill 1996). La famiglia dovrebbe essere informata sulla natura della malattia, sull'evolversi della stessa e sulle modalità di gestione dei numerosi sintomi che ne caratterizzano il decorso.

La telemedicina permette l'utilizzo a distanza dei servizi sanitari per lo scambio di informazioni. Il vantaggio che ne deriva è evitare disagi di trasporto ai malati e ai *caregiver*, con benefici sul piano organizzativo ed economico. Con la tecnologia, più individui possono connettersi direttamente al servizio di assistenza, in qualsiasi momento, utilizzando a distanza le competenze dei professionisti necessarie per la risoluzione dei problemi. Lo svantaggio della telemedicina è la minore possibilità

di interazione personale, e di instaurare una relazione capace di accogliere la sofferenza interiore del malato e/o di chi lo assiste (Samii 2006).

Molte organizzazioni di volontariato, hanno dimostrato di essere utili e disponibili per malati e *caregiver* non solo per dare “sollievo” nella gestione della malattia, ma anche nel fornire supporto informativo (Thompson 2002) e contribuire all’implementazione di raccomandazioni riguardanti le CP.

L’approccio educativo risulta essere significativo per la gestione delle *ADL* e l’organizzazione domestica facilitando i processi di adattamento (Schrag 2006). Lo spazio e l’ambiente vitale possono rappresentare per la persona malata e il *caregiver* una risorsa terapeutica che va rimodulata sulle caratteristiche del malato.

Alcuni sintomi possono creare tensione o rabbia nei malati e nei *caregiver*. Ad esempio la disartria o l’afasia richiedono una maggiore quantità di tempo per la comunicazione, limitandone l’efficacia (Lorenzl 2013). In queste situazioni il *caregiver* ha bisogno di conoscere come rapportarsi col malato e imparare a utilizzare gli ausili alternativi come il *Augmentative and Alternative Communication* (Neto 2017).

Tali percorsi informativi - educazionali, vanno pertanto valutati preventivamente e pianificati sui bisogni individuali. Essi consentono un minor senso di isolamento, riducono le emozioni negative indotte dalla malattia, nonché una maggior consapevolezza degli obiettivi condivisi tra il malato, *caregiver* e il *team* curante riducendo lo stress derivante dall’onere della presa in carico (Salvatore 2015). Questo richiede al *team* non solo competenze tecniche - relazionali, ma anche pedagogiche.

- Borreani, C et al. Unmet needs of people with severe multiple sclerosis and their carers: qualitative findings for a home-based intervention. *PLoS One*. 2014;9(10)e109679.
- Carter JH et al. Living with a person who has Parkinson's disease: the spouse's perspective by stage of disease. *Parkinson's Study Group. Mov Disord*. 1998;13:20-28.
- Eloise H. et al. Quality of Life in Parkinson’s Disease Caregivers: The Contribution of Personality Traits. *Hindawi Publishing Corporation Bio Med Research International Volume*. 2013.
- Goy ER, Carter JH, Ganzini L: Needs and experiences of caregivers for family members dying with Parkinson disease. *J Palliat Care* 2008;24:69–75.
- Lorenzl S. End of one’s life—decision making between autonomy and uncertainty. *Geriatric Mental Health Care* 2013;1:63–66.
- Neto LL, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2017;40:561-568.
- O’Neill F et al. The effects of caring for a spouse with Parkinson's disease on social, psychological and physical well-being. *Br J Gen Pract*. 1996;46:507-512.
- Salvatore R et al. Family Caregivers of Patients with Neurodegenerative Diseases: Life Challenge. *J Fam Med*. 2015;2: 1032.
- Samii A et al. Telemedicine for delivery of health care in Parkinson's disease. *J Telemed Telecare*. 2006;12:16-18.
- Schrag A et al. Caregiver-burden in Parkinson's disease is closely associated with psychiatric symptoms, falls, and disability. *Parkinsonism Relat Disord*. 2006;12:35-41.

- Thompson PM. Communicating with dementia patients on hospice. *Am J Hosp Palliat Care*. 2002;19: 263-266.

8. LA GESTIONE DELLE FASI TERMINALI

Per il General Medical Council (2010) “fine vita” s’intende la condizione in cui il malato ha probabilità di morire entro 12 mesi. In questa definizione si include una varietà di condizioni cliniche che comprendono malati a rischio di morire per una crisi acuta, in una complessità già esistente, mala con un’aspettativa di vita di alcune ore o giorni e anche malati con condizioni avanzate e progressivamente incurabili (Oliver 2013). L’obiettivo della cura per il malato che si avvicina alla fine della vita è garantirgli di vivere nel miglior modo possibile l’ultimo periodo della sua esistenza. Questo significa saper identificare, pianificare e rimodulare, sulla base dei bisogni del malato e del *caregiver*, gli interventi in soprattutto in relazione alla progressione della malattia poiché molti sintomi possono comparire, aggravarsi e trasformarsi. Alcuni interventi, nel fine vita, diventano prioritari e vanno intensificati, altri vanno modificati, altri sospesi. Questo si traduce in una variabilità di obiettivi di cura che si adatta all’andamento clinico, al contesto ambientale-relazionale e alle preferenze del malato.

L’approccio multidisciplinare permette un prendersi cura di quella fragilità e vulnerabilità che caratterizza in particolar modo il fine vita, dove al dolore fisico si aggiunge un dolore dell’anima, dove l’uno traccina nell’altro (“dolore totale”). La cura è un’azione umana che ha come principio morale l’intenzione di procurare beneficio all’altro. “L’essere presenti” nel prendersi cura del malato e della famiglia è una qualità che va continuamente raffinata con un costante *labor limae* e necessita di recettività e di apertura alla sofferenza dell’altro. La dignità di chi soffre ha un valore immenso anche nel momento della morte; così l’essere ricettivi e praticare l’attenzione ai bisogni della persona malata è una postura della mente che ha bisogno di educazione specifica e di esercizio (Mortari 2006).

La definizione di “fine vita” come condizione in cui il malato “si sta avvicinando alla morte” nell’ambito temporale dei “12 mesi” consente di superare la spesso lamentata difficoltà nel riconoscimento del “fine vita” nelle malattie a lungo decorso (Hussain 2014). In tal senso la proposta più nota in letteratura è quella indicata dal *National End of Life Care Research Programme (2010)* il quale definisce 7 *trigger* che possono essere usati come predittori per le fasi avanzate quando le questioni riguardanti il fine vita devono essere prese in considerazione:

1. marcato declino dello stato fisico
2. disfagia
3. polmonite da aspirazione
4. infezioni ricorrenti
5. decadimento cognitivo
6. perdita di peso
7. sintomi complessi e significativi

Si sottolinea che l’eterogeneità della nosografia neurologica non permette di adattare *tout court* tali *trigger*, che hanno un valore orientativo, alle malattie neurologiche che necessitano di un approccio palliativo precoce che tenga conto della loro complessità. È dunque auspicabile che al presente documento intersocietario facciano seguito aggiornamenti più dettagliati sui “sintomi complessi e significativi” delle singole patologie. Per questo nel presente documento sono descritte alcune

condizioni neurologiche più in dettaglio, in modo che possano essere rappresentative dei bisogni delle persone affette da una malattia neurologica, tra cui malattie talvolta rare e con alto livello di indeterminazione diagnostica e prognostica.

Relativamente ai “sintomi complessi e significativi, si ricorda che la maggior parte dei malati e loro *caregiver* sperimenta una lenta e continua perdita della loro indipendenza insieme ad un bisogno sempre crescente di cure. Le disfunzioni fisiche nelle malattie neurologiche possono portare a una mobilità limitata per paralisi, l’incontinenza/ritenzione, spasmi dolorosi (Bükki 2016). Anche le disabilità apparentemente meno significative, come la salivazione incontrollata, possono avere enormi effetti soprattutto psicologici nel paziente per lo stigma sociale legato a tale sintomo (Jackson 2015).

NICE (2017) al fine di migliorare la formazione dei professionisti sanitari e l’organizzazione dei servizi sintetizza le seguenti raccomandazioni sull’assistenza degli adulti nel fine vita:

1. riconoscere la condizione di fine vita.
 - Se l’operatore ritiene che il malato sia prossimo al fine vita deve raccogliere le seguenti informazioni: bisogni psicologici e spirituali; segni e sintomi clinici; anamnesi e storia clinica; obiettivi, desideri, volontà della persona; punto di vista di familiari e *caregiver* sull’assistenza.
 - Valutare i cambiamenti clinici che possono suggerire il fine vita in particolare cambiamenti multipli o progressivi (es. agitazione, deterioramento dello stato cognitivo, cambiamento delle capacità comunicative, alienazione)
 - Essere consapevoli che un miglioramento nei segni /sintomi o nella funzionalità può indicare che il malato si sta stabilizzando o sta recuperando.
 - Monitorare eventuali cambiamenti almeno ogni 24 ore, aggiornando il piano assistenziale.
2. Comunicazione
 - Identificare all’interno del *team* il professionista più adeguato per discutere della prognosi con la persona in fine vita e con i suoi famigliari.
 - Fornire al malato che giunge al termine del fine vita e ai suoi familiari quanto segue: informazioni accurate sulla prognosi a meno che non abbiano esternato il desiderio di non essere informati, chiarendo ogni incertezza e il modo in cui sarà gestita, discutendo eventuali ansie, timori.
 - Assicurare che tutte le modifiche concordate sul piano assistenziale siano state comprese dal malato e dalla sua famiglia.
3. Valutare l’idratazione
 - Controllare eventuali difficoltà (es. problemi di deglutizione) e discutere dei rischi e benefici del continuare ad assumere bevande.
 - Garantire igiene e cura costanti del cavo orale e delle labbra, educando i familiari.
 - Valutare lo stato di idratazione.
 - Informare che negli ultimi giorni di vita l’idratazione artificiale può alleviare i sintomi /segni dovuti alla disidratazione, ma può generare altri problemi come il sovraccarico di liquidi.
4. Terapia farmacologica

A causa della mancanza di evidenze a supporto della gestione farmacologica dei sintomi nel fine vita, la linea guida fornisce raccomandazioni limitate all’utilizzo di specifici farmaci. Consultare un palliativista se i sintomi della persona malata in fine vita non migliorano rapidamente con il trattamento o se si presentano effetti collaterali indesiderati.

5. Gestione dei sintomi

Dolore

- Essere consapevoli che non tutte le persone sperimentano dolore nel fine vita. In presenza, gestirlo in modo tempestivo ed efficace, trattando ogni possibile effetto collaterale.
- Seguire i principi di gestione del dolore utilizzati nell'assistenza del fine vita, tenendo possibilmente conto delle preferenze del malato in merito alle modalità di somministrazione.

Respiro affannoso

- Non iniziare di routine l'ossigenoterapia per gestire il respiro affannoso. Somministrare l'ossigenoterapia solo alle persone con ipossia sintomatica clinicamente nota o sospetta.
- Considerare il trattamento con oppioidi o una benzodiazepina o una loro combinazione.

Nausea e vomito

- Identificare e trattare se possibile, le cause (es. farmaci concomitanti).
- Per persone al termine della vita con disturbi intestinali ostruttivi che presentano nausea o vomito considerare l'utilizzo di: butilscolopamina bromuro, come prima scelta e l'octreotide, se i sintomi non migliorano nelle 24 ore dall'inizio della terapia con il sopra citato farmaco.

Ansia, delirium e agitazione

- Trattare ogni causa reversibile, come ad esempio una disidratazione o dolore non controllato.
- Essere consapevoli che l'agitazione si associa talora ad altri sintomi non rilevati o a necessità di tipo fisico.
- Considerare il trattamento con benzodiazepine per gestire ansia e agitazione o un antipsicotico per gestire il delirium o l'agitazione.

Rantolo

- Valutare le possibili cause e stabilire se il rantolo ha un impatto emotivo sulla persona che si avvia al termine della sua vita o ai familiari.
- Considerare l'uso di agenti antisecretori.
- Monitorare almeno 2 volte/die e modificare o interrompere la terapia farmacologica se: il rantolo continua a creare disagio dopo 12 ore, oppure si manifestano effetti collaterali non tollerabili come secchezza delle fauci, ritenzione urinaria, delirium, agitazione.

6. Prescrizione anticipatoria

Personalizzare l'approccio prescrivendo farmaci a scopo anticipatorio o "al bisogno" per i malati che verosimilmente avranno necessità di controllare i sintomi.

7. Potenziali ostacoli all'implementazione

L'incertezza nel riconoscere quando una persona stia entrando nel fine vita può rappresentare un ostacolo per un'assistenza ottimale, specialmente quando la situazione clinica potrebbe essere stabilizzata. A tal fine è consigliabile confrontarsi con un *team* di cure palliative.

La maggior parte delle persone malate desidererebbe esser curata a casa propria. Man mano che la malattia progredisce e la gestione risulta complessa, i familiari se non supportati e aiutati nella gestione, per paura o stanchezza preferiscono talvolta ricoverare il proprio caro in una struttura sanitaria. Sintomi come paralisi, perdita della parola, deterioramento a vari livelli, producono una

sensazione di impotenza, estremamente dolorosa per familiari e amici. Quando si avvicina il fine vita, vanno gestite proattivamente le paure del malato e dei familiari, ad esempio per la morte da soffocamento o con dolori non controllabili o con *delirium*. E' consigliabile intensificare l'educazione del *caregiver* nella gestione delle situazioni che caratterizzano il processo del morire, come ad esempio l'iporessia, la disfagia, la dispnea, il *delirium* anche ricorrendo alla somministrazione di farmaci "al bisogno" ("*Just in case kit*") da parte del *caregiver* stesso. Analoghe attenzioni vanno rivolte a tali situazioni quando il malato è in ambiente di ricovero da parte dei sanitari curanti. Per la complessità dei processi decisionali che caratterizzano i percorsi di fine vita è consigliabile la discussione in *équipe* dei casi clinici e una pianificazione personalizzata delle risposte ai bisogni del malato.

- Bükki J, Nübling G, Lorenzl S. Managing advanced progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration in a palliative care unit: admission triggers and outcomes. *Am J Hosp Palliat Care* 2016;33:477-82.
- General Medical Council 2010. Treatment and care towards the end of life: good practice in decision making. 2010;7-13 <<https://www.gmc-uk.org/guidance/>> (ultimo accesso 13.03.2018).
- Hussain J et al. Triggers in advanced neurological conditions: prediction and management of the terminal phase. *BMJ Supportive & Palliative Care* 2014;4:30-37.
- Jackson CE et al. Symptom management and end-of-life care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 2015;33: 889-908.
- Mortari L. La pratica dell'aver cura. Bruno Mondadori 2006;179- 172.
- National End of Life Care Programme. End of life care in long term neurological conditions: a framework for implementation. 2010. <http://www.endoflifecareforadults.nhs.uk/publications/end-of-life-care-in-long-term-neurological-conditions-aframework>.
- National Institute for Health and Care Excellence. Care of dying adults in the last days of life. 2017 <<https://www.nice.org.uk/guidance/qs144>> (ultimo accesso 11.11.2017)
- Oliver D. End of Life Care in Neurological Disease. Springer 2013;1-18.

9.ASPETTI ETICI DELLE CURE PALLIATIVE

Il consenso informato

Il fondamento etico del consenso informato è rappresentato dal principio di autonomia che prescrive il rispetto per l'autodeterminazione del malato informato, ossia il rispetto delle sue volontà da parte dei curanti (Beauchamp 1994).

Il fondamento deontologico del consenso informato è reperibile nei codici deontologici delle principali figure professionali presenti in un'*équipe* di cura; in particolare, si devono citare gli articoli 33, 34, 35 del Codice di deontologia medica (2014), gli art. 3, 20, 23, 24, 36 del Codice deontologico dell'infermiere (2009), gli articoli 4, 18, 24, del Codice deontologico degli psicologi italiani (1997), gli articoli 5, 11, 12 del Codice deontologico dell'assistente sociale (2009) e gli articoli 24, 25, 26, 27 e 34 del Codice deontologico dei fisioterapisti (2011).

Il fondamento giuridico del consenso informato deriva dagli art. 2, 13 e 32 della Costituzione Italiana (1948) e varie leggi e norme relative all'ambito sanitario (Borsellino 2018), fra cui, in primis, la recente legge 219/2017 (art. 1 e art. 3).

Il rispetto delle volontà del malato tramite il consenso o il dissenso informato, come opportunamente cita l'articolo 35 del Codice di deontologia medica, permette di rispettare non solo il principio etico di autonomia ma anche quello di beneficalità (che prescrive di fare il bene del malato) e quello di non maleficalità (che ingiunge di non fare il male del malato) (Beauchamp 1994).

Come illustrato dal documento "Informazione e consenso progressivo in CP: un processo evolutivo condiviso. Raccomandazioni della SICP" (2015), la dottrina del consenso informato per poter essere applicata nelle CP deve tener conto di alcune peculiarità del malato in fase avanzata e terminale di malattia, quali il grado parziale di informazione dei malati, lo sviluppo progressivo della consapevolezza diagnostica e prognostica, l'incostante propensione del malato a ricercare o ricevere informazioni circa le sue condizioni. Nelle malattie neurologiche degenerative la prevalente lunghezza della loro progressione e la lunga durata, oltre che l'intensità del rapporto fra l'équipe di neurologia e il malato, possono però consentire lo sviluppo di un'informazione e di una consapevolezza molto importanti per consentire al malato di compiere scelte di cura che siano coerenti con le sue volontà. Pur sussistendo ancora in Italia un paternalismo medico ed un familismo iper-protettivo che tendono ad ostacolare una tempestiva ed adeguata informazione del malato (Pucci 2003), tuttavia, se si adotta uno stile relazionale ispirato alla costante offerta informativa, si possono ottenere anche in tempi piuttosto rapidi livelli di consapevolezza diagnostica e prognostica molto elevati (Corli 2009). Questo perché la frequente evoluzione spontanea, seppur in modo non lineare, della consapevolezza è favorita da un atteggiamento aperto alle domande esplicite o indirette del malato e orientato ad esplorare il suo grado di consapevolezza diagnostica e, soprattutto, prognostica. In altre parole, risultano determinanti un atteggiamento comunicativo aperto, empatico e non collusivo con la "congiura del silenzio" non infrequentemente richiesta dai famigliari. Si precisa che lo stile comunicativo orientato ad offrire informazioni, che ovviamente il malato può liberamente accettare o meno nei vari momenti relazionali, non mira a raggiungere una completa informazione diagnostica e prognostica nel più breve tempo possibile come è tipico nelle patologie acute. Nelle fasi avanzate e terminali di malattia l'obiettivo principale della comunicazione e della relazione fra malato ed équipe curante è quello di permettere al malato di raggiungere quel grado di consapevolezza che vuole e può raggiungere nei tempi e nei modi da lui decisi (SICP 2015).

In sintesi, si può affermare che una buona pratica del consenso informato in queste tipologie di malattie consista nel perseguire un iniziale consenso del malato alla attivazione dei percorsi di cura palliativi precoci e simultanei per poi evolvere verso una progressiva registrazione nella cartella clinica dell'evoluzione della consapevolezza e dei desideri/volontà del malato, oltre che del suo consenso alle terapie e alle procedure assistenziali che sono via via proposte.

Questa "progressività" del consenso può così permettere un percorso di cura condiviso, aperto alla PAC, garantendo il rispetto dell'autodeterminazione e del principio di non maleficalità, evitando un'imposizione rigida e burocratica di un consenso informato standardizzato modellato su condizioni di acuzie.

È importante sottolineare il ruolo molto positivo di una collaborazione fra l'équipe di neurologia e quella di CP nella conduzione di colloqui critici con malati o famigliari difficili; infatti, l'esecuzione di colloqui congiunti può permettere di sviluppare un maggior sostegno empatico ed una maggior efficacia comunicativa a malati in particolari fasi psicologiche (negazione, rabbia, ecc.) o a famiglie che si oppongono all'informazione del malato o che hanno aspettative non congrue con la situazione reale di malattia.

Pianificazione Anticipata/Condivisa delle Cure (PAC)

Nelle patologie neurologiche degenerative la PAC riveste una particolare importanza sia per lunghezza del tempo che tali patologie offrono alla sua implementazione sia perché costituiscono la logica conseguenza del consenso informato “progressivo”. La PAC, proseguendo nel solco del rispetto dei principi etici di autonomia, beneficiabilità e non maleficiabilità, permette di realizzare in concreto il modello di medicina fondato sulla condivisione delle scelte di cura con il malato come peraltro prescritto dall’articolo 26 del Codice di deontologia medica (2014) e dalla legge 219/17 (art. 5).

La PAC è un processo in cui il malato, adeguatamente informato delle sue condizioni cliniche e delle possibili evoluzioni, insieme ai suoi cari e all’*équipe* curante, formula decisioni in merito all’eventuale e futura attuazione di accertamenti diagnostici e/o trattamenti terapeutici.

Più specificatamente, sono oggetto di PAC la rimodulazione dei trattamenti (eziologici e sintomatici) e delle indagini diagnostiche, la decisione sulla accettazione o rifiuto dei trattamenti di sostegno vitale (rianimazione cardio-polmonare, supporto cardio-circolatorio, interventi chirurgici, terapie antibiotiche, nutrizione e idratazione artificiali, dialisi, ventilazione artificiale, ecc.), la scelta del luogo di cura nelle fasi terminali di malattia (domicilio, hospice, RSA, ecc.), la sedazione palliativa in caso di sofferenze refrattarie, le ritualità funerarie. Infine, nella PAC il malato può designare una persona di sua fiducia, che conosce le sue volontà, a rappresentare tali volontà quando lui stesso perderà la capacità mentale. Il fiduciario è quindi una persona di fiducia che rappresenterà davanti ai curanti e ai familiari gli orientamenti decisionali assunti precedentemente dal malato al momento del verificarsi di aggravamenti o complicanze legate alla progressione di malattia.

Va sottolineata l’importanza del coinvolgimento informativo delle persone care al malato e dell’*équipe* curante affinché questo processo di riflessioni e decisioni del malato non avvenga in una solitudine affettiva e sulla base di informazioni poco chiare o non scientificamente corrette. Parimenti questo coinvolgimento permette una conoscenza diffusa in ambito familiare e dei curanti che assicura una maggior probabilità che queste volontà pregresse siano rispettate.

La registrazione progressiva in cartella clinica degli orientamenti decisionali presenti nella PAC è un’ulteriore garanzia di conoscenza da parte di tutti i membri dell’*équipe* e di futuro rispetto delle decisioni del malato.

L’importanza della PAC nella gestione del processo decisionale nelle patologie cronico-degenerative è tale che essa, ancor più del consenso informato, sta diventando il fulcro della medicina basata sulle scelte condivise. Infatti, la *European Society of Palliative Care (EAPC)* ha recentemente stilato un documento di consenso internazionale sulla PAC (Rjetens 2017).

Le PAC trovano in campo neurologico sfide complesse da risolvere. Al momento della diagnosi molte persone affette da demenza sono anosognosiche ed hanno già una compromissione cognitiva che può compromettere le capacità decisionali. Gli esiti di encefalopatie acute (es. vascolari, metaboliche, post-traumatiche, ecc.) con grave compromissione cognitiva (fino allo stato vegetativo) creano una ovvia barriera insormontabile alle PAC e si devono cercare modalità innovative per pianificare le cure basate sulla ricerca delle migliori prove esistenti su come avrebbe deciso il malato in una condizione simile. In questo senso sarebbe auspicabile una campagna informativa sulla necessità di esprimere le proprie volontà su alcune scelte in modelli esemplificativi; modelli (tipo *vignettes*) che permettano al cittadino di essere informato, di valutare

e di decidere, ovviamente in una dimensione generica, su ciò che può accadere, anche in piena salute, a seguito di un grave danno neurologico acuto. Uno strumento di questo tipo, sovrapponibile a quello che già esiste per la donazione di organi, faciliterebbe la definizione delle PAC nelle condizioni di acuzie e, almeno in alcune situazioni, potrebbe essere già espressione di una direttiva anticipata, almeno identificando un fiduciario.

Le Direttive/ disposizioni anticipate di trattamento (DAT)

Le DAT formulate dalla persona malata rappresentano la logica evoluzione del consenso informato e della PAC.

Infatti, essi mirano a tutelare la volontà del malato quando, diventando mentalmente incapace³, non può esprimere il suo consenso informato; in tal senso, rappresentano l'applicazione del principio etico di autodeterminazione al malato non più mentalmente capace. Rispetto alla PAC, la stesura di DAT rappresenta la piena formalizzazione delle volontà di trattamento o non trattamento e l'indicazione del fiduciario espressi nella PAC.

Pertanto, si precisa che le DAT possono essere date da ogni cittadino anche in piena salute per proteggere l'autodeterminazione in caso di eventi acuti e imprevedibili.

Le DAT sono generalmente costituite da due documenti complementari: la Direttiva di istruzione e la Direttiva di delega.

La **Direttiva di istruzioni** contiene le volontà del malato circa l'accettazione o il rifiuto di determinati trattamenti terapeutici o tipologie di cura in relazione a specifiche condizioni patologiche che si manifestano nelle fasi avanzate e di terminalità (es. trattamenti anche di supporto vitale in caso di insufficienza respiratoria, renale, cardio-circolatoria, cerebrale, ecc.).

Nelle DAT il malato può anche formulare altre volontà riguardanti il luogo prescelto per la fase di fine vita, le modalità di commiato, i riti funebri, la disposizione della salma, ecc..

La **Direttiva di delega** contiene invece generalmente il nominativo di una persona di fiducia (denominato "fiduciario") scelta dal malato per testimoniare le sue volontà anticipate e per rappresentarle nelle decisioni future. Il fiduciario deve infatti indicare le decisioni che il malato avrebbe assunto motivandole alla luce del suo orizzonte valoriale.

In linea di principio è consigliabile compilare entrambe le Direttive (di Istruzione e di Delega) in modo che le informazioni complementari in esse contenute rafforzino le DAT. Le DAT scritte o videoregistrate vanno conservate in luoghi facilmente accessibili e noti a tutti le persone affettivamente legate al malato e all'équipe curante; secondo la legge 219/2017 le DAT devono incluse nella cartella clinica al pari di ogni altra documentazione del malato. Questo faciliterebbe il loro rispetto nel momento di una necessità urgente.

Le volontà anticipate del malato, i suoi obiettivi di cura, le sue perplessità vanno periodicamente verificate, pur senza atteggiamenti intrusivi o burocratici, per constatarne il perdurante valore o, viceversa, per modificarle in caso il malato abbia formulato cambiamenti di volontà. Nel vigente ordinamento giuridico italiano la validità legale delle DAT è stata sancita dalla legge 219/17 (art. 4) nella piena applicazione dell'art. 9 della legge del 14 Marzo 2001 di ratifica della Convenzione sui Diritti Umani e la Biomedicina di Oviedo (1997) ed in linea con gli articoli 35, 36, 37 e 38 del Codice di Deontologia Medica (2014) e 37 del Codice deontologia dell'Infermiere (2009).

In particolare, nell'implementazione delle DAT deve essere garantita la validità delle volontà anticipate per qualsiasi tipi di terapia o trattamento, anche e soprattutto in condizione di urgenza.

³ Per Incapacità mentale (*Incompetence*) si intende l'incapacità da parte della persona a comprendere le informazioni rilevanti rispetto alle sue condizioni di malattia, a riflettere su esse per formulare decisioni di cura e comunicarle in modo comprensibile ed eventualmente motivarle dal punto di vista dei suoi valori morali.

L'amministratore di sostegno

La vigente Legge 9/1/04 n. 6 ha introdotto la figura dell'Amministratore di Sostegno, figura designata dal Giudice Tutelare per assumere decisioni anche sanitarie in vece del malato mentalmente incapace. La figura dell'Amministratore di Sostegno realizza peraltro la direttiva di delega. Infatti, tale legge consente al malato ancora mentalmente capace di designare un suo fiduciario che lo rappresenterà in caso di sopravvenuta incapacità mentale. Nel caso delle patologie neurodegenerative in cui è attesa la perdita delle capacità decisionali, è particolarmente importante prevedere per tempo alla nomina di un Amministratore di Sostegno in modo da tutelare le volontà anticipate del malato. Laddove possibile è opportuno che sia il malato stesso a individuare un Amministratore di Sostegno che goda della sua fiducia, segnalandone il nome al Giudice Tutelare. La gestione dell'istanza di nomina dell'Amministratore di Sostegno da parte di un'istituzione di ricovero o anche in ambito di assistenza domiciliare risulta facilitata se ci si avvale del supporto professionale dell'Assistente Sociale che potrà anche essere di aiuto nella fase di adozione di decisioni terapeutiche e nelle correlate comunicazioni fra *équipe* curante e familiari o persone care al malato. La figura dell'Amministratore di Sostegno è peraltro confermata nella recente legge 219/17 che ne specifica ulteriormente il ruolo e ne regola i rapporti con l'*équipe* curante anche in caso di opinioni divergenti con quest'ultima (art. 3).

La proporzionalità dei trattamenti

Il criterio di proporzionalità permette di stabilire se un trattamento è proporzionato o sproporzionato (terminologia che ha sostituito la precedente distinzione in trattamento ordinario o straordinario) permettendo di differenziare i trattamenti proporzionati che si ha il dovere etico di praticare (e che pertanto sarebbe eticamente sbagliato non iniziare o interrompere) e i trattamenti sproporzionati che si ha il dovere etico di non praticare (e che pertanto è eticamente sbagliato iniziare o proseguire) Pontificio consiglio per gli operatori sanitari (2017).

Per esprimere un giudizio etico di proporzione o sproporzione relativamente ad un trattamento ipotizzato bisogna valutare i seguenti elementi: probabilità di successo, aumento atteso della quantità di vita, aumento atteso della qualità di vita, peso relativo degli oneri fisici, psichici ed economici sopportati dal soggetto.

In base a questi elementi un trattamento diventa sempre più proporzionato quanto più ci si aspetta un'alta probabilità di successo, un aumento della sopravvivenza e della qualità di vita e quanto più bassi sono gli oneri che il malato dovrà sopportare.

Viceversa, un trattamento diventa sempre più sproporzionato quanto più si riducono le probabilità di successo, la quantità o la qualità di vita attese e quanto più aumenta il peso degli oneri.

Quando un trattamento è classificato come sproporzionato non va né offerto al malato né praticato poiché l'implementazione di trattamenti sproporzionati (impropriamente definiti come "accanimento terapeutico") non è eticamente ammissibile anche se a richiederli sono il malato stesso o i familiari. Infatti, l'etica impone di praticare solo trattamenti proporzionati.

È bene precisare che il criterio di proporzionalità si pone in stretta relazione con le condizioni cliniche specifiche di un singolo malato in cui si valuta l'eticità dell'impiego di un determinato trattamento. Questo consente di escludere che vi siano, sul piano teorico, trattamenti sempre proporzionati o sempre sproporzionati, indipendentemente da situazioni cliniche specifiche.

La proporzione o la sproporzione di un determinato trattamento deve essere pertanto valutata tenendo in attenta considerazione le specificità della fase di malattia di quel singolo malato.

Nel caso non sia chiara la sproporzione di un trattamento è eticamente opportuno iniziarlo o, se già in corso, proseguirlo fino a che un regolare monitoraggio della sua proporzionalità non permetterà di definire la proporzionalità del trattamento in corso (Stanley 1989). La legge 219/17 (art.2) prescrive esplicitamente il dovere di non praticare trattamenti inutili o sproporzionati.

La limitazione dei trattamenti

Per limitazione terapeutica si intende il non inizio o la sospensione di trattamenti sproporzionati. La limitazione terapeutica risponde quindi al dovere etico di praticare trattamenti proporzionati e di non praticare trattamenti sproporzionati.

Per queste fondate ragioni la limitazione terapeutica, che comprende sia il non inizio che la sospensione di trattamenti sproporzionati, non è definibile come una pratica eutanasi (Materstvedt 2003).

Una corretta gestione della limitazione terapeutica si fonda su un percorso decisionale ispirato alla maggior condivisione possibile con il malato mentalmente capace, con i familiari e con i membri dell'equipe curante.

In primo luogo, deve essere assicurata la condivisione delle informazioni cliniche e delle motivazioni etiche a supporto della decisione di avviare una limitazione terapeutica. È, infatti, opportuno che tutti coloro che sono coinvolti nel processo decisionale o che sono partecipi al percorso di malattia dispongano degli elementi clinici ed etici per comprendere la formulazione del giudizio di sproporzione terapeutica. Ove possibile è anche importante essere tempestivi nell'avviare una riflessione sulla possibilità di limitare in un prossimo futuro un trattamento che potrebbe rivelarsi sproporzionato, in modo da dare tempo a tutti di svilupparne una progressiva consapevolezza, soprattutto nei casi di maggior incertezza.

Nella gestione di una limitazione terapeutica è consigliato adottare delle strategie utili a ridurre l'impatto emotivo sul malato *competent* e sui familiari, quali ad es. effettuare comunicazioni tempestive, frequenti e veritiere all'aggravarsi della prognosi, essere disponibili a rispondere alle domande del malato o dei familiari, incoraggiare i familiari a prendere in considerazione i trattamenti che il malato *incompetent* avrebbe desiderato. Ovviamente effettuare un buon controllo dei sintomi ed assicurare una presenza empatica sono elementi importanti nel supportare tali strategie. Sono inoltre da evitare alcuni errori gravi come rinviare la discussione sulla limitazione terapeutica nonostante il peggioramento prognostico in atto, eludere il contatto con i familiari quando la morte si avvicina, trasferire il peso decisionale della limitazione terapeutica sui familiari, tentennare nella limitazione terapeutica per un inadeguato processo decisionale condotto in *équipe* (Prendergast 2002).

Soprattutto nel malato *incompetent* vanno tenuti ben presenti i bisogni dei familiari riassumibili in: ottenere risposte veritiere alle loro domande, sapere cosa non sta funzionando nel malato evitando informazioni troppo generiche, sapere la reale prognosi, ricevere informazioni in un linguaggio per loro comprensibile, essere rassicurati sulla non sofferenza del loro caro, essere confortati e poter esprimere le loro emozioni (Prendergast 2002).

Il processo decisionale eticamente fondato

Si farà qui riferimento ad altri due criteri etici necessari per condurre un processo decisionale che risulti eticamente fondato, oltre il Consenso informato, la PAC e le DAT che sono stati precedentemente esaminati. Essi sono il Giudizio sostitutivo e il Miglior interesse (*best interest*) del malato. Mentre nel malato mentalmente capace il consenso informato rappresenta lo *standard* decisionale di primaria importanza, non risultando eticamente, deontologicamente e giuridicamente lecita alcuna indagine diagnostica rilevante o alcun trattamento significativo attivati contro il dissenso del malato o senza il suo consenso, l'analisi va approfondita nel caso del malato *incompetent*. Infatti, nel malato privo della capacità decisionale e in assenza di volontà anticipate formalizzate nella PAC e nelle DAT, la decisione deve essere assunta dai sanitari curanti ricorrendo a due *standard* decisionali quali il Giudizio sostitutivo e il Miglior interesse (*Best interest*) del malato. In merito al **Giudizio sostitutivo** va precisato che il medico curante (e, in senso lato la *équipe* curante) prende le decisioni basandosi sulle volontà e i desideri espressi in precedenza dal

malato. Sotto il profilo etico è importante sottolineare che nel Giudizio sostitutivo non sono i familiari a prendere le decisioni; al contrario, sono i sanitari dell'équipe a decidere ricostruendo le volontà o gli orientamenti pregressi del malato.

Infine, nel caso di un malato mentalmente incapace di cui non sia possibile ricorrere al Giudizio sostitutivo per assenza di informazioni su sue precedenti volontà, o in situazioni d'emergenza (in cui non sia possibile né ottenere il consenso informato o eventuali DAT né formulare un Giudizio sostitutivo), i sanitari devono ricorrere al criterio del **Migliore interesse del malato** (“*Best interest*”), standard decisionale che si fonda sul bilancio fra i benefici attesi e gli oneri previsti del trattamento terapeutico per quel dato malato in quel determinato momento secondo i principi etici di beneficiabilità e non maleficabilità.

Non è superfluo precisare che, al di là delle prescrizioni normative, è di grande importanza cercare di giungere all'adozione di decisioni che, nel rispetto delle volontà attuali o pregresse del malato, riconoscano la più ampia condivisione possibile nell'ambito dell'équipe. Questo è possibile se i professionisti che le compongono abbiano sufficienti competenze etiche, se le informazioni relative alle volontà del malato sono regolarmente condivise tramite la registrazione in cartella e la loro discussione nelle riunioni d'équipe e se gli orientamenti decisionali dei sanitari sono oggetto di condivisione anticipata in équipe rispetto all'insorgere del problema o quantomeno di una condivisione tempestiva.

Analoghe considerazioni possono essere svolte circa la condivisione delle decisioni con la rete di affetti significativi per il malato. Infatti, pur nel più rigoroso rispetto delle volontà (attuali o pregresse) del malato, è molto importante condividere con i familiari o le persone care al malato i vari snodi del processo decisionale. È altresì importante cercare di supportare tali familiari sul piano emotivo, esplorando le loro paure e verificando un loro eventuale disaccordo con i desideri del malato o con le decisioni che i curanti si accingono a mettere in atto. L'obiettivo da perseguire è il massimo grado di condivisione con la rete affettiva circa il rispetto delle volontà (attuali o pregresse) del malato.

- Beauchamp, Childress. Principles of Biomedical Ethics 4th ed. 1994 Oxford University Press.
- Borsellino P. Bioetica tra “moralì” e diritto. Raffaello Cortina Ed. 2018.
- Codice deontologico degli psicologi italiani 1997 <<http://www.psy.it/codice-deontologico-degli-psicologi-italiani>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Codice deontologico dei fisioterapisti 2011 <<https://aifi.net/professione/codice-deontologico/>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Codice deontologico dell'assistente sociale 2009 <http://www.cnoas.it/La_professione/Codice_deontologico.html> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Codice di deontologia medica 2014 <<https://portale.fnomceo.it/fnomceo/showArticolo.2puntOT?id=115184>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Consiglio d'Europa - Convenzione di Oviedo. Convenzione per la protezione dei diritti dell'uomo e la dignità dell'essere umano riguardo alle applicazioni della biologia e della medicina (Convenzione sui diritti dell'uomo e la biomedicina) (1997) <http://www.unimi.it/cataloghi/comitato_etico/Convenzione_di_Oviedo.pdf> (ultimo accesso 15/3/2018).

- Corli O et al. Illness awareness in terminal cancer, an Italian study. *Palliat Med.* 2009;23:354-359.
- Costituzione italiana 1948 <<https://www.senato.it/documenti/repository/istituzione/costituzione.pdf>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Il codice deontologico dell'infermiere 2009 <<http://www.ipasvi.it/norme-e-codici/deontologia/il-codice-deontologico.htm>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Legge 22 dicembre 2017, n. 219 Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento. GU Serie Generale n.12 del 16-01-2018. <<http://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/2018/1/16/18G00006/sg>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Legge 9 gennaio 2004 n. 6 Introduzione nel libro primo, titolo XII, del codice civile del capo I, relativo all'istituzione dell'amministrazione di sostegno e modifica degli articoli 388, 414, 417, 418, 424, 426, 427 e 429 del codice civile in materia di interdizione e di inabilitazione, nonché relative norme di attuazione, di coordinamento e finali" (G.U. n. 14 del 19.1.2004).
- Materstvedt LJ et al. Euthanasia and physician assisted suicide: a view from an EAPC Ethics Task Force. *Palliat Med* 2003;17:97-101.
- Pontificio consiglio per gli operatori sanitari (per la pastorale della salute). Nuova Carta degli operatori sanitari 2017 Libreria Editrice Vaticana; § 149-159; pag.122-130.
- Prendergast TJ, Puntillo K. Withdrawal of Life Support. *Intensive Caring at the End of Life.* *JAMA.* 2002;288:2732-2740.
- Pucci E et al. Relatives' attitudes towards informing patients about the diagnosis of Alzheimer's disease. *J Med Ethics* 2003;29:51-4.
- Rietjens JAC et al. on behalf of the European Association for Palliative Care (EAPC). Definition and recommendations for advance care planning: An international consensus. Supported by the European Association for Palliative Care. *The Lancet Oncology* 2017, 18, No. 9, e543-e551.
- SICP. Informazione e consenso progressivo in Cure Palliative: un processo evolutivo condiviso” – Raccomandazioni della SICP (2015) <<http://bit.ly/2nQorS4>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Stanley JM. The Appleton Conference: suggested international guidelines for decisions to forego medical treatment. *Journal of Medical Ethics*, 1989;15:129-136.

10. SEDAZIONE PALLIATIVA

Per quanto concerne la procedura terapeutica denominata Sedazione Palliativa (SP) si fa riferimento a quanto contenuto nei documenti *ad hoc* della SICP (2008), della EAPC (Cherney 2009), del Comitato Nazionale per la Bioetica (2016) sia per gli aspetti definitivi sia per quelli clinici, etici e comunicativo-relazionale. In questa sede, per ragioni di sintesi, si fa cenno ai soli aspetti definitivi e etico-giuridici della SP.

Definizioni

Nel documento “Raccomandazioni della SICP sulla Sedazione Terminale/Sedazione Palliativa” (2008) la SICP ha definito la SP (termine che sta prevalendo rispetto all’originario “Sedazione Terminale”) come “la riduzione intenzionale della vigilanza con mezzi farmacologici, fino alla perdita di coscienza, allo scopo di ridurre o abolire la percezione di un sintomo, altrimenti intollerabile per il paziente, nonostante siano stati messi in opera i mezzi più adeguati per il controllo del sintomo, che risulta, quindi, refrattario”.

La definizione contenuta nel documento “Sedazione palliativa profonda continua nell’imminenza della morte” stilato dal Comitato Nazionale per la Bioetica è: “la somministrazione intenzionale di farmaci ipnotici, alla dose necessaria richiesta, per ridurre il livello di coscienza fino ad annullarla, allo scopo di alleviare o abolire la percezione di un sintomo senza controllo, refrattario, fisico o psichico, altrimenti intollerabile per il paziente, in condizioni di imminenza della morte”.

Gli elementi essenziali che definiscono la SP sono quindi l’essere una procedura terapeutica (induzione farmacologica di una riduzione o abolizione della vigilanza) indicata in presenza di sintomi refrattari ai trattamenti disponibili che inducono una sofferenza intollerabile per il malato nella fase di morte imminente (riferibile ad un periodo compreso fra poche ore e le ultime due settimane (Schlidmann 2013, Lossignol 2015).

Giustificazioni etiche

Le giustificazioni etiche della SP sono solidamente fondate sia nell’Etica principlialista (Beauchamp 1994) che nelle più specifiche Etica della Qualità di Vita (EQV) ed Etica della Sacralità della Vita (ESV) (Lecaldano2002).

Nell’Etica principlialista la SP è moralmente giustificata perché promuove il bene del malato (rispetto del principio di beneficiabilità), evita la sofferenza del malato (principio di non maleficabilità) e, ove possibile, rispetta l’autonomia del malato se effettuata con il consenso attuale o anticipato (DAT) del malato.

Nell’EQV la SP è moralmente lecita perché promuove la qualità di vita del malato nel rispetto delle sue volontà attuali o anticipate.

Nell’ESV la SP è moralmente fondata perché rispetta la dottrina del doppio effetto ed il criterio della proporzionalità dei trattamenti (Maltoni 2014). Va inoltre precisato che secondo vari autori il ricorso al criterio del doppio effetto non è nemmeno necessario a causa dell’incremento progressivo dei dosaggi dei farmaci sedativi finalizzato al controllo delle sofferenze nel rispetto del principio di proporzionalità (De Graeff 2007, Rietjens 2008, Maltoni 2009 e 2012, e della dimostrata assenza di depressione respiratoria o di anticipazione della morte (Beller 2015).

Tutti questi elementi consentono di differenziare nettamente la SP dall’eutanasia e dal suicidio medicalmente assistito (Radbruch 2016) anche tenendo conto che sono radicalmente differenti i tre determinanti morali dell’azione: l’intenzione dell’operatore (proteggere da sofferenze vs indurre la morte), i mezzi usati (sedativi vs farmaci letali) e il risultato finale (riduzione/abolizione della vigilanza vs morte).

Giustificazioni giuridiche

Le giustificazioni normative della SP fanno riferimento alla Legge 38 del 15.03.10 e, più specificatamente, alla Legge 219 del 22.12.17. Quest’ultima nell’Art. 2. (Terapia del dolore, divieto di ostinazione irragionevole nelle cure e dignità nella fase finale della vita) cita testualmente:

“1. Il medico, avvalendosi di mezzi appropriati allo stato del paziente, deve adoperarsi per alleviarne le sofferenze, anche in caso di rifiuto o di revoca del consenso al trattamento sanitario indicato dal medico. A tal fine, è sempre garantita un’appropriata terapia del dolore, con il coinvolgimento del medico di medicina generale e l’erogazione delle cure palliative di cui alla legge 15 marzo 2010, n. 38.

2. Nei casi di paziente con prognosi infausta a breve termine o di imminenza di morte, il medico deve astenersi da ogni ostinazione irragionevole nella somministrazione delle cure e dal ricorso a trattamenti inutili o sproporzionati. In presenza di sofferenze refrattarie ai trattamenti sanitari, il medico può ricorrere alla sedazione palliativa profonda continua in associazione con la terapia del dolore, con il consenso del paziente.

3. Il ricorso alla sedazione palliativa profonda continua o il rifiuto della stessa sono motivati e sono annotati nella cartella clinica e nel fascicolo sanitario elettronico.”.

Altre indicazioni normative relativamente al controllo delle sofferenze sono rinvenibili negli art. 3 e 39 del Codice di deontologia medica (2014) e negli art. 6, 34 e 34 del Codice deontologico dell’infermiere (2009).

- Beller EM et al. Palliative pharmacological sedation for terminally ill adults. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Jan;1CD010206. <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD010206.pub2/abstract;jsessionid=2BAAA489C4FFD85E36CC4991827BC599.f02t03>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Cherney NI, Radbruch L. European Association for Palliative Care (EAPC) recommended framework for the use of sedation in palliative care. *Palliative Medicine* 2009;23:581-593
- Codice di deontologia medica 2014 <<https://portale.fnomceo.it/fnomceo/showArticolo.2puntOT?id=115184>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Comitato Nazionale per la Bioetica, Sedazione palliativa profonda continua nell’imminenza della morte, 29 gennaio 2016, <http://bit.ly/2nwK4pp> (ultimo accesso 15/3/2018)
- De Graeff A, Dean M. Palliative sedation therapy in the last weeks of life: a literature review and recommendations for standards. *J Pall Med* 2007;10:67-85.
- Il codice deontologico dell’infermiere 2009 <<http://www.ipasvi.it/norme-e-codici/deontologia/il-codice-deontologico.htm>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Lecaldano E. Dizionario di Bioetica. Roma-Bari: Laterza 2002 (pag. 245-7).
- Legge 15 marzo 2010, n. 38. Disposizioni per garantire l’accesso alle cure palliative e alla terapia del dolore. GU Serie Generale n.65 del 19-03-2010. <http://bit.ly/2FNdyIO> (ultimo accesso 15/3/2018)
- Legge 22 dicembre 2017, n. 219 Norme in materia di consenso informato e di disposizioni anticipate di trattamento. GU Serie Generale n.12 del 16-01-2018. <<http://www.gazzettaufficiale.it/eli/id/2018/1/16/18G00006/sg>> (ultimo accesso 15/3/2018).
- Lossignol D. End-of-life sedation: is there an alternative? *Curr Opin Oncol* 2015;27(4):358-364.
- Maltoni M et al. Palliative Sedation in End-of-Life Care and Survival: A Systematic Review. *J Clin Oncol* 2012;30:1378-1383.

- Maltoni M et al. Palliative sedation therapy does not hasten death: results form a prospective multicenter study. *Ann Oncol* 2009;20:1163-1169.
- Maltoni M, Scarpi E, Nanni O. Palliative sedation for intolerable suffering. *Curr Opin Oncol* 2014;26:389-394.
- Radbruch L et al. Euthanasia and physician-assisted suicide: A white paper from the European Association for Palliative Care. *Palliat Med* 2016;30:104-116.
- Rietjens JA et al. Palliative sedation in a specialized unit for acute palliative care in a cancer hospital: comparing patients dying with and without palliative sedation. *J Pain Symptom Manage* 2008;36: 228-234.
- Schlidmann J, Schildmann E. Clinical and ethical challenges of palliative sedation therapy. The need for clear guidance and professional competencies. *Int J Clin Pract* 2013;67:1086-1088.
- SICP. Raccomandazioni della SICP sulla Sedazione Terminale/Sedazione Palliativa. *Rivista italiana di cure palliative* 2008;1:16-36 < <http://bit.ly/2nAkEcV>> (ultimo accesso 15/3/2018).

APPENDICE. Casi clinici per il documento condiviso SIN-SICP sulle Cure Palliative in Neurologia

Il caso di Carlo, affetto da sclerosi multipla

Carlo ha 72 anni, da 25 anni è affetto da SM. Dopo 8 anni di forma recidivante-remittente, la malattia si è modificata in secondariamente progressiva. Ha dovuto abbandonare il lavoro, dopo avere lottato per anni contro le difficoltà di deambulazione. Egli era dipendente di una ditta di lavorazioni artigianali e svolgeva con passione il ruolo di delegato sindacale in azienda. Dopo quindici anni dalla diagnosi ha dovuto accettare la carrozzina per l'impossibilità di proseguire la deambulazione con le stampelle ed in seguito ad un paio di cadute per strada. Nei dieci anni successivi la malattia lo ha progressivamente privato di molte funzioni vitali costringendolo alla totale dipendenza nelle *ADL*.

È ormai quasi totalmente tetraplegico, riesce appena a muovere una mano con la quale comunica componendo le parole attraverso una tabella alfanumerica. Non parla più da 3 anni. È totalmente disfagico e viene nutrito ed idratato tramite una *PEG*. Ha un catetere vescicale a permanenza che è stato posizionato a causa dei frequenti episodi di ritenzione urinaria che non erano gestibili con le cateterizzazioni estemporanee. Ha avuto due episodi di polmonite *ab ingestis* prima del posizionamento della *PEG*, per le quali è stato ricoverato ed ha rischiato di morire.

È molto rigido, soprattutto agli arti inferiori. Questo provoca molte difficoltà nell'igiene perineale e nella mobilizzazione passiva che viene fatta con l'uso di un solleva malati nei passaggi letto carrozzina.

Il centro di riferimento per la SM ha proposto il posizionamento di una pompa intratecale al baclofen per ridurre la spasticità muscolare.

I colleghi pneumologi hanno prescritto l'uso della macchina della tosse per rimuovere le secrezioni respiratorie a causa della tosse inefficace di Carlo ed hanno prospettato l'utilizzo della ventilazione non invasiva a scopo palliativo.

La moglie Domenica, ex infermiera in pensione, si occupa a tempo pieno della sua assistenza. È molto stanca e confusa per le proposte terapeutiche riabilitative che le sono state fatte. Carlo è in grado di decidere, ma appare spesso disinteressato, assente. Delega alla moglie le decisioni che lo riguardano.

Durante una consulenza di CP emergono i seguenti temi e problemi:

- Carlo ha dolore da circa due anni. Lo definisce come dolore posturale, prevalente in regione inguinale ed alla radice delle cosce, di intensità media moderata e costante. Migliora temporaneamente con i cambi posturali. Quando è a letto chiama ogni 3 ore per comparsa di sintomatologia algica dorso lombare, e viene mobilizzato passivamente con risoluzione del sintomo. Domenica e Davide dicono che questo è positivo perché se lui chiama avendo dolore loro si ricordano di mobilizzarlo e questo previene le ulcere da decubito.
- I familiari riferiscono un senso di confusione rispetto ai programmi terapeutici ed assistenziali. A loro sembra che gli ausili e le proposte terapeutiche arrivino sempre fuori tempo, che non ci sia un coordinamento tra i servizi, che ciascuno faccia delle proposte specialistiche senza una visione globale del quadro clinico di Carlo.

- Non sono stati affrontati i temi della terminalità. La SM è dipinta come una malattia cronica della quale non si muore. Però Carlo ha già rischiato più volte di morire per problemi nutrizionali o respiratori ed infettivi.
- Il significato delle terapie invasive proposte non è stato affrontato con chiarezza.

Domande e riflessioni

- Con quale obiettivo è stata posizionata la *PEG*? Perché non morisse di fame o di sete? Per evitare ulteriori polmoniti *ab ingestis*? Per migliorare la sua qualità della vita?
- Che significato avrebbe la pompa al baclofen? Solo per ridurre spasticità e dolore? O per farlo vivere di più? Non si potrebbe rimodulare la terapia farmacologica evitando un intervento invasivo?
- Qual è il significato della macchina della tosse? Della *NIV*? E se poi non bastasse gli verrebbe proposta una ventilazione meccanica invasiva per via tracheostomica?
- Il dolore di Carlo non è stato trattato con farmaci, ma solo con l'indicazione alla mobilizzazione. Non si potrebbe trattare il dolore cronico e mobilizzare Carlo mettendo delle sveglie per ricordarsene togliendo il sintomo e prevenendo le lesioni da pressione?

Il caso di Veronica affetta da SLA

Veronica è una infermiera di 57 anni, divorziata. È ritirata dal lavoro da sei mesi in seguito alla diagnosi di Sclerosi Laterale Amiotrofica ad esordio bulbare diagnosticata dopo 10 mesi dalla comparsa dei primi sintomi, in particolare disfagia ed alterazioni della voce.

Viene ricoverata in hospice su sua richiesta perché vive da sola e non riesce più a gestire la sua vita quotidiana.

Al momento del ricovero è totalmente anartrica, comunica scrivendo perché non ha deficit motori agli arti, è in nutrizione enterale totale per disfagia totale. Le condizioni generali sono scadute, appare denutrita e confessa di avere ridotto spontaneamente l'apporto calorico enterale rispetto alla prescrizione fatta dai nutrizionisti. Riesce comunque a camminare. Da qualche settimana è comparsa una iniziale fatica respiratoria, soprattutto quando cammina. Non ha voluto recarsi in pneumologia. Ha però deciso, grazie alla collaborazione di una cara amica che si cura di lei, di programmare il suicidio assistito in Svizzera per il giorno del suo 58 compleanno, tra 40 giorni. Chiede agli operatori dell'hospice di assisterla fino al giorno prima di tale evento e poi vuole la dimissione per potersi recare, in compagnia dell'amica, presso il centro elvetico a cui ha già anticipato del denaro.

Nei primi giorni dopo il ricovero il personale in servizio accoglie le richieste di Veronica e cerca di fare una valutazione dei bisogni di cure palliative e delle preoccupazioni della paziente. Alla compilazione dell'IPOS (*Integrated Palliative Outcome Score*), un questionario che valuta queste dimensioni nei pazienti con malattia avanzata, emerge come primo problema e preoccupazione la paura di morire soffocata. Il medico affronta con la paziente questo tema. Veronica scrive: "Sa dottore, io ho lavorato in reparto per molti anni ed ho visto morire soffocato un malato di SLA. Io non voglio fare quella fine, preferisco decidere di morire senza ulteriori sofferenze. Ho deciso che come ultimo regalo di compleanno mi regalerò una morte dignitosa e indolore".

Partendo da questa frase scritta il medico spiega a Veronica che la morte per soffocamento è possibile, ma rara nella SLA. Che le cure palliative possono offrire una terapia efficace contro la dispnea, con mezzi non invasivi e senza fare perdere il controllo della propria vita al malato. La morfina, adeguatamente titolata ed eventualmente associata a farmaci ansiolitici riesce a controllare il sintomo nella grande maggioranza dei casi. Nel caso invece di mancanza di fiato non tollerabile (dispnea refrattaria), esiste la possibilità della sedazione terapeutica palliativa che garantisce una morte naturale, ma senza sofferenza.

Veronica è stupita, nessuno le aveva mai parlato di queste possibilità. Dopo qualche minuto di emozione informa che lei ha una figlia adulta che non vede da mesi perché lei non ha accettato la decisione del suicidio della mamma. Questa prospettiva potrebbe riavvicinarle e fare vivere gli ultimi mesi di vita insieme. Nei giorni che seguono avviene proprio questo. La figlia Monica raggiunge la mamma dalla Sicilia, dove era andata a vivere per allontanarsi. Passano insieme molte giornate e Veronica festeggia il compleanno in hospice con una festa. Viene titolata la morfina e questo le consente di vivere due mesi in più rispetto al suo programma. Quando la fatica respiratoria è per lei intollerabile chiede ed ottiene la sedazione terapeutica. Muore in hospice con la figlia e l'amica accanto.

Domande e riflessioni

- Che ruolo ha la comunicazione di cattive notizie nella SLA?
- Perché i malati di SLA non conoscono le cure palliative?

- Che benefici avrebbe potuto avere Veronica se avesse conosciuto le CP alcuni mesi prima rispetto a quanto accaduto?
 - Avrebbe avuto informazioni più accurate in tempi più idonei alle sue decisioni?
 - Avrebbe evitato una frattura relazionale così grave con la figlia?
 - Avrebbe risparmiato i soldi per il suicidio assistito?
 - Si sarebbe risparmiata mesi di terrore di morire soffocata?
- Come ci si relaziona con una persona che incontra le cure palliative avendo già deciso di anticipare la propria morte?
 - Non li si prende in carico perché questa decisione è contraria al nostro ordinamento legislativo, deontologico e morale?
 - Oppure li si accoglie nel rispetto delle decisioni e si offre loro una valutazione attenta dei bisogni ed una proposta terapeutica proporzionata, salvo poi accettare le decisioni del malato?

Il caso di Maria, malattia di Parkinson

Maria ha 83 anni. È affetta da MP da 9 anni. Ora la malattia non è più sotto controllo. Dopo avere assunto L-DOPA e dopaminergici per bocca per molti anni la finestra terapeutica si è ridotta e lei alterna episodi di *freezing* e periodi *OFF* a discinesie iatrogene debilitanti. È molto magra, non riesce ad assumere le calorie sufficienti per le sue necessità caloriche, le discinesie sono spossanti. Durante le fasi di *freezing* è completamente bloccata. Compaiono tremolii incontrollabili e lei ha molto dolore. Il sintomo è riferito come urente, severo e debilitante. L'apomorfina sottocutanea praticata al bisogno riesce a risolvere i blocchi nel giro di 15 minuti, ma la lascia in preda a movimenti incontrollabili ed allucinazioni che la spaventano. Quando non è in *freezing* ha comunque dolore, lo riferisce come muscolo scheletrico, articolare, di componente somatica, intensità moderata, ma costante. Non assume alcuna terapia antalgica, perché nessuno le ha mai chiesto se avesse dolore ed il medico di famiglia le ha detto che il Parkinson non provoca dolore ed i farmaci sono pericolosi per la sua salute già così precaria. Durante le fasi di blocco riferisce anche un senso di costrizione alla gola con mancanza di fiato.

Il neurologo di riferimento, che la conosce da anni, le aveva proposto di fare i test neuro psicologici per il possibile inserimento nel programma di stimolazione cerebrale profonda (*DBS*) già 2 anni fa, ma lei aveva rifiutato.

Negli ultimi 4 mesi è caduta due volte, sempre a causa della difficoltà di coordinazione del movimento a causa delle discinesie. È stata portata in pronto soccorso tre volte negli ultimi sei mesi per infezione della vie urinarie, per la comparsa di vomito incontrollato dopo apomorfina e per gli esiti di una caduta, fortunatamente senza fratture. Ogni passaggio in pronto soccorso è stato traumatico perché l'attesa in barella ha provocato l'insorgenza di una lesione da decubito al trocantere di destra ed in una altra occasione le hanno posizionato un catetere vescicale e dal quel momento soffre di incontinenza urinaria e bruciori.

Da due mesi le è stata posizionata una *PEGJ* attraverso la quale viene somministrata la DUODOPA in infusione continua 12 ore al giorno. Il marito Giorgio ha un anno più di lei ed è l'unico caregiver. Non hanno figli. Ci sono dei vicini di casa che provvedono a fare la spesa per loro, ma Giorgio si reca ogni 15 giorni in ospedale per approvvigionarsi delle ricariche della duodopa.

Domande e riflessioni

Giorgio esprime molte preoccupazioni per la gestione di Maria:

- Chi si occupa di medicare la PEG? Il medico di famiglia dice che l'ADI si può attivare solo se deve fare le flebo, Maria è troppo debole per recarsi in ambulatorio e rischia di cadere.
- Davvero non si può fare nulla per i suoi dolori, per la mancanza di fiato, per le allucinazioni?
- Il neurologo la visita ogni sei mesi, ma tra una visita e l'altra il quadro clinico di Maria varia completamente. Il medico di famiglia non è competente per la gestione della malattia ed il pronto soccorso pare faccia più danni che benefici.
- Giorgio teme che Maria morirà presto, sta deperendo, non mangia a sufficienza e nessuno ha detto loro cosa stia capitando.
- Egli è anche preoccupato per la propria salute essendo diabetico, iperteso ed anziano e non sa per quanto tempo ancora sarà in grado di prendersi cura adeguatamente di Maria. E poi che ne sarà di lei? Chi si occuperà di noi?

Il caso di Paolo, affetto da demenza

Il sig. Paolo ha 67 anni, è un ex insegnante di fisica alle scuole medie superiori e da due anni è ritirato dal lavoro. È sposato con Marta, ed hanno due figli, Antonella 35 anni sposata con 2 bambini di 3 e 5 anni, e Claudio 33 anni, dottorando in una università tedesca che convive da un anno con una studentessa in Germania.

Paolo è affetto da una forma di demenza severa. L'eloquio è quasi incomprensibile, risponde ad ordini semplici, ma spesso pare non capire quello che gli viene chiesto. Da un mese è comparsa una incontinenza urinaria e fecale, ma Paolo non si lascia pulire da Marta, anzi si arrabbia e pare che non la riconosca più. E' assalito da deliri persecutori e tratta Marta come se fosse una estranea, assumendo atteggiamenti aggressivi cercando di mandarla via di casa.

Marta cerca di coinvolgere i figli per capire come gestire la situazione, ma Claudio non può proprio allontanarsi dall'università perché c'è una sessione di esami e Antonella è presente, ma sembra non rendersi conto della situazione. A tratti pare addirittura colpevolizzare la mamma per gli atteggiamenti aggressivi di Paolo. Lei non può trasferirsi a casa dei genitori per dare una mano perché la gestione dei bambini non glielo consente. Viene assunta una giovane badante rumena che si reca per qualche ora della giornata a casa di Paolo e Marta, ma anche lei è osteggiata dall'atteggiamento del malato e non sembra in grado di sostenere l'assistenza a domicilio.

Alla fine si decide di ricoverare Paolo in una residenza per anziani non autosufficienti. I figli, in particolare Antonella, sembrano poco convinti della scelta ed accusano Marta di non volersi occupare delle condizioni del papà.

All'ingresso nella residenza Marta viene coinvolta nella pianificazione dell'assistenza assistenziale di Paolo. Egli infatti non è in grado di comprendere la necessità di curarsi, non collabora alle strategie di cura ed assistenza e spesso si oppone strenuamente ai tentativi di accudimento, come fosse spaventato. Le viene chiesto di raccontare le disposizioni che Paolo aveva dato all'inizio della malattia, lei riferisce della contrarietà espressa da Paolo in precedenza sulla rianimazione cardio-polmonare (*CPR*) e sull'accanimento in generale.

Nel corso della riunione di programmazione viene spiegato a Marta che potranno insorgere delle complicanze mediche nelle fasi successive della malattia e che è importante pianificare in anticipo gli interventi da attuare o da evitare. Per fare questo le viene proposto di stabilire come siano, a suo giudizio, da ordinare i seguenti obiettivi di cura per Paolo:

- prolungare la sopravvivenza,
- mantenere lo stato funzionale,
- mantenere il confort e la qualità di vita.

Marta, non avendo informazioni dirette da Paolo su queste opzioni, ritiene che l'obiettivo più importante in questa fase sia il mantenimento delle funzioni, seguito dal confort e l'aumento della sopravvivenza al terzo posto.

In base a queste preferenze il *team* di cura propone di non praticare una *CPR* nel caso si rendesse necessaria, spiegando come questa procedura abbia scarsissime possibilità di successo, quanto possa risultare traumatica per chi sopravvivesse e come non abbia alcuna possibilità di migliorare lo stato funzionale del malato demente.

Inoltre si discute dell'utilità di trasferire Paolo in un *setting* per acuti se dovesse capitare una infezione o una complicanza improvvisa. Si spiega come le infezioni possano essere trattate con antibiotici e terapie di supporto e sintomatiche nella residenza con risultati migliori che in ospedale, nelle condizioni cliniche di Paolo, e come il trasferimento si potrebbe prendere in considerazione nel caso di eventi acuti non trattabili in residenza (fratture, addome acuto ecc). Marta, dopo avere soppesato i pro e contro decide che non si pratici una *CPR*, che si curi Paolo il più possibile nella struttura e che si consideri il ricovero solo nel caso in cui l'obiettivo atteso sia un miglioramento del confort e della Qualità della vita.

La fase di demenza terminale

Dopo sei mesi da questi eventi Paolo manifesta altri segni di deterioramento fisico. Non è più in grado di alimentarsi da solo, viene imboccato dal personale o da Marta. Fatica anche nella masticazione ed il pasto deve essere frullato ed omogeneizzato. Vengono utilizzati addensanti per l'acqua ed i liquidi.

Paolo è allettato per la maggior parte delle ore del giorno, viene messo in carrozzina ai pasti, ma ha poca resistenza e tende ad addormentarsi da seduto. Sono comparse iniziali lesioni da pressione al sacro e ai trocanteri che vengono medicate dal personale. Porta il pannolone a permanenza. Ha avuto alcuni episodi infettivi urinari ed uno alle alte vie respiratorie trattate con antibiotici per bocca. Nelle ultime settimane Paolo perde peso.

A questo punto Marta viene nuovamente convocata per la discussione sui problemi di alimentazione ed idratazione. Viene messa al corrente del fatto che con la progressione della demenza è comune che compaiano le difficoltà di deglutizione ed il rifiuto del cibo e dei liquidi. Si discute del fatto che comunque Paolo viene alimentato ed idratato per bocca con le opportune modifiche della consistenza dei cibi e bevande, le attenzioni posturali ed il tempo necessario. Si discute della possibilità e della indicazione al posizionamento di una nutrizione artificiale (*PEG-SNG*) e della mancanza di evidenza di beneficio della stessa oltre alle possibili complicanze, il rischio di dover praticare forme di contenzione per evitare che Paolo si strappi i tubi, le complicanze locali.

Marta si convince del fatto che non ci sia motivo per mettere in atto una nutrizione artificiale e ci si concentra sul tentativo di proseguire con le strategie di prima utilizzando la via orale. Marta chiede se questa possa considerarsi la fase terminale della demenza ed il team conferma che è proprio così, anche se la valutazione prognostica rimane incerta.

Nei successivi tre mesi compaiono due episodi di rialzo termico con infezioni polmonari definite come "*ab ingestis*" dai medici della struttura. In entrambi i casi il quadro migliora con una terapia antibiotica intramuscolo. A questo punto vengono riproposti gli obiettivi di cura così come era stato fatto nove mesi prima. Marta decide che oggi il confort vada al primo posto seguito dal mantenimento delle funzioni residue e che la sopravvivenza resti come ultimo obiettivo da perseguire in ordine di importanza.

Al terzo episodio infettivo, che si verifica nel giro di poche settimane, Paolo appare sofferente, ha spesso episodi di soffocamento da cibo, febbre, tachipnea. Nel giro di un giorno non riesce più a deglutire e respira faticosamente.

Marta viene informata della morte imminente e dell'importanza della cura dei sintomi per migliorare il confort di Paolo ed evitare sofferenze inutili.

Paolo viene quindi trattato con basse dosi di morfina per la tachipnea-dispnea ed ossigeno, viene sottoposto ad accurate cure infermieristiche per la cura del cavo orale e dell'igiene. L'evoluzione è verso uno stato di coma, è tranquillo, non appare sofferente. Muore dopo un giorno accudito da Marta e dall'*équipe* della struttura.

Dopo il decesso prosegue il supporto al lutto per Marta ed il percorso di riavvicinamento-rappacificazione familiare.

Domande e riflessioni

- Dovendo pianificare il percorso di cura di un malato incapace di decidere per sé, è giusto presentare ai familiari od a un decisore surrogato le opzioni di cura in termini di: cure mirate all'aumento della sopravvivenza, mantenimento delle funzioni residue, cure mirate alla Qualità della vita e di morte (*Comfort care*)?
- Come ci si comporta in presenza di richieste di terapie non proporzionate quali il *tube feeding* nella demenza avanzata?
- Che ruolo hanno antibiotici parenterali nella demenza terminale: sono utili per prolungare la sopravvivenza? Sono efficaci per il confort-controllo sintomi? Oppure possono essere dannosi perché prolungano la fase agonica senza dare benefici al malato?
- Gli oppiacei sono farmaci utili per il controllo della dispnea e dei sintomi respiratori anche nella demenza terminale e possono essere affiancati anche a trattamenti specifici mirati al miglioramento della *performance* respiratoria
- Il paziente demente percepisce il dolore. Abbiamo a disposizione scale di valutazione del dolore nel malato incapace di esprimersi. Un buon trattamento del dolore spesso riduce la necessità di contenzione fisica o farmacologica in quanto non causata da uno stato di delirium, ma secondaria alla sofferenza fisica
- Ci ricordiamo dell'accompagnamento al *caregiver* nel percorso di malattia ed anche nella fase di gestione delle fasi del lutto.