

Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini Roma



**DOCUMENTO CONDIVISO
PER UNA PIANIFICAZIONE DELLE SCELTE DI CURA
NEL PAZIENTE AFFETTO DA
INSUFFICIENZA CRONICA D'ORGANO "END STAGE"**

COORDINATORE

Luigi Riccioni	Intensivista
-----------------------	---------------------

GRUPPO DI LAVORO

Stefano Amodio	Infermiere (STIRS)
Sergio Bartolini	Infermiere (Medicina)
Maria Carmela Belmonte	Infermiere (Rianimazione)
Giuseppe Brunetti	Pneumologo
Filippo Coia	Medico d'Urgenza PS
Laura Conversano	Medico Internista
Fabio Massimo Corsi	Neurologo
Lucia De Lio	Cardiologo UTIC
Rosario De Rosa	Cardiologo
Eartha Feller	Infermiere (PS)
Ascanio Giannini	Infermiere (UTIC)
Adriano Pellicelli	Epatologo
Stefania Pizzarelli	Nefrologo
Giulia Ranaldi	Intensivista
Dagmar Elfriede Rinnenburger	Pneumologo
Silvia Toscano	Infermiere (PS)
Simona Trapassi	Infermiere (Medicina)

INDICE

METODOLOGIA	4
PREMESSA	6
PERCORSO ANAMNESTICO-CLINICO-ASSISTENZIALE	8
RUOLO CENTRALE DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA ...	17
CONCLUSIONI	20
STATEMENTS ETICI	22
APPENDICE – LE PROVE SCIENTIFICHE	23
Cure Palliative	23
Cardiologia 1 – Insufficienza cardiaca	24
Cardiologia 2 – I dispositivi impiantabili	25
Pneumologia 1 – BPCO	27
Pneumologia 2 – Fibrosi polmonare idiopatica ...	28
Nefrologia	29
Neurologia	30
Insufficienza epatica cronica terminale	33
BIBLIOGRAFIA	34

METODOLOGIA

Nel primo trimestre del 2012 si è costituito nell'Ospedale San Camillo di Roma un Gruppo di Lavoro (GdL) multidisciplinare formato da medici specialisti in anestesia e rianimazione, pneumologia, cardiologia, nefrologia, neurologia, medicina d'urgenza, medicina interna ed epatologia oltre che da infermieri dalla comprovata esperienza nella gestione del paziente critico, con l'obiettivo di redigere un documento d'indirizzo sulle opzioni di trattamento dei pazienti con insufficienza cronica cardiaca, respiratoria, neurologica, renale ed epatica, mono- o multi-organica, in fase "end stage".

Il GdL ha individuato i seguenti obiettivi generali da sviluppare nel presente documento:

- identificare i criteri clinici e di valutazione globale disponibili in letteratura, utili a individuare i pazienti con insufficienza cronica "end stage" e a consentire scelte appropriate di cura
- fornire un contributo alla rimodulazione dei percorsi clinici ed assistenziali per questi pazienti
- fornire un supporto agli operatori per coinvolgere i familiari nelle decisioni terapeutiche
- fornire una definizione dei criteri etici che ispirano le scelte terapeutiche

Per l'enorme difficoltà a tradurre in rigida evidenza scientifica la materia trattata, a causa della scarsa produzione di studi controllati, la metodologia di lavoro scelta non è stata quella della revisione sistematica formale, ma quella della conferenza di consenso. Di conseguenza si è ritenuto opportuno classificare il documento non come raccomandazioni o linee guida ma come documento condiviso che esprime l'opinione degli estensori.

Questi, ciascuno per la propria area di attività, hanno raccolto il materiale scientifico, le prove disponibili e le personali esperienze, preparando una bozza di documento che rappresenta il comune denominatore condiviso dal GdL che ha contribuito alla stesura.

Il testo conclusivo, approvato dalla Direzione Sanitaria e dal Comitato Etico aziendale, è rivolto a intensivisti, cardiologi, pneumologi, neurologi, nefrologi, epatologi, medici d'urgenza, medici internisti e infermieri oltre che al rimanente personale sanitario che partecipa attivamente al team di cura e alle associazioni di malati.

Gli autori esprimono la loro gratitudine al Dr. Giuseppe Gristina che ha guidato il GdL nella fase iniziale ed ha contemporaneamente coordinato una task force

multidisciplinare a livello nazionale col medesimo obiettivo del nostro GdL aziendale. Il documento conclusivo, pubblicato sul sito della SIAARTI ¹ e successivamente su "Recenti Progressi in Medicina" ², è stato approvato da 9 Società Scientifiche: SIAARTI (Società Italiana Anestesia Analgesia Rianimazione Terapia Intensiva), IRC (Italian Resuscitation Council), ANMCO (Associazione Nazionale Medici Cardiologi Ospedalieri), SIMEU (Società Italiana Medicina Emergenza Urgenza), SICP (Società Italiana Cure Palliative), SIN (Società Italiana Nefrologia), ANIARTI (Associazione Nazionale Infermieri di Area Critica), SIMG (Società Italiana Medicina Generale), AIPO (Associazione Italiana Pneumologi Ospedalieri).

E' stato inoltre esaminato anche da esperti in bioetica e diritto che hanno integrato il testo finale con un'importante serie di approfondite considerazioni che ne supportano la sua validità etico-giuridica.

Il suddetto documento nazionale ha rappresentato un costante punto di riferimento per gli estensori del presente documento aziendale di cui va considerato come una versione estesa alla realtà extraospedaliera.

Il Comitato Etico raccomanda che il documento non appaia nella cartella clinica del paziente.

PREMESSA

Negli ultimi anni il miglioramento delle condizioni di vita e dell'assistenza sanitaria ha comportato un progressivo allungamento della vita media dei pazienti affetti da insufficienza cronica cardiaca, respiratoria, neurologica, renale ed epatica.

La storia naturale di queste grandi insufficienze non si è però modificata continuando a essere caratterizzata da riacutizzazioni ricorrenti, ciascuna seguita inevitabilmente da un globale, progressivo scadimento della qualità di vita.

Così, nella traiettoria di malattia di questi pazienti è possibile individuare un punto in cui il livello di gravità rende più rare le remissioni, ne abbrevia la durata e provoca un aumento del numero dei ricoveri e della durata della degenza.

Inizia così la fase end stage delle grandi insufficienze d'organo, in vista della quale i medici, supportati dal team assistenziale, sono chiamati a coinvolgere il paziente e i suoi familiari nella definizione condivisa e chiara di cosa significhino in questi casi *appropriatezza clinica e etica di trattamento*. Questo passaggio è reso necessario dalla consapevolezza che il processo di cura non può e non deve mai essere volto soltanto alla terapia della malattia o del sintomo, quanto alla presa in carico globale della persona con problemi di salute cronici e ingravescenti, in questo caso potenzialmente terminali. La cura della patologia è quindi utile finché procura alla persona un giovamento nel suo stesso interesse; quando la terapia – soprattutto se invasiva e intensiva – eccede questo limite, il processo di cura (che deve continuare) deve essere indirizzato verso l'attivazione o il potenziamento delle cure palliative simultanee³. In sintesi, si pone il problema di equilibrare i nuovi poteri d'intervento messi a disposizione dalla biotecnologia e dalla farmacologia (le cure intensive) sia con la qualità della vita residua che si può ancora garantire a questi pazienti (in termini di proporzionalità e beneficialità), sia (in termini di giustizia distributiva) con la riduzione relativa di risorse disponibili e la correlata necessità di una loro razionalizzazione.

In Italia, come in molti sistemi sanitari occidentali, i medici, gli infermieri e gli altri professionisti sanitari sono oggi coscienti che le cure intensive non rappresentano comunque e sempre la risposta più appropriata alle grandi insufficienze d'organo giunte ad un grado avanzato o terminale di evoluzione.³

Se in ragione della variabilità biologica, e quindi delle differenti possibili risposte individuali ai trattamenti, alcuni di questi pazienti possono mantenere ancora un margine di stabilizzazione meritando pertanto un approccio

terapeutico invasivo-intensivo, è altresì indispensabile individuare correttamente i casi d'insufficienza cronica riacutizzata *end stage*, pianificando per loro specifici e più adeguati percorsi clinico-assistenziali paralleli qualora non sia possibile migliorarne la prognosi⁴. In questo senso, va sempre più ricercata e instaurata una collaborazione tra specialisti per definire l'appropriatezza dell'approccio clinico.

In questo percorso risulta imprescindibile il coinvolgimento del paziente e dei suoi familiari nella definizione condivisa di un percorso di cura che correttamente prenda in considerazione la necessità di bilanciare i costi umani per il paziente, i benefici realmente attesi e le risorse disponibili, discutendo e condividendo le decisioni finali con il paziente stesso quando possibile, con i suoi cari e con il team curante.

Mentre si può registrare una convergenza almeno formale sui principi etici, come testimoniato dai contenuti del codice deontologico, un significativo grado d'incertezza caratterizza ancora le scelte dei medici circa i criteri da utilizzare di volta in volta per definire la prognosi e quindi scegliere fra l'opzione di un trattamento intensivo o di cure palliative simultanee.

Così, è ancora possibile che un certo numero di pazienti siano proposti all'intensivista da medici internisti o da specialisti d'organo per essere sottoposti a trattamenti invasivi e ricoverati in Terapia Intensiva, pur non essendo più suscettibili di trattamento intensivo.

Il presente documento definisce criteri clinici e di valutazione globale utili a prendere in esame la possibilità di compiere scelte di trattamento palliativo simultaneo anziché intensivo per i pazienti affetti da insufficienze funzionali mono- o multiorganiche cronico-degenerative in fase *end-stage*.

Offre inoltre il supporto scientifico ed etico-giuridico condiviso, per far sì che tali scelte risultino dal miglior grado di evidenza disponibile e dal minor grado di incertezza possibile. L'obiettivo finale del documento di consenso è quello di fornire competenze cliniche ed etico-giuridiche al fine di promuovere un accompagnamento alla terminalità di questi pazienti e dei loro cari in una fase così delicata e importante della loro esistenza.

Questo modello di pianificazione delle cure può attuarsi con modalità analoghe in contesti clinici diversi: Dipartimento di Emergenza-Pronto Soccorso, Unità Operative di Degenza Medica e Chirurgica, Unità Operative di Cure Intensive.

La metodologia comune deve essere contraddistinta dalla valorizzazione di tutte le professionalità coinvolte nella gestione clinica (medici curanti, medici consulenti, infermieri, etc) e dalla massima considerazione per l'autodeterminazione del paziente, sostenuto dalla sua rete di prossimità (prossimi congiunti, amministratore di sostegno, fiduciari), che possa rappresentarne al meglio, quando necessario, interessi e volontà secondo una visione delle cure centrate sul paziente e sulla sua famiglia e non più sul medico e/o sulla malattia.

PERCORSO ANAMNESTICO-CLINICO-ASSISTENZIALE

Il percorso proposto è finalizzato a orientare la scelta tra un trattamento intensivo e un trattamento palliativo simultaneo nel paziente potenzialmente "end stage".

Il processo parte dal riconoscimento della presenza di patologie cronico-degenerative e procede verso una valutazione globale del paziente che prevede il suo diretto coinvolgimento nel processo decisionale.

La valutazione globale del paziente, finalizzata alla scelta di obiettivi di cura proporzionati e pianificati, è articolata nelle seguenti fasi:

- 1) ANALISI DEI CRITERI CLINICI SPECIFICI PER CIASCUNA PATOLOGIA CRONICA**
- 2) RISPOSTA ALLA "SURPRISE QUESTION"**
- 3) VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE DEL PAZIENTE**
- 4) ANALISI DEI CRITERI CLINICI GENERALI**
- 5) INTEGRAZIONE DEI DATI PRECEDENTI CON IL PRINCIPIO DELL'AUTONOMIA DECISIONALE DEL PAZIENTE**

E' indispensabile comprendere che un processo decisionale così delicato non può configurarsi come "linee-guida" che consentono automaticamente di inserire il paziente in una delle 2 "categorie di cura" (intensiva o palliativa simultanea) attraverso il semplice riscontro di una serie di criteri clinici.

Il riscontro in un paziente dei criteri clinici specifici per una insufficienza d'organo, pur rappresentando un dato prezioso per l'equipe curante per prendere in considerazione l'opzione di trattamento palliativo anziché intensivo, non autorizza assolutamente una conseguente automatica decisione. Tale decisione finale deve necessariamente conseguire alla valutazione globale del paziente attraverso i 5 step proposti e la pianificazione delle cure deve essere personalizzata in base alle sue esigenze fisiche, psicologiche e spirituali.

L'insieme costituito da uno o più criteri clinici specifici, la risposta positiva alla "surprise question" più un punteggio nella PPS < 50% e uno o più criteri clinici generali è da intendersi non come una soglia per assegnare automaticamente il paziente a un percorso di cure palliative ma come standard minimo per avviare una discussione in merito con lui, se possibile, e/o con la sua famiglia.

Considera la possibilità di un percorso di cure palliative in caso di:

Uno o più criteri clinici specifici
+
Risposta positiva alla "surprise question"
+
Punteggio nella PPS < 50%
+
Uno o più criteri clinici generali

1) ANALISI DEI CRITERI CLINICI SPECIFICI PER CIASCUNA PATOLOGIA CRONICA

Uno schema riassuntivo di tutti i criteri clinici specifici per iniziare a discutere la proposta di un trattamento palliativo anziché intensivo è contenuto in Tabella 1.

Questi criteri vengono trattati estesamente nella sezione dedicata alle prove scientifiche (Appendice).

Tabella 1 – Tabella riassuntiva dei criteri clinici specifici

<p>INSUFFICIENZA CARDIACA CRONICA (con terapia medica ottimale) ⁵⁻¹²</p>	<p>classe NYHA IV con insufficienza cardiaca refrattaria > 1 ospedalizzazione negli ultimi 6 mesi ipotensione periferica e/o ritenzione di liquidi con necessità di UF dipendenza da supporto farmacologico infusionale risposta assente alla resincronizzazione cardiaca cachessia grave insufficienza multiorgano secondaria</p>
<p>INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA (BPCO) ¹³⁻²⁸</p>	<p>età > 70 anni FEV1 < 30% predetto dipendenza dall'ossigeno-terapia >1 ammissione/anno in ospedale per BPCO riacutizzata insufficienza cardiaca congestizia e/o altre comorbidità calo ponderale/cachessia ridotta autonomia funzionale aumento dipendenza</p>
<p>INSUFFICIENZA RESPIRATORIA CRONICA (IPF) ²⁹⁻³⁹</p>	<p>età > 70 anni Pattern istologico "UIP" (se noto) dipendenza dall'ossigeno-terapia aspetto radiologico di "Honeycomb" all'HRTC del torace ridotta autonomia funzionale aumento dipendenza</p>
<p>INSUFFICIENZA RENALE CRONICA ⁴⁰⁻⁴⁸</p>	<p>età >75 anni neoplasia in stadio avanzato grave malnutrizione patologia cardiaca o polmonare terminale stato vegetativo grave deterioramento cognitivo Multiple Organ Failure in Terapia Intensiva</p>
<p>STROKE ⁴⁹⁻⁵⁰</p>	<p>età > 80 anni Rankin 5 scarso recupero cognitivo (MMS < 11) disfagia persistente/permanente ulcere da pressione copatologie: neoplasie, demenza, esiti di pregresso ictus, cardiopatia severa (NYHA)</p>
<p>MALATTIA DI PARKINSON ⁵¹</p>	<p>riduzione di efficacia del trattamento/politerapia farmacologica ridotta indipendenza malattia meno controllabile e meno prevedibile con periodi di "off" discinesie problemi di motilità e cadute disfagia segni psichiatrici</p>
<p>SCLEROSI MULTIPLA ⁵²⁻⁵³</p>	<p>dolore difficoltà nella comunicazione verbale astenia disturbi cognitivi disfagia/malnutrizione dispnea/polmonite da aspirazione complicanze mediche (es: infezioni ricorrenti)</p>
<p>SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA ⁵⁴</p>	<p>richiesta diretta del malato e famiglia severa sofferenza psicologica, sociale, spirituale controllo del dolore che richiede elevate dosi di analgesici necessità di alimentazione enterale (PEG, SNG) per disfagia/malnutrizione presenza di dispnea o ipoventilazione con C.V. < 50% o polmoniti da aspirazione perdita di funzioni motorie in almeno due distretti corporei. difficoltà nella comunicazione verbale astenia disturbi cognitivi infezioni ricorrenti</p>
<p>DEMENZA ⁵⁵⁻⁵⁹</p>	<p>incapace a camminare senza assistenza e incontinenza urinaria e fecale e conversazione non significativa e incoerente (<6 parole /giorno) e incapace a svolgere le attività giornaliere (PPS ≤ 50%) PIU' UNA O PIU' DELLE SEGUENTI - perdita di peso (10% negli ultimi 6 mesi) - infezioni ricorrenti del tratto urinario - piaghe da decubito (stadio 3 o 4) - febbre ricorrente</p>
<p>INSUFFICIENZA EPATICA ⁶⁰⁻⁶⁷</p>	<p>ridotta assunzione orale liquidi o solidi polmoniti da aspirazione non candidabilità a trapianto indice MELD > 25 indice SOFA > 10.5 complicanze: sepsi o sanguinamento o insufficienza renale</p>

2) SURPRISE QUESTION

Negli ultimi anni nella realtà anglosassone è stato introdotto un nuovo criterio per individuare il paziente con insufficienza cronica end-stage, la risposta alla "surprise question": "Saresti sorpreso se il paziente morisse entro pochi mesi, settimane o giorni?".

Joanne Lynn nel 2005 scrive: *"Quando visiti un malato, domandati se saresti sorpreso se morisse entro pochi mesi. Se la risposta è 'no' dai la precedenza alle sue preoccupazioni, al controllo dei sintomi, all'aiuto alla famiglia, alla continuità delle cure, al supporto spirituale. Per eliminare paure e ansie, i malati cronici devono capire cosa sta accadendo. Quando vedi un malato 'sufficientemente malato per morire', parlagli, aiutalo e discuti con lui di questa possibilità."*⁶⁸

La "surprise question" (la domanda la cui risposta ti sorprende) è uno strumento semplice che può essere utilizzato da tutti i medici. Ovviamente presa singolarmente rappresenta un criterio troppo grossolano per guidare una decisione tanto delicata, ma in aggiunta agli altri step proposti può fornire un prezioso aiuto per la valutazione globale del paziente^{69,70}.

3) VALUTAZIONE FUNZIONALE GLOBALE DEL PAZIENTE

E' stata individuata una scala funzionale ⁷¹⁻⁷³ (Palliative Performance Scale – PPS) che, anche nella forma semplificata riportata nella Tabella 2, può essere di aiuto nel valutare globalmente il paziente nella sua residua capacità funzionale; tale valutazione globale rappresenta una necessaria integrazione alla valutazione di performance del singolo organo e/o della singola funzione fisiologica ed ha anche un forte significato prognostico.

Tabella 2 – Scala funzionale per la valutazione globale e prognostica del paziente (Palliative Performance Scale semplificata)

%	DEAMBULAZIONE	LIVELLO DI ATTIVITA' EVIDENZA DI MALATTIA	CURA DI SE'	INTRODUZIONE LIQUIDI E/O SOLIDI	LIVELLO DI COSCIENZA
100	normale	normale <i>nessuna malattia</i>	completamente autonoma	normale	normale
90	normale	normale <i>qualche grado di malattia</i>	completamente autonoma	normale	normale
80	normale	normale con sforzo <i>qualche grado di malattia</i>	completamente autonoma	normale o ridotta	normale
70	ridotta	non può svolgere un compito o lavoro <i>qualche grado di malattia</i>	completamente autonoma	come sopra	normale
60	ridotta	non può svolgere hobbies o lavori di casa <i>malattia significativa</i>	assistenza occasionale <i>assistenza richiesta</i>	come sopra	normale o confuso/a
50	prevalentemente seduto/a o disteso/a	non può svolgere alcun lavoro <i>malattia estesa</i>	assistenza considerevole <i>assistenza richiesta</i>	come sopra	normale o confuso/a
40	prevalentemente a letto	come sopra	prevalentemente assistito	come sopra	normale o sonnolento/a o confuso/a
30	allettato/a	come sopra	assistenza totale	ridotta	come sopra
20	allettato/a	come sopra	come sopra	minima	come sopra
10	allettato/a	come sopra	come sopra	solo cura della bocca	sonnolento/a o in coma
0	morte	-	-	-	--

4) ANALISI DEI CRITERI CLINICI GENERALI

La successiva tabella 3 elenca i criteri generali che, indipendentemente dalla tipologia di patologia cronico-degenerativa, facilitano l'inquadramento del paziente come potenzialmente "end-stage" se presi in considerazione in modo congiunto con gli altri elementi clinici precedentemente esposti.

Tabella 3 – Criteri clinici generali per inquadrare il paziente potenzialmente "end-stage"

© indicatori inclusi empiricamente sulla base dell'esperienza

- ricoveri frequenti per le stesse condizioni (es. > 1 ricovero entro l'anno)⁷⁴⁻⁷⁸
- provenienza da lungo-degenza, da residenza sanitaria assistita, da domicilio con assistenza ©
- declino nutrizionale (cachessia)¹⁷
- paziente anziano, con deficit cognitivo e con frattura di ossa lunghe^{37, 79-81}
- neoplasia metastatica o localizzata in fase avanzata o allo stadio di incurabilità⁸²
- O₂-Terapia domiciliare, NIMV⁷⁷
- arresto cardiaco extra-ospedaliero recuperato ma a prognosi severa o infausta^{83,84}
- pazienti candidati a trapianto ma inidonei a riceverlo per la patologia intercorrente^{85,86}
- necessità di ricovero in o provenienza da lungo-degenza/riabilitazione⁸⁷ ©
- paziente considerato un potenziale candidato a o già portatore di:
 - * nutrizione artificiale via SNG/ PEG⁸⁸⁻⁹²
 - * tracheotomia⁹³
 - * dialisi⁹⁴
 - * LVAD o AICD⁹⁵
 - * trapianto di midollo osseo (pazienti ad alto rischio)^{96,97}

5) INTEGRAZIONE DEI DATI CLINICI PRECEDENTI CON IL PRINCIPIO DELLA AUTONOMIA DECISIONALE DEL PAZIENTE

Successivamente, al fine di effettuare una valutazione della patologia e del suo grado di evoluzione centrata sulle preferenze individuali del paziente e sulla sua visione esistenziale, tenendo conto del contesto sociale e familiare ^{69,70, 98-105} sono stati individuati una serie di quesiti (Tabella 6) ^{67,106-115} da considerarsi integrativi dei criteri clinici specifici e generali.

Tabella 6 – Quesiti integrativi dei criteri clinici specifici e generali

© indicatori inclusi empiricamente sulla base dell'esperienza

Sintomo di valutazione	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono sintomi fisici o psicologici rilevanti e angoscianti? • il ricovero viene richiesto per difficile controllo di sintomi cronici (sintomo di moderata-grave intensità durata >24-48h)? ¹⁰⁶
Valutazione sociale	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono significative problematiche sociali ?
Valutazione dei bisogni spirituali	<ul style="list-style-type: none"> • ci sono significativi bisogni spirituali ?
Identificazione degli obiettivi di cura centrati sul paziente	<ul style="list-style-type: none"> • vi è chiarezza e documentazione sugli obiettivi di cura? ¹⁰³ • vi sono incertezze o disaccordi tra paziente, personale e/o familiari in materia di: ¹⁰⁷ <ul style="list-style-type: none"> * Decisioni relative a trattamenti medici aggressivi? * Preferenze sui trattamenti intensivi? • quali sono le aspettative di approfondimento diagnostico, di cura e assistenza identificate dal paziente, dalla famiglia, dal legittimo rappresentante? • le opzioni di trattamento sono in linea con le aspettative di cura identificate dal paziente, dalla famiglia, dal legittimo rappresentante? • sono state esplicitate dal paziente particolari scelte etiche (rifiuto/accettazione di determinati tipi di approfondimento diagnostico e di trattamento rispetto ad altri)? ¹⁰⁸⁻¹¹¹ • il paziente ha già partecipato ad una pianificazione anticipata della cura? • il paziente ha sottoscritto un documento di pianificazione anticipata della cura?
Comprensione delle opzioni di prognosi / trattamento	<ul style="list-style-type: none"> • Il paziente e la famiglia comprendono e condividono le scelte relative alla fase attuale della traiettoria di malattia, alla prognosi, e alle opzioni di trattamento? • se la durata stimata dell'eventuale ricovero in TI è ≥7 gg il paziente e la famiglia lo accettano? ^{67,107, 112-115} ©
Invio a cure post-dimissione	<ul style="list-style-type: none"> • quali sono i fattori chiave per un passaggio sicuro da un ambiente ad un altro? • è stato contattato il MMG dopo il ricovero? • la dimissione è stata concordata con il MMG ?

I criteri clinici specifici, la risposta alla surprise question, le scale funzionali, i criteri clinici generali e i quesiti integrativi, devono essere considerati nella pianificazione delle cure, così da giungere alla proposta terapeutico-assistenziale più appropriata.

La procedura deve essere documentata e ufficializzata in cartella clinica: è questo l'unico modo per dare dignità deontologica e giuridica a una scelta terapeutica adeguata sul piano clinico ed etico, fatta nell'interesse del paziente e condivisa con i suoi congiunti.

Nella fase end-stage le cure debbono in sostanza differenziarsi da quelle della medicina tradizionale polarizzata sul sintomo fisico o sulla malattia d'organo poiché devono orientarsi sui bisogni del paziente rappresentati dal miglioramento della qualità della vita residua e, successivamente, della qualità della morte.

In sintesi si può parlare di una buona gestione della fase end stage quando questa risulta priva di sofferenze evitabili per il paziente, le famiglie ed i sanitari, in sintonia con le volontà del paziente e della famiglia e ragionevolmente coerente con gli standard clinici, culturali ed etici.⁴

Questo approccio attribuisce una grande rilevanza all'informazione, alla comunicazione e alla relazione con il paziente al fine di permettergli, ove possibile, una scelta informata e condivisa delle alternative terapeutiche, un *advance care planning* e la formulazione di direttive anticipate all'interno di un rapporto con l'équipe curante basato sull'empatia, sull'ascolto attivo dei suoi bisogni razionali (decisioni) e sulla gestione di quelli emotivi.

E' auspicabile che nel processo di cure palliative simultanee vi sia una stretta collaborazione fra chi ha trattato il paziente in precedenza (il proprio medico di medicina generale) l'attuale equipe curante e l'équipe palliativa che s'inserisce nell'assistenza in modo che il paziente non subisca bruschi passaggi di cura e percepisca una continuità assistenziale e relazionale, anche sotto il profilo degli aspetti informativi e di comunicazione.

La decisione di sottoporre un paziente con insufficienza cronica d'organo potenzialmente end stage ad una procedura straordinaria non deve essere assolutamente demandata allo specialista chiamato in consulenza o almeno non esclusivamente a lui. Infatti, dal momento che tale decisione non è puramente tecnica (se cioè il trattamento in questione sia indicato) ma anche etica (se cioè il trattamento in questione sia anche proporzionato), sono proprio i membri del team curante, che conoscono adeguatamente la storia clinica del paziente oltre alle sue aspettative e alle sue opinioni, le figure più indicate per valutarne l'indicazione.

La serenità del paziente e dei suoi familiari è condizione imprescindibile per comprendere le informazioni e condividere la pianificazione delle cure ed è perciò auspicabile che, quando possibile, le decisioni sul trattamento di fine vita non vengano prese in emergenza in fase di scompenso acuto col rischio di essere condizionate da comprensibili fattori emotivi, bensì in anticipo, in fase di stabilità clinica.

Infatti la realizzazione del percorso qui delineato richiede inevitabilmente tempo, che mal si concilia con la necessità urgente di vicariare al meglio le funzioni vitali del paziente che giunge al PS o che si deteriora in reparto e per il

quale non vi sono immediatamente a disposizione chiare direttive anticipate. Sulla base del principio di precauzione e di intervento in stato di necessità, il medico (più spesso ma non necessariamente anestesista-rianimatore) deve intervenire mettendo in atto trattamenti di supporto delle funzioni vitali anche di natura invasiva per guadagnare il tempo necessario per prendere decisioni disponendo di ulteriori dati clinici e biografici. L'eventuale successiva decisione di sospendere i supporti invasivi avviati in questa fase può avvenire per l'emergere di una chiara volontà del paziente o di un evidente futilità dei trattamenti. Tale decisione è pienamente giustificata sul piano etico, deontologico e clinico. In caso di sofferenza psico-fisica provocata da sintomi refrattari al trattamento presente nella fase terminale (ultimi giorni-ultime ore) è clinicamente appropriata ed eticamente doverosa una analgo-sedazione palliativa che riduca la vigilanza, anche sino alla sua abolizione per il controllo della sofferenza giudicata intollerabile dal paziente stesso. ^{116,117}

RUOLO CENTRALE DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA

La centralità della persona nei processi di cura ed assistenza e il rispetto della sua dignità in ogni fase della malattia sono garantiti dall'infermiere ¹¹⁸.

Tale figura professionale garantisce la continuità assistenziale durante l'intero "dying process" ed instaura un rapporto di reciproca fiducia sia con il paziente che con i suoi familiari ¹¹⁹. L'infermiere acquisisce così una prospettiva unica che gli permette di vagliare la reale risposta del paziente al trattamento farmacologico assumendo un ruolo insostituibile nel facilitare il processo decisionale nel fine vita ¹²⁰ e garantendo la coerenza e l'efficacia delle strategie terapeutiche adottate.

In letteratura l'attività infermieristica nel processo decisionale nel fine vita si articola in 3 ruoli fondamentali:

1) **Information broker** ¹²¹: l'infermiere svolge un ruolo cruciale nel facilitare e mediare la comunicazione sia tra i familiari che tra questi e il team curante.

2) **Supporter** ¹²¹: l'infermiere rappresenta una importante risorsa nel sostegno dei familiari sotto il profilo emotivo soprattutto nell'elaborazione delle informazioni ricevute e nel corso del processo decisionale di fine vita.

Il sostegno si configura nella costruzione di un rapporto di fiducia reciproca conquistata grazie all'empatia dimostrata nei confronti di tutte le persone coinvolte nel processo.

3) **Advocate** ¹²¹: il "prendersi cura" è la funzione fondamentale dell'infermiere. L'advocacy implica la responsabilità di garantire prioritariamente le necessità della persona, ma anche di essere titolare di una posizione di garanzia, cioè di prendere le difese dell'assistito soprattutto quando si trova in situazioni di difficoltà e fragilità e dunque bisognoso di supporto e protezione.

Inoltre l'infermiere si impegna affinché il paziente non subisca in nessuna situazione danno o nocimento in conseguenza dell'agire professionale. In caso di contrasto etico con la visione della persona assistita, l'infermiere si adopera affinché il malato possa ricevere l'assistenza necessaria a garantire la qualità di vita da lui preferita ^{121,122}.

L'infermiere deve quindi comprendere le preoccupazioni del paziente stimolando la richiesta di guida, esplorando paure, bisogni e valori, discutendo opzioni di assistenza sanitaria e fornendo consigli e supporto. Il principio etico generale di autonomia del paziente deve guidare la discussione sulle scelte di fine vita.

I pazienti in situazione *life-limiting/life-threatening* mantengono uno stato di elevata complessità assistenziale infermieristica a prescindere dal livello di intensità di cure mediche adottate. Infatti la complessità assistenziale viene determinata oltre che dalla situazione clinica, anche dalla dimensione relazionale e dalla dimensione dell'autonomia della persona¹²³.

L'infermiere deve perciò valutare ed adeguare, in maniera sistematica, le risorse di personale e della struttura alle esigenze del singolo paziente e delle sue persone significative¹²⁴. Sono quindi richieste flessibilità organizzativa e aderenza alle esigenze della persona nella specifica situazione e contesto.

Il *tempo* è fattore imprescindibile per l'applicazione di un'assistenza di qualità.

Il tempo dedicato all'informazione, alla comunicazione ed alla relazione è tempo di cura.

E' necessario pertanto porre particolare attenzione a progettare una forte integrazione fra trattamento terapeutico e processo di assistenza completa, anche attraverso la consulenza e il riconoscimento di competenze specifiche.

Le decisioni di fine vita sono sempre molto coinvolgenti¹²⁵ per tutte le persone implicate nel processo dell'assistenza: familiari, persone significative, operatori.

La valutazione del paziente e la programmazione del percorso assistenziale devono essere sempre attuati in forma di gruppo per garantire, oltre che una maggiore oggettività, anche una migliore condivisione delle incertezze e delle preoccupazioni individuali¹²⁶.

Il medico rimane il *gatekeeper* delle informazioni e colui che comunica la prognosi infausta (*breaking bad news*)¹¹⁹. L'infermiere, nella posizione di *advocate*¹²⁷ del paziente, assume unitamente al medico il ruolo di comunicatore e traduttore di informazioni e sentimenti (*feelings*)¹¹⁹.

Oltre che nella malattia e nelle comorbidità il ruolo dell'infermiere si esplica nella gestione dei bisogni fisici (dolore, livello di coscienza), psicologici (emozioni, paure), pratici (cura personale), spirituali (valori, riti) e sociali (rapporti con la famiglia, aspetti culturali).

Le "buone pratiche"^{128,129} da considerare e programmare di fronte ad ogni situazione *life-limiting/life-threatening* sono:

- creare un ambiente favorevole alla miglior qualità della vita residua (controllo di luci, rumori, spazi e tempi appropriati per favorire le relazioni)
- valutare costantemente dolore e discomfort espressi ed inespressi (attraverso scale di valutazione) ed adottare tutte le misure atte al relativo controllo/eliminazione
- favorire l'espressione dei bisogni spirituali, delle convinzioni e dei desideri del paziente in relazione al proprio percorso di fine-vita ed adoperarsi per il loro rispetto, ove possibile

- adeguare l'applicazione delle pratiche assistenziali ad una pianificazione che tenga costantemente conto dell'evoluzione delle esigenze della persona e della famiglia
- tenere conto delle differenze culturali ed etniche e del loro impatto sulle decisioni di fine vita, assicurando al paziente e alla sua famiglia una esperienza di morte con dignità adeguata alle proprie aspettative ^{119,129}
- garantire, grazie ad una comunicazione efficace, una ottimale gestione delle fasi di fine vita (anticipazione e gestione dei cambiamenti fisiologici), della morte e del lutto (dolore per la perdita)

CONCLUSIONI

Vi è ormai una comprovata evidenza che la sofferenza globale dei pazienti cronici terminali non affetti da cancro è sovrapponibile a quella dei pazienti neoplastici.

Il metodo di valutazione del paziente insufficiente cronico *end stage* descritto nel presente documento condiviso, servendosi anche di parametri globali oltre che dei tradizionali parametri clinici, permette di identificare in modo accurato quei pazienti che hanno bisogni che possono essere più correttamente soddisfatti da un approccio palliativo simultaneo piuttosto che intensivo.

Questo metodo di valutazione si propone di introdurre nella cultura sanitaria ospedaliera il concetto di approccio palliativo non inteso nei limitanti termini di cura della terminalità imminente ma di cure olistiche da affiancare ai trattamenti ordinari e commisurate ai reali bisogni dei pazienti: il controllo della sofferenza, il miglioramento della qualità dell'ultima parte della loro vita e della qualità della loro morte, il sostegno al lutto per i congiunti.

Si ritiene inoltre che tale metodo, in combinazione con iniziative educative del personale sanitario ^{130,131} che permettano di maturare nuove competenze relazionali riguardo alla comunicazione della prognosi e alla discussione delle decisioni di fine vita, sia in grado di garantire un più rigoroso rispetto dell'autodeterminazione del paziente e della sua beneficialità, oltre che di una maggiore giustizia distributiva, in termini di una più razionale allocazione delle risorse associata a una corretta valutazione dell'eventuale futilità dei trattamenti intensivi ^{99-101, 132}.

Medici e infermieri devono essere garanti di una corretta informazione sulle reali possibilità degli interventi proposti.

L'obiettivo finale dell'approccio alle grandi insufficienze mono- o multiorganiche cronico-degenerative proposto nel presente documento di consenso è triplice:

- controllare la sofferenza globale del paziente per permettergli di affrontare la fase finale della vita, sostenuto da cure appropriate e da un nucleo di affetti familiari e amicali orientati ad assecondare i suoi bisogni
- rispettare i principi etici di autodeterminazione del paziente e di definizione di una sua beneficialità evitando di attivare trattamenti da lui rifiutati o sproporzionati
- permettere una razionalizzazione delle risorse disponibili alla luce di un criterio clinico a sua volta rispettoso di un criterio etico di giustizia distributiva

La fase di terminalità di queste patologie sta aumentando progressivamente di durata essendo attualmente attestata su 6-12 mesi. Diviene quindi essenziale in questa fase una medicina centrata sul paziente e sulla sua famiglia, che valorizzi, attraverso un approccio palliativo, la sua esigenza di autodeterminazione nell'interesse della sua qualità di vita e della sua dignità. Tutto questo sarà possibile solo in un sistema sanitario in grado di garantire una piena accessibilità ad ogni livello di cura a tutti i cittadini ma anche di soddisfare realisticamente l'intera domanda di salute alla luce di un criterio di proporzionalità delle cure improntato ad un corretto rapporto costo-rischio/beneficio.

STATEMENTS ETICI CHE HANNO ISPIRATO IL DOCUMENTO

Statement # 1

E' doveroso, nel prendersi cura del malato, rispettare la sua volontà. ^{117,133,134}

Statement # 2

Le decisioni si basano sulla prognosi e sulle volontà attuali o pregresse del malato ed includono il malato, la famiglia, e il team curante in un processo condiviso di pianificazione anticipata delle cure. ¹³⁵⁻¹³⁸

Statement # 3

La pianificazione anticipata delle cure dovrà tener conto dei principi di autodeterminazione, beneficalità/non maleficalità e giustizia; quest'ultima va intesa non solo verso il singolo ma anche verso la collettività in termini di una corretta allocazione delle risorse.

Statement # 4

E' doveroso non prolungare il processo del morire. ¹³⁹

Statement # 5

La limitazione delle cure va motivata e documentata in cartella.

Statement # 6

Un trattamento è futile quando sproporzionato per eccesso. La valutazione di futilità deve essere specifica per ogni singolo malato in un dato contesto clinico, confrontando la qualità di vita presumibilmente raggiungibile dal trattamento e quella ritenuta accettabile dal malato. ¹⁴⁰

Statement # 7

Non iniziare o interrompere un trattamento divenuto sproporzionato perché i suoi costi umani superano i benefici attesi è un atto eticamente doveroso e non è provvedimento eutanascico. Non erogare un trattamento o sospenderlo sono opzioni eticamente sovrapponibili. In termini giuridici non erogare un trattamento che la comunità scientifica ritiene sproporzionato o sospenderlo sono opzioni sovrapponibili e qualificabili, anche a diritto vigente, come adempimento di dovere ai fini della non punibilità.

Statement # 8

In termini di giustizia distributiva è eticamente doveroso e scientificamente appropriato ricercare costantemente la migliore allocazione delle risorse disponibili.

APPENDICE

LE PROVE SCIENTIFICHE

CURE PALLIATIVE

Le cure palliative (CP) nelle patologie non oncologiche di per sé non si differenziano da quelle praticate nei pazienti oncologici. Infatti, la sostanziale sovrapposizione dei sintomi fisici fra i malati di cancro e gli altri pazienti “terminali” e la somiglianza dei loro bisogni psicologici, sociali e spirituali rendono l’approccio palliativo applicabile a tutte le fasi avanzate e terminali delle patologie cronico-degenerative. Nei pazienti cronici non oncologici con malattia in fase di rapida progressione risulta infatti eticamente doveroso e clinicamente appropriato riservare cure orientate al miglioramento della qualità di vita e ad evitare il rischio di terapie sproporzionate per eccesso. In questo senso è opportuno avviare per tali pazienti un tempestivo approccio palliativo il cui obiettivo è quello di migliorare la qualità di vita del malato e della sua famiglia guardando al morire come un processo naturale. Le CP possono essere schematicamente suddivise in Cure Simultanee (*Simultaneous Care*) e in Cure di fine vita (*End-of-Life Care*)¹⁴¹. Fra cure simultanee e cure di fine vita non esiste un limite netto, essendo infatti un continuum di cura sostenuto dall’unicità dell’équipe specialistica dedicata (che comprende gli specialisti d’organo e i medici di medicina generale) e orientato all’*advance care planning*. L’obiettivo finale dell’approccio palliativo è quello di controllare la sofferenza globale del paziente per permettergli di affrontare le scelte di fine vita sostenute dall’équipe curante e da un nucleo di affetti familiari e amicali orientati ad assecondare i suoi bisogni^{4,142}. Nel fine vita i bisogni del paziente sono prevalentemente orientati al miglioramento della qualità di vita e, poi, della qualità di morte.

Si auspica che le aziende sanitarie e ospedaliere procedano a una rimodulazione dell’allocazione delle risorse economiche che consenta di realizzare le Reti Locali di Cure Palliative, di implementare le competenze di base in cure palliative del personale sanitario al fine di attivare una collaborazione quotidiana fra specialista ospedaliero, palliativista e medico di medicina generale. La consulenza da parte dei palliativisti in ospedale sarà allora il perno per una corretta gestione del paziente end-stage al fine di decidere tempestivamente il miglior percorso assistenziale fra le varie opzioni possibili (rientro a domicilio con presa in carico palliativa, ricovero in hospice, ricovero temporaneo in degenza ordinaria con consulenze palliative di rivalutazione).

I palliativisti potranno fornire inoltre agli specialisti d’organo e ai medici di medicina generale un prezioso contributo nella comunicazione delle cattive notizie prognostiche, nella gestione delle emozioni e nella gestione di eventuali contrasti intra-familiari sulle scelte di trattamento.

Le CP, soprattutto se simultanee, possono portare a vantaggi certi nella ottimizzazione delle risorse (economiche e non) limitando interventi diagnostici e terapeutici non proporzionati e rimodulando gli obiettivi di salute condividendoli con il paziente e/o i suoi familiari.

L’Organizzazione Mondiale della Sanità ha inserito una raccomandazione relativa alle CP, che dovrebbero essere erogate il più precocemente possibile nel corso di una malattia cronica quando i pazienti si avvicinano alla fase finale della vita, fino alla fase terminale.

La più recente definizione di questo stadio “precoce” è tratta dal documento redatto nel 2010 dal Medical Council del Regno Unito: “*I malati si avvicinano alla fine della vita quando è probabile che*

*essi muoiano entro i successivi 12 mesi. In questa definizione sono inclusi i malati la cui morte è imminente (attesa entro poche ore o giorni) e quelli con malattie inguaribili, progressive, in fase avanzata, con una condizione clinica di fragilità generale. Questi malati sono a rischio di morte sia per una crisi acuta e improvvisa legata alla loro malattia cronica, sia per condizioni acute causate da eventi improvvisi e catastrofici.”*¹⁴³

Nel Dicembre 2011, in Gran Bretagna, il National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) ha reso disponibile la versione definitiva degli standard di Qualità per le “End of life care of adults”¹⁴⁴. Nel documento vengono esposti 16 Standard di qualità, proposti per tutti i setting di cura, in particolare gli ospedali, gli hospice, e il domicilio. Il Documento NICE indica una nuova prospettiva di sviluppo per le CP, sempre più collegate ai bisogni/preferenze dei “malati che si avvicinano alla fine della vita” e dei loro familiari e sempre meno dipendenti dalla tipologia della diagnosi.

CARDIOLOGIA 1 – INSUFFICIENZA CARDIACA

I dati epidemiologici riportano in Europa una prevalenza dell’insufficienza cardiaca (IC) dello 0,4% - 2%, che aumenta con l’età. Il 50% dei malati con IC muore entro 5 anni dalla formulazione della diagnosi, il 50% dei soggetti con fase avanzata di malattia (classe NYHA III-IV) entro 1 anno. Tra le ragioni di tale prognosi infausta sono da annoverare l’età avanzata dei malati (media di 76 anni) e l’alta incidenza di comorbidità.^{6,7}

Gli algoritmi prognostici ci aiutano a discriminare il malato a maggior probabilità di morte, ma non ci danno informazioni sul singolo. Lo studio SUPPORT⁸ ha evidenziato una difficoltà prognostica dei cardiologi nei confronti dei malati con IC avanzata, risultando vivi a sei mesi il 75% dei pazienti arruolati. Conseguenza inevitabile della difficoltà ad identificare la fase terminale dell’ IC è il rallentamento dell’attivazione delle cure palliative, della sospensione di trattamenti invasivi o aggressivi e dell’avvio di programmi di cure palliative. I pazienti con scompenso cardiaco avanzato non sono una popolazione omogenea, comprendendo al proprio interno quadri clinici differenti, caratterizzati da alterne fasi di riacutizzazione e talora anche di recupero prolungato dopo un ricovero ospedaliero, in altri casi da progressivo deterioramento generale. La difficoltà prognostica può essere anche legata ai limiti della classificazione funzionale NYHA, mentre in questi casi meglio aiuterebbe la classificazione nordamericana, che include nello stadio D i pazienti con IC refrattaria, che richiedono interventi particolari.⁹

L’approccio al malato con IC dovrebbe essere compreso in tre grandi fasi¹⁰ :

stadio 1 – fase della gestione della patologia (NYHA I - II)

Fase di gestione della patologia, dalla diagnosi alla terapia. I malati devono essere informati chiaramente su tutto quello che concerne la loro malattia, la diagnosi, le prospettive terapeutiche attuali e future e la prognosi e devono essere supportati a iniziare a formulare una pianificazione anticipata e condivisa del percorso di cura.

stadio 2 (NYHA III - IV) – fase di supporto e palliativa

Fase caratterizzata da ripetute ospedalizzazioni e necessità di terapie e supporti avanzati. L’obiettivo di questa fase deve essere il controllo dei sintomi e della qualità di vita con approccio multidisciplinare ed olistico. In questa fase possono rendersi necessarie nuove discussioni, più approfondite, con il malato, la famiglia, relativamente all’attuale stadio di malattia, alla variazione della prognosi e alla rivalutazione condivisa delle opzioni terapeutiche.

stadio 3 (NYHA IV) – fase terminale

Fase nella quale permangono/compaiono disfunzione renale, ipotensione, edemi refrattari, astenia, dispnea e cachessia. L'obiettivo deve essere il controllo dei sintomi e bisogni globali. In questa fase si dovrebbe focalizzare la discussione sulle cure di fine vita e favorirne l'implementazione fornendo supporto pratico ed emotivo al malato e alla famiglia.

Potrebbe essere considerato “*end stage*” il cardiopatico che, nonostante terapia ottimale, presenti^{11,12}:

- classe NYHA IV con insufficienza cardiaca refrattaria
- più di una ospedalizzazione negli ultimi 6 mesi
- ipotensione arteriosa e/o ritenzione di liquidi con necessità di UF
- dipendenza da supporto farmacologico infusionale
- risposta assente alla resincronizzazione cardiaca
- cachessia
- grave insufficienza multiorgano secondaria

Questa condizione di scompenso avanzato può essere sostenuta intensivamente qualora esista l'indicazione al trapianto o all'assistenza ventricolare.

La scelta del luogo di cura nella fase finale di malattia è cruciale e dovrebbe essere affrontata e condivisa anticipatamente da parte del team curante, con il malato e la sua famiglia. Questo perché la scelta del luogo di cura influenza obbligatoriamente le scelte di trattamento.

Se il malato preferisce l'ospedale è da preferire una collocazione in degenza ordinaria (minor medicalizzazione, non monitoraggio, maggior disponibilità alla presenza dei famigliari) o in unità di cure palliative quando presente piuttosto che in ambiente intensivo.

CARDIOLOGIA 2 – I DISPOSITIVI IMPIANTABILI

Il numero di impianti di pacemaker (PM) e defibrillatori (ICD) nel mondo, con eventuale supporto biventricolare per il trattamento dell'insufficienza cardiaca, è in progressivo aumento. E' quindi ormai più che attuale la problematica concernente la loro disattivazione nei malati con grave deterioramento delle condizioni cliniche generali e alla fine della vita¹⁴⁵.

I PM e gli ICD fanno parte di tecnologie biomediche che assistono o rimpiazzano una funzione vitale temporaneamente o stabilmente danneggiata: sono quindi da alcuni considerati un supporto vitale¹⁴⁶. Gli ICD erogano una terapia intermittente, mentre i PM possono erogare terapie continue (in malati PM-dipendenti o con PM biventricolari per la resincronizzazione cardiaca impiantati a seguito di IC) o intermittenti (in malati non pacemaker-dipendenti).

In generale si distingue fra disattivazione di un PM, soprattutto nei malati PM-dipendenti, e di ICD^{147,148}. In quest'ultimo caso, infatti, il quesito riguarda la necessità di risparmiare al malato in fase terminale frequenti e dolorosi interventi del dispositivo quando non siano in grado di apportare un sostanziale miglioramento della durata e della qualità della vita residua.

Sul piano etico la disattivazione di un ICD è un'opzione possibile e coerente con l'approccio palliativo di fine vita¹⁴⁹. Più controversa è invece la scelta concernente la disattivazione del semplice PM, nei malati PM-dipendenti, poiché la disattivazione provocherebbe la morte immediata del malato: vi sono ovviamente grossi dubbi etici a riguardo, configurandosi per alcuni Autori la condizione di eutanasia o suicidio assistito. Nel caso di malati non PM-dipendenti e in quelli sottoposti a stimolazione biventricolare, la disattivazione non provoca la morte immediata o in tempi rapidi, ma può peggiorare la qualità della vita del malato, determinando bradicardia

sintomatica o deterioramento emodinamico. Dai pochi dati disponibili emerge la profonda ignoranza dei malati e dei medici circa l'importanza del problema e, per quanto riguarda i medici, la scarsa conoscenza e disponibilità di strumenti culturali per affrontare correttamente l'argomento nei colloqui con il malato e con i familiari ¹⁵⁰. Figure decisive sono anche quelle che compongono il team infermieristico e i tecnici delle aziende produttrici di dispositivi, spesso chiamati a premere concretamente il tasto "off". Il documento di consenso europeo ¹⁵¹ fornisce alcune linee comportamentali che possono essere assunte anche nel presente documento:

1. La disattivazione di un ICD deve essere il punto finale di un processo trasparente e deliberato, con piena e documentata tracciabilità (anche per iscritto) della decisione da parte del malato e del medico.
2. Nel caso in cui il medico curante e/o l'infermiere e/o il tecnico dell'industria produttrice il dispositivo, sollevi la clausola di coscienza alla disattivazione di un ICD, un altro medico o infermiere o tecnico dell'industria deve essere disponibile.
3. La possibilità di disattivare un ICD, in caso di peggioramento delle condizioni di salute, dovrebbe essere discussa con il malato e la sua famiglia al momento dell'impianto e far parte integrante del consenso informato.
4. Al malato che abbia scelto di disattivare un ICD deve essere garantito che un eventuale ripensamento sarà accolto e il dispositivo riattivato.
5. Nel caso di un ICD, è possibile disattivare solo lo shock, mantenendo le terapie antitachicardiche, che non determinano sintomi, ricordando però che talora possono accelerare la frequenza di una tachicardia ventricolare, provocandone la degenerazione in fibrillazione ventricolare.

In caso di emergenza (ripetuti shock) e in assenza di cardiologo esperto, è possibile interrompere l'erogazione dello shock, senza modificare la terapia anti-bradicardica, applicando un semplice magnete o la testa del programmatore sul dispositivo. In caso di imminente esaurimento del generatore è opportuno valutare di non procedere alla sostituzione, pur senza rimuovere il dispositivo.

DISPOSITIVI PER L'ASSISTENZA AL CIRCOLO

Negli ultimi anni sono stati sviluppati sistemi meccanici di supporto al circolo totalmente impiantabili, pompe meccaniche di supporto al ventricolo sinistro (Left ventricular assist devices-LVAD). Vengono impiantati in malati con IC *end stage*, sia come ponte al trapianto sia soprattutto quale terapia permanente ("*destination therapy*", DT) nei soggetti non candidabili al trapianto o per carenza di organi ¹⁵¹. In Italia è un trattamento applicato in circa un centinaio di malati/anno¹⁵². La sopravvivenza a 2 anni in malati sottoposti ad impianto per DT è di circa il 50%. L'aumento delle indicazioni e il miglioramento tecnologico determinano e determineranno sempre più situazioni in cui dovranno essere affrontate tematiche tipiche di fine vita. I malati sottoposti ad impianto di LVAD possono morire per progressione dell'IC o per complicanze relate al LVAD. La pianificazione di fine vita, attraverso direttive anticipate, può chiarire le preferenze del malato, anche se spesso non sono sempre esplicitate tutte le informazioni necessarie al malato e ai familiari per esprimere decisioni. E' stato recentemente proposto ¹³ che la disattivazione di un LVAD possa essere considerata eticamente possibile in condizioni cliniche estreme (coma irreversibile, shock, infezioni, insufficienza multi organo, default del dispositivo).

PNEUMOLOGIA 1 – Broncopneumopatia Cronica Ostruttiva (BPCO)

E' difficile identificare correttamente una previsione di sopravvivenza in malati BPCO.

I malati con BPCO terminale, quando intubati, hanno una cattiva prognosi e difficoltà maggiori allo svezzamento correlate all'età, alla debolezza dei muscoli respiratori, all'ipercapnia, all'ipossia, alla malnutrizione, al trattamento con corticosteroidi o altri agenti, all'instabilità emodinamica e alla mobilità limitata legata ai disordini respiratori ¹⁴.

Generalmente la metà di questi malati muore in ospedale e la maggior parte in terapia intensiva, mentre quelli che sopravvivono necessitano ancora per diverse settimane di trattamenti infermieristici e fisioterapici intensivi lamentando una ridotta qualità di vita proprio perché nel 20% dei casi gli ultimi 6 mesi sono stati trascorsi in ospedale o in altri presidi protetti ¹⁵.

Tuttavia, la gravità di un malato BPCO (definita sulla base del danno funzionale respiratorio e della necessità di ossigenoterapia h24) non è generalmente correlata con le preferenze di trattamento di fine vita. Per questo motivo, i medici non debbono desumere che uno stato di salute scadente del malato lo porti a rifiutare trattamenti invasivi di sostegno vitale solo perché sono più pessimisti riguardo le reali prospettive di sopravvivenza e hanno problemi a identificare i malati con prognosi infausta ¹⁶.

Sebbene inappropriato, le decisioni sulle cure di fine vita sono discusse per lo più in riacutizzazione mentre ogni discussione con questi malati dovrebbe iniziare in fase di stabilità della malattia ¹⁷.

Un albero decisionale comunque basato sull'esperienza più che sulle prove scientifiche, può aiutare a individuare questa delicata fase ¹⁷.

Parametri considerati:

- Età \geq 70 anni
- VEMS $<$ 0.75 lt
- Grado di dispnea 3 o 4
- Dipendenza dall'ossigeno
- $>$ 1 ricoveri nell'anno precedente aumentata dipendenza dagli altri
- Perdita di peso o cachessia
- Insufficienza cardiaca o altre comorbidità

I malati con BPCO severa (definita come un VEMS $<$ 0.75 lt e almeno un episodio pregresso di insufficienza respiratoria acuta ipercapnica) hanno uno stato di salute (fisico, sociale ed emozionale) e un grado di attività fisica giornaliera significativamente peggiore di malati affetti da tumore polmonare non a piccole cellule (NSCLC); inoltre hanno sintomi come ansia e depressione significativamente maggiori. La depressione non è correlata alla severità dell'ostruzione al flusso delle vie aeree e al suo declino in un anno, ma si correla invece al rifiuto di trattamenti invasivi di sostegno nel fine vita in malati in ossigenoterapia. Le scelte di fine vita di questi malati possono inoltre cambiare dopo un trattamento farmacologico finalizzato al miglioramento dei sintomi respiratori; infatti i programmi di riabilitazione riducono la percezione dell'intensità della dispnea e diminuiscono l'ansia e la depressione legate alla malattia BPCO ¹⁸.

Mentre l'O₂-terapia ha solo un modesto beneficio sulla dispnea, la ventilazione non invasiva (NIV) può risultare efficace per ridurre la dispnea rappresentando un valido strumento per migliorare temporaneamente la qualità di vita nella fase end stage ^{19,20}. La morfina resta l'unico farmaco efficace per il controllo della dispnea nelle fasi terminali di malattia, con intervalli di somministrazione e dosi basate sulla frequenza dei sintomi.

Anche le linee guida GOLD del 2013²¹ hanno approvato l'uso della morfina per il controllo della dispnea nel paziente BPCO severo allineandosi in tal modo alle linee guida canadesi del 2007, 2008 e 2011²²⁻²⁴ e altre risultanze²⁵⁻²⁸ che ne comprovano l'uso superando i limiti dettati dall'effetto sulla depressione respiratoria e sull'ipercapnia.

PNEUMOLOGIA 2 – LA FIBROSI POLMONARE IDIOPATICA

La Fibrosi Polmonare Idiopatica (IPF) definisce un gruppo eterogeneo di malattie del parenchima polmonare con vario grado di infiammazione e fibrosi, ad origine ignota. Detta anche *Idiopathic Interstitial Pneumonias* (IIPs), questa patologia presenta una prognosi infausta nella maggior parte dei casi, con sopravvivenza media che – a seconda delle diverse forme istopatologiche e dell'andamento clinico – oscilla tra i 2 e i 4 anni dalla diagnosi istopatologica^{29-36, 153}.

Clinicamente essa è caratterizzata da assenza di sintomi o dalla presenza di tosse non produttiva, dispnea e, nei casi più avanzati, da ipossia. Non esiste un trattamento risolutivo della patologia e tutte le cure fino ad ora proposte hanno come obiettivo fondamentale quello di rallentarne l'evoluzione comunque fatale alleviandone i sintomi. Anche il trapianto di polmone, che può rappresentare in casi selezionati una soluzione definitiva della patologia, rappresenta una terapia gravata da una mortalità non indifferente: 50-56% di sopravvivenza media a 5 anni dal trapianto¹⁵⁴. Per orientare la scelta tra cure intensive e palliative simultanee quando la patologia è giunta in una fase avanzata, possono essere presi in considerazione i seguenti parametri clinico-anamnestici:

1. L'età in cui il malato ha effettuato la prima visita²¹ (rapporto inversamente proporzionale con il tempo di sopravvivenza medio):

sopravvivenza media alla data della diagnosi della IPF/età del malato:

- 14,6 mesi/per paz. > 70 anni;
- 62,8 mesi/per paz. 50-60 anni;
- 27,2 mesi/per paz. 60-70 anni;
- 116,4 mesi/per paz. <50 anni;

2. tipo di diagnosi IPF:

- se solo *radiologica* (HRTC) il quadro "Honeycomb" presenta la prognosi peggiore;
- se anche *istopatologica* bisogna considerare che: la UIP (*Usual Interstitial Pneumoniae*) ha una prognosi peggiore rispetto alla NSIP (*Non Specific Interstitial Pneumoniae*); infatti la prima è più frequente con una mediana di sopravvivenza dalla diagnosi che varia da 2,5 a 3,5 anni^{22,24,25}; la seconda ha una prognosi migliore che dipende dall'estensione della fibrosi²⁶⁻²⁸ e solo una minoranza è condannata al decesso entro breve tempo^{26-28,153}. Tuttavia in una recente revisione è emerso che i reperti istologici non hanno mostrato una buona correlazione con la clinica e la prognosi¹⁵³.

3. grado di dispnea (scala MMRC)

- Grado III: il malato non cammina per più di 100-150 metri senza fermarsi per dispnea;
- Grado IV: la dispnea è presente anche a riposo.

Bisogna inoltre considerare che:

- Le riacutizzazioni sono associate con un indice di mortalità pari al 60-100%.³⁸
- In malati con IPF sottoposti a ventilazione invasiva la mortalità è prossima al 100%³⁹.

NEFROLOGIA

Non esistono sostanziali controindicazioni assolute all'avvio del trattamento dialitico, anche se sono codificate dalle Linee Guida⁴⁰ le condizioni di *demenza grave* e di *neoplasia avanzata con metastasi* come indicatori di non avvio alla dialisi.

Nei pazienti con età > 75 anni è descritto che la sopravvivenza dall'avvio del trattamento dialitico cronico è molto ridotta dalla presenza di comorbidità, soprattutto dalla malattia ischemica cardiaca⁴¹. Dati recenti sembrano confermare l'ipotesi che, anche nella popolazione anziana, la contrazione del filtrato glomerulare, associata ad un'albuminuria elevata, sia un fattore predittivo indipendente di mortalità, ponendo potenziali dubbi sull'appropriatezza di un approccio terapeutico pieno in questa fascia di età⁴². Sembra quindi delinearci uno spazio per il non avvio alla dialisi non tanto in base alla sola età anagrafica quanto, piuttosto, alla presenza di comorbidità che condizionano una bassa sopravvivenza. A questa coorte sembrano quindi riconducibili i pazienti neoplastici avanzati, i gravi malnutriti o quelli con scompenso cardiaco senza indicazioni a trapianto, per i quali sussistono dubbi sulla reale utilità della dialisi nel migliorare la sopravvivenza e la qualità della vita⁴³. In ogni caso la non indicazione alla dialisi non deve significare l'abbandono del paziente: l'avvio o la prosecuzione di un programma di terapia dietetica fortemente ipoproteica può rappresentare una valida alternativa, non solo nel controllo dei sintomi uremici ma anche nella progressione di malattia (quanto meno procrastinando ulteriormente la necessità di dialisi)⁴⁴.

La prognosi dei pazienti in dialisi con età superiore a 65 anni è simile a quella dei soggetti con neoplasia del colon-retto e solo lievemente migliore di quelli con cancro del polmone⁴⁵.

Sono oggi disponibili dei modelli di valutazione della prognosi basati su fattori di rischio tradizionali associati alla presenza di comorbidità e alla cosiddetta "*surprise question*"⁴⁶: questi modelli prognostici possono essere considerati come utili supporti al processo decisionale e raccomandabili per la discussione della prognosi e delle possibili alternative terapeutiche con il paziente, la famiglia ed il team curante^{46,47}.

Una nuova frontiera, per la maggior parte dei nefrologi, sono le cure palliative. Quando questo tipo di alternativa viene confrontato con il trattamento dialitico, in effetti il beneficio ottenuto dalla dialisi, in termini di sopravvivenza, sembra davvero marginale nei soggetti sopra i 75 anni: 8.3 mesi con la dialisi vs 6.3 mesi con i supporti palliativi ovvero un +16% di sopravvivenza con la dialisi a dodici mesi⁴⁸.

Da sottolineare, infine, che esistono delle "apparenti" differenze fra il non avviare il paziente alla dialisi e nel sospenderla una volta intrapresa. Il primo caso richiede una coscienza più risoluta e certezze cliniche più verosimili su una prospettiva di vita sfavorevole a breve, sia sotto l'aspetto temporale che sotto il profilo di una scarsissima qualità della vita. Il secondo può presupporre un atteggiamento più possibilista, forse anche più difensivo, nel tentare un trattamento con una valutazione "ad interim" (periodo di prova), in base alla quale si potrà poi decidere se proseguire od interrompere la procedura⁴⁴.

Pur nell'ambito delle cure palliative è da ricordare che, in ambito ospedaliero, e, l'impiego di tecniche extracorporee per la rimozione del sovraccarico di volume (tipo SCUF, Slow Continuous UltraFiltration) può essere indicato, ad eccezione della fase terminale, con l'obiettivo di evitare al paziente la morte in una condizione di edema polmonare.

NEUROLOGIA

Non vi sono dati certi circa l'incidenza e la prevalenza delle malattie neurologiche a lungo termine (MNLG) nel loro complesso in Italia. Nel Regno Unito si stima che circa 10 milioni di persone vivano con una MNLG¹⁵⁵. Queste patologie rappresentano il 19% del totale dei ricoveri in ospedale e hanno un impatto significativo sulla qualità di vita di chi ne è affetto⁵³

Queste condizioni comprendono:

- Malattie ad esordio improvviso: trauma cranico, stroke, lesioni della colonna vertebrale
- Malattie ad andamento intermittente: epilessia
- Malattie progressive: sclerosi multipla, m. motoneurone, m. di Parkinson, altre m. degenerative
- Condizioni stabili con/senza evoluzione degenerativa: poliomielite, paralisi cerebrali infantili

Le MNLG hanno un andamento più lento e un decorso più variabile ed è difficile determinare con esattezza la prognosi. I sintomi sono diversi e i malati presentano gradi di disabilità variabile che comprendono deficit cognitivi, disturbi comportamentali, problemi di comunicazione verbale oltre ad una varietà di sintomi fisici. Di seguito vengono riportati gli indicatori clinici per l'accesso alle cure palliative delle forme più comuni di MNLG. Questi indicatori da soli non sono però sempre sufficienti a stabilire il momento di inizio di un programma di cure palliative. Ad essi vanno aggiunti il punto di vista del malato e della sua famiglia e, secondo la letteratura anglosassone, la "*surprise question*" che si pone l'operatore.

Sclerosi multipla

Nel 50% circa di questi malati la causa di morte è correlata alle complicanze settiche. In genere, le cause di morte sono simili a quelle della popolazione generale. Il Royal College of General Practitioners ha individuato nei sottoelencati significativi sintomi complessi i criteri di accesso a un programma di cure palliative¹⁵⁶:

- Dolore
- Difficoltà nella comunicazione verbale
- Astenia
- Disturbi cognitivi
- Disfagia/Malnutrizione
- Dispnea/Polmonite da aspirazione
- Complicanze mediche: es. infezioni ricorrenti

Stroke

Le linee guida nazionali sullo stroke (SPREAD)⁴⁹ hanno individuato gli elementi clinico-strumentali che caratterizzano i segni prognostici negativi, riferiti alla fase iperacuta, alcuni dei quali hanno anche valore per la candidabilità del paziente con ictus ischemico alla trombolisi:

- Punteggio NIHSS ≥ 20 per le lesioni encefaliche sinistre ; 15 per quelle destre¹
- Comparsa precoce di cefalea e nausea/vomito nelle prime 6 h
- Ipodensità precoce TC $\geq 50\%$ del territorio dell'arteria silviana
- Età > 75 anni
- Precedenti ictus
- Fibrillazione atriale
- Compromissione dello stato di coscienza all'esordio
- Deviazione coniugata dello sguardo
- Febbre

Relativamente invece agli esiti delle estese gravi cerebrolesioni da ictus con grave invalidità motoria e cognitiva, tali da non giovare più di trattamenti intensivi e da destinare a cure palliative, non sono stati individuati specifici criteri. Nonostante la prognosi infausta anche nei paesi dove le cure palliative sono più diffuse, raramente i pazienti affetti da stroke hanno accesso a tali cure⁵⁰. I parametri rilevanti e condivisi da esperti sono quelli qui sotto riportati:

- Età > 80
- Rankin 5
- Scarso recupero cognitivo (MMS < 11)
- Disfagia persistente/permanente
- Ulcere da pressione
- Copatologie: neoplasie, demenza, esiti di pregresso ictus, cardiopatia severa (NYHA)

Morbo di Parkinson

I criteri di accesso a un programma di cure palliative per le persone affette da malattia di Parkinson in fase avanzata individuati dall'associazione britannica dei malati parkinsoniani e dai medici di medicina generale del Regno Unito⁵¹ prevedono la presenza di ≥ 2 o più dei seguenti:

- Riduzione di efficacia del trattamento/politerapia farmacologica
- Ridotta indipendenza
- Malattia meno controllabile e meno prevedibile con periodi di "off"
- Discinesie con problemi di motilità e cadute
- Disfagia
- Segni psichiatrici

Sclerosi Laterale Amiotrofica

Per la SLA, l'individuazione della terminalità consiste nella comparsa di segni e sintomi fisici di insufficienza ventilatoria. Anche il rifiuto dell'alimentazione per sonda rappresenta una scelta critica che condiziona l'andamento della malattia (mal/iponutrizione, cachessia) per la comparsa di quadri settici o d'insufficienza d'organo. In modo semplicistico, quindi si potrebbe dire che la fase terminale della SLA è ben individuabile. Ma in tale definizione entrano anche diverse altre variabili tenute in considerazione dalla *Consensus Conference Promoting excellence in end of life care 2004*⁵⁴ che ha stilato gli indicatori per l'accesso alle cure palliative del malato con SLA:

- Quando il malato e la famiglia lo chiedono o dimostrano di volere aprire la discussione in merito
- Quando sono presenti i segni di una severa sofferenza psicologica, sociale, spirituale
- Quando il controllo del dolore richiede elevate dosi di analgesici

- Necessità di alimentazione enterale con rifiuto di vie artificiali (PEG, SNG)
- Presenza di dispnea o ipoventilazione con C.V. < 50% con rifiuto di ventilazione meccanica
- Perdita di funzioni in almeno due distretti corporei.

Demenza

Nelle demenze e in particolare nella demenza di Alzheimer (DA) diversi elementi rendono problematico il percorso decisionale nelle fasi avanzate di malattia. L'infrequente comunicazione della diagnosi e della prognosi rende difficile la partecipazione del malato alla pianificazione delle cure, possibile solo finché egli conserva un certo grado di capacità¹⁵⁷.

Comunemente si ritiene che, in quanto cognitivamente compromesso, il malato con demenza abbia perso ogni capacità decisionale. In realtà, la compromissione delle funzioni cognitive non implica di per sé incompetenza decisionale. Nel malato con demenza la competenza deve essere considerata in modo "flessibile", relativamente alle decisioni da assumere: per un dato livello di menomazione cognitiva, il malato può essere capace di assumere certe decisioni, i cui termini si presentino semplici, e non altre più complesse. Vi è perciò un margine per il consenso diretto del paziente che ha lo scopo di aiutarlo a conservare il più a lungo possibile la sua autonomia decisionale anche promuovendo il ricorso a strumenti giuridici come le direttive anticipate di trattamento, l'indicazione di un fiduciario per le decisioni mediche e la nomina di un amministratore di sostegno⁵⁵.

E' chiaro che alla scelta di promuovere i desideri e l'autonomia del malato deve corrispondere una responsabilità collettiva e un impegno della società a sostenere la famiglia che se ne fa carico.

Le direttive anticipate assumono in tal senso un particolare valore, e devono comprendere l'indicazione di una persona di fiducia che contribuisca alle decisioni nel contesto dato attualmente dalle possibilità medico/scientifiche, sulla base delle indicazioni di trattamento fornite dal malato e sulla base della conoscenza dei valori e della vita passata della persona con demenza.

Dal punto di vista clinico la demenza è una malattia lunga e gravata da un'alta disabilità, da una progressiva perdita dell'autonomia e delle capacità, sino alla completa dipendenza e alla perdita totale dell'autonomia. La durata è alquanto variabile (3–16 anni e più)⁵⁶.

La fase terminale è caratterizzata dall'allettamento obbligato, dalla disfagia, dalla cachessia e dall'incontinenza totale degli sfinteri. L'evento terminale più frequente è rappresentato dalla sepsi. La progressione è influenzata dal tipo di demenza, dall'età, dalla presenza di comorbidità, dai trattamenti sintomatici, dalla qualità delle cure, dalla rete sociale e dal nucleo familiare. Vi è una scarsa consapevolezza della terminalità non solo da parte delle famiglie ma anche degli operatori sanitari e raramente i malati vengono trattati secondo un programma di cure palliative⁵⁷.

In Italia la maggior parte dei malati viene assistito al domicilio dalle famiglie con una rete di assistenza alquanto carente o nelle Residenze Sanitarie Assistenziali (RSA).

Vi è, quindi, la necessità di trovare degli indicatori attendibili circa la definizione del periodo di terminalità e di conseguenza di accesso a un programma di cure palliative.

Dal punto di vista pratico, le linee guida del Royal College of General Practitioners offrono i seguenti parametri che rappresentano uno strumento utile nell'inquadrare il malato con demenza che si avvicina alla fine della vita⁵⁹:

- Incapace di camminare senza assistenza
- Incontinenza urinaria e fecale
- Conversazione non significativa e incoerente (<6 parole /giorno)
- Incapace a svolgere le attività giornaliere (PPS ≤ 50%)

più almeno una o più delle seguenti:

- Perdita di peso (10% negli ultimi 6 mesi)
- Infezioni ricorrenti del tratto urinario
- Piaghe da decubito (stadio 3 o 4)
- Febbre ricorrente
- Ridotta assunzione orale liquidi o solidi
- Polmoniti da aspirazione

INSUFFICIENZA EPATICA CRONICA TERMINALE

I tassi standardizzati di mortalità per cirrosi epatica sono calati in Italia dal 24 per centomila (anni 80) sino a raggiungere l'11 per centomila alla fine degli anni 90, con una riduzione dovuta a fattori epidemiologici quali la vaccinazione anti-HBV ed il calo della prevalenza di infezione da HCV.

Il paziente con insufficienza epatica cronica terminale è di difficile valutazione, dato che la ridotta funzione epatica induce modificazioni sistemiche come ad esempio quelle a carico della funzione renale (sindrome epato-renale), di quella polmonare (sindrome epato-polmonare, ipertensione porto-polmonare) o di altri organi ed apparati. Una valutazione temporale della sopravvivenza attesa e delle probabilità di modificarla con una terapia aggressiva è quindi complessa e la situazione è complicata frequentemente da infezioni, prima fra tutte la peritonite batterica spontanea, che peggiorano la prognosi, aumentando la mortalità a breve termine.

Per molti anni il sistema utilizzato era quello dello score, denominato Child-Plugh, introdotto nel 1964 e modificato nel 1973⁶⁰ che stratificava grossolanamente i pazienti sulla base di due parametri clinici soggettivi (encefalopatia porto-sistemica ed ascite) e dei valori di bilirubina, albuminemia e PT. Questo score individuava 3 classi di pazienti (A,B,C), con una differente sopravvivenza a 5 anni.

Nel 2000 è stato introdotto e validato il Model for Endstage Liver Disease (MELD)^{61,62} inizialmente utilizzato per la prognosi dei pazienti da sottoporre a TIPS (Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunts), ma poi utilizzato in tutti gli scenari. Questo score, basato su di una formula calcolabile via internet⁶³, valuta il rischio di mortalità sulla base dei valori di bilirubina, dell'INR e creatinina, tiene quindi in considerazione la funzione renale, importante cofattore di mortalità nel cirrotico e consente quindi una stratificazione del rischio più accurata.

La mortalità a tre mesi in pazienti ospedalizzati rapportata allo score di MELD risulta essere del 76% in pazienti con MELD tra 20 e 29, dell'83% in pazienti con MELD tra 30 e 39 e del 100% in pazienti con MELD superiore a 40⁶⁴. Altri studi hanno più o meno validato questi dati riportando una mortalità per score tra 19 e 24 del 42%, del 64% tra 25 e 35 e dell'82% tra 36 e 40^{65,66}. Sono state introdotte diverse varianti di questo score e la principale è quella del MELD-Na, che incorpora i valori del sodio¹⁵⁸ e che sembra comportare un miglior valore predittivo sulla sopravvivenza a breve termine. Una importante review ha dimostrato che lo score SOFA (Sequential Organ Failure Assessment) che prende in considerazione la funzione respiratoria, coagulativa, i livelli di bilirubina, la funzione cardiovascolare, renale ed il Glasgow Coma Score, risulta superiore sia agli score APACHE II e III ma soprattutto al CHILD, mentre il MELD ha riportato una accuratezza prognostica simile al SOFA score¹⁵⁹.

La situazione per quanto riguarda la scelta terapeutica nel malato con insufficienza epatica è complicata dalla possibilità del trapianto di fegato (LT), terapia consolidata che viene proposta a

pazienti con malattie epatiche in fase terminale. Il trapianto epatico ha modificato la sopravvivenza dei pazienti a 5 anni dall'intervento con tassi di sopravvivenza del 75% in pazienti selezionati. La malattia epatica si associa al rischio di ulteriore scompenso (ascite intrattabile, peritonite batterica spontanea, encefalopatia portosistemica, sanguinamenti del tratto gastroenterico superiore ed inferiore, sindrome epato-renale, ipertensione porto-polmonare ed infezioni sistemiche). Il paziente in lista d'attesa deve essere regolarmente rivalutato per confermare se condizioni intercorrenti siano ancora compatibili con il LT. Il calcolo del MELD diventa arbitrario per alcune patologie epatiche poco comuni e per alcune complicanze della cirrosi e sono in questo caso previste delle eccezioni al punteggio MELD come ad esempio il fegato policistico, le colangiti, le sindromi epato-polmonari, la sindrome epato-renale, le paracentesi evacuative ripetute, il morbo di Wilson con sintomi neurologici etc.

Nei pazienti con cirrosi scompensata il decesso o l'esclusione dalla lista avvengono per l'aggravarsi delle condizioni cliniche a causa di complicanze o di comorbidità sopraggiunte che controindichino il trapianto. In particolare pazienti in cui il MELD è superiore a 25, ma anche pazienti con MELD inferiore che presentino complicanze o comorbidità tali da avere scarse probabilità di sopravvivenza anche con LT o che controindichino un LT devono essere valutati dal team trapianto logico al fine di una definitiva esclusione dalla lista e quindi indirizzati verso un trattamento palliativo.

Un paziente con MELD score superiore a 25-30 o con SOFA score superiore a 10.5 ha una mortalità intra-ospedaliera o comunque a breve termine superiore al 60-70%. In tale condizioni è comunque possibile richiedere una priorità in lista trapianto a livello regionale e successivamente a livello interregionale in assenza di sopraggiunte comorbidità che controindichino il LT. Al contrario vi è da considerare in pazienti gravi e con particolari complicanze o comorbidità sopraggiunte, come la soluzione trapiantologica non sia di "per sé" fattibile per l'alta percentuale di decesso post trapianto, il tale caso e dopo attenta analisi di un team trapiantologico composto da varie figure (chirurgo, intensivista internista, infettivo logo, radiologo) la proposta di un trattamento palliativo anziché intensivo è auspicabile.

BIBLIOGRAFIA

1. SIAARTI: <http://www.siaarti.it/grandi-insufficienze-d-organo-end-stage-cure-intensive-o-cure-palliative>
2. Gristina GR, Orsi L, Carlucci A et al per il Gruppo di Lavoro Insufficienze croniche d'organo "end stage". Parte I. Il percorso clinico e assistenziale nelle insufficienze croniche d'organo "end stage". Documento di consenso per una pianificazione condivisa delle scelte di cura. *Recenti Prog Med* 2014;9-24
3. Hilton AK, Jones D, Bellomo R. Clinical review: The role of the intensivist and the rapid response team in nosocomial end-of-life care *Critical Care* 2013, 17:224-234
4. Bernat JL. Medical futility: definition, determination, and disputes in critical care. *Neurocrit Care*. 2005;2:198-205
5. GSF Prognostic Indicator Guidance. The National GSF Centre's guidance for clinicians to support earlier recognition of patients nearing the end of life. September 2011 <http://www.goldstandardsframework.org.uk/Resources/Gold%20Standards%20Framework/General/Prognostic%20Indicator%20Guidance%20October%202011.pdf>
6. Romanò M, Graziano G, Zucco F. Le cure palliative nel trattamento della insufficienza cardiaca avanzata. *Rivista Italiana di Cure Palliative* 2006;4:37-44
7. Roger VL, Weston SA, Redfield MM, Hellermann-Homan JP, Killian J, Yawn BP, et al. Trends in heart failure incidence and survival in a community-based population. *JAMA*. 2004;292:344-350
8. Krumholz H, Phillips R, Hammel MB, Teno J, Bellamy P, Broste S, et al. Resuscitation preferences among patients with severe congestive heart failure. Results from the SUPPORT project. *Circulation*. 1998;98:648-655

9. Hunt SA, Baker DW, Chin MH, Cinquegrani MP, Feldman AM, Francis GS, et al. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to revise the 1995 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *J Am Coll Cardiol* 2001;38:2101–13
10. Jaarsma T, Beattie JM, Ryder M, et al. Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Heart Society. *Eur J Heart Fail*. 2009; 11: 433–443
11. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, Auricchio A, Bohm M, Dickstein K, et al: ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012. The Task Force for the diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2012;33:1787–1847
12. Lindenfeld J, Albert NM, Boehmer JP, Collins SP, Ezekowitz JA, Givertz MM, et al: HFSA 2010 Comprehensive Heart Failure Practice Guidelines. *J Card Fail*. 2010; 16:1-194
13. Rady M, Verheijde JL. Ethical Challenges With Deactivation of Durable Mechanical Circulatory Support at the End of Life: Left Ventricular Assist Devices and Total Artificial Hearts. *J Intensive Care Med* published online 6 March 2012. DOI: 10.1177/0885066611432415
14. Nava S, Rubini F. Weaning through noninvasive mechanical ventilation Chapter 17 Ventilatory Management Strategies for Critical Care. N.Hill and L. LevyEd.M. Dekker Inc New York 2001; 579-609
15. Lynn J, Ely EW, Zhong Z, McNiff KL, Dawson NV, Connors A, et al. Living and dying with chronic obstructive pulmonary disease. *J Am Geriatr Soc*. 2000;48:S91-S100
16. Wildman MJ, Sanderson C, Groves J, Reeves BC, Ayres J, Harrison D, et al. Implications of prognostic pessimism in patients with chronic obstructive pulmonary disease (BPCO) or asthma admitted to intensive care in the UK within the BPCO and asthma outcome study (CAOS): multicentre observational cohort study. *BMJ*. 2007 Dec 1;335(7630):1132
17. Curtis JR. Palliative and end-of-life care for patients with severe BPCO. *Eur Respir J*. 2008;32:796-803
18. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease (GOLD). Global strategy for the diagnosis, management and prevention of BPCO. 2010. <http://www.goldBPCO.org/uploads/users/files/GOLD> (Last accessed January, 2013)
19. Nava S, Ferrer M, Esquinas A, Scala R, Groff P, Cosentini R et al. Palliative use of non-invasive ventilation in end-of-life patients with solid tumours: a randomised feasibility trial *The Lancet Oncology*, 2013;14(3):219-227
20. Curtis JR, Cook DJ, Tasnim S, Douglas WB, Nicholas H, Sean PK et al. Non invasive positive pressure ventilation in critical and palliative care setting: Understanding the goals of therapy. *Crit Care Med*. 2007;35(3):932-939
21. http://www.goldBPCO.org/uploads/users/files/GOLD_Report_2013_Feb20 (Last accessed January 2013)
22. O'Donnell DE, Aaron S, Bourbeau J, Hernandez P, Marciniuk DD, Balter M, et al. Canadian Thoracic Society recommendations for management of chronic obstructive pulmonary disease – 2007 update. *Can Respir J*. 2007;14 Supp B:5B-32B
23. Rocker GM, Young J, Horton R. Using opioids to treat dyspnea in advanced BPCO: a survey of Canadian clinicians. *Chest*. 2008. Oct 28, <http://meeting.chestpubs.org/cgi/content/abstract/134/4/s29001> (Last accessed January 2013)
24. Marciniuk DD, Goodridge D, Hernandez P, Rocker G, Balter M, Bailey P, et al. Managing dyspnea in patients with advanced chronic obstructive pulmonary disease: a Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J*. 2011;18(2):69–78
25. Mahler DA, Selecky PA, Harrod CG, Benditt JO, Carrieri-Kohlman V, Curtis JR, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the management of dyspnea in patients with advanced lung or heart disease. *Chest*. 2010;137(3):674–91
26. Young J, Donahue M, Rocker G. Treating refractory dyspnea in advanced BPCO: patient and caregiver experiences of opioid therapy. *Chest*. 2010;138:463A. doi: 10.1378/chest.10413
27. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, et al. An official American Thoracic Society clinical policy statement: palliative care for patients with respiratory diseases and critical illnesses. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008;177(8):912–27
28. Rocker G, Horton R, Currow D, Goodridge D, Young J, Booth S. Palliation of dyspnoea in advanced BPCO: revisiting a role for opioids. *Thorax*. 2009;64(10):910–5
29. King TE Jr, Tooze JA, Schwarz MI, Brown K, Cherniack RM. Predicting survival in idiopathic pulmonary fibrosis. Scoring system and survival model. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:1171–1181

30. Nagai S, Kitaichi M, Hamada K, Nagao T, Hoshino Y, Miki H, Izumi T. Hospital-based historical cohort study of 234 histologically proven Japanese patients with IPF. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 1999;16:209–214
31. Selman M, King TE, Pardo A. Idiopathic pulmonary fibrosis: prevailing and evolving hypotheses about its pathogenesis and implications for therapy. *Ann Intern Med.* 2001;134:136–151
32. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:136–147
33. Nagai S, Kitaichi M, Itoh H, Nishimura K, Izumi T, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis: comparison with idiopathic pulmonary fibrosis and BOOP (corrigendum: *Eur Respir J* 1999;13:171). *Eur Respir J.* 1998;12:1010–1019
34. Travis WD, Matsui K, Moss JE, Ferrans VJ. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: prognostic significance of cellular and fibrosing patterns. Survival comparison with usual interstitial pneumonia and desquamative interstitial pneumonia. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:19–33
35. Daniil ZD, Gilchrist FC, Nicholson AG, Hansell DM, Harris J, Colby TV, et al. A histologic pattern of nonspecific interstitial pneumonia is associated with a better prognosis than usual interstitial pneumonia in patients with cryptogenic fibrosing alveolitis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:899–905
36. Khalil N, O'Connor R. Integration and Evaluation of Clinical Decision Support Systems for Diagnosis Idiopathic Pulmonary Fibrosis (IPF) *CMAJ* 2004 Jul 20; 171(2):153-60
37. Wolinsky FD, Fitzgerald JF, Stump TE. The effect of hip fracture on mortality, hospitalization, and functional status: A prospective study. *Am J Public Health.* 1997;87:398–403.
38. Frankel SK. Update in idiopathic pulmonary fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 2009; 15(5):463-9
39. Bradley B., Branley HM, Egan JJ, Greaves MS, Hansell DM, Harrison NK. Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society. *Thorax.* 2008; 63 (5): v1-v58
40. The Renal Association. <http://renal.org/Clinical/GuidelinesSection/RenalReplacementTherapy.aspx#S6> (Last accessed November 30, 2012)
41. Murtagh F, Marsh J, Donohoe P, Ekbal NJ, Sheerin NS, Harris FE et al. Dialysis or not ? A comparative survival study of patients over 75 years with chronic kidney disease stage 5. *Nephrol Dial Transplant.* 2007;22:1955-1962
42. Hallan SI, Matsushita K, Sang Y, Mahmoodi BK, Black C, Ishani A, et al. For the Chronic Kidney Disease Prognosis Consortium Age and Association of Kidney Measures With Mortality and End-stage Renal Disease *JAMA.* 2012;308(22):2349-2360
43. Chandna SM, Da Silva-Gane M, Marshall M, Warwicker P, Greenwood RN, Farrington K. Survival of elderly patients with stage 5 CKD: comparison of conservative treatment management and renal replacement therapy. *Nephrol Dial Transplant* 2011;26:1608-1614
44. Brunori G, Viola B, Parrinello G, De Biase V, Como G, Franco V et al. Efficacy and safety of a very low protein diet when postponing dialysis in the elderly: a prospective, randomized, multicenter controlled study. *Am J Kidney Dis* 2007;49:569-580
45. Jassal SV, Watson D. Balancing benefit and burden of dialysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009;4:2008-2012
46. Couchoud C, Labeeuw M, Moranne O, Allot V, Esnault V, Frimat L, Stengel B. A clinical score to predict 6-month prognosis in elderly patients starting dialysis for end stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 2009;24:1553-1561
47. Cohen LM, Ruthazer R, Moss AH, Germain MJ. Predicting six-month mortality for patients who are on maintenance hemodialysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2010;5:72-79
48. Meinero S, Alloatti S, Triolo G, Guarnieri A, Inguaggiato P, Bainotti S, Formica M. Non avvio o sospensione del trattamento dialitico cronico nell'adulto: considerazioni cliniche, relazionali, bioetiche e legislative. *G Ital Nefrol* 2007;24(1):43-
49. Linee-guida SPREAD 2012. <http://www.siapav.it/pdf/SPREAD%202012.pdf> (last accessed September 2012)
50. Payne S, Burton C, Addington-Hall J, Jones A. End-of-life issues in acute stroke care: a qualitative study of the experiences and preferences of patients and families. *Palliative Medicine* 2010;24:146-53
51. Communication from The Just Invisible Report on Parkinsons disease: www.parkinsons.org.uk (Last accessed January 2013)
52. MS and Palliative Care A guide for health and Social Care Professionals Chapter 2 pg 12 (2006)
53. The Neurological Alliance. *Neuro numbers: a brief review of the numbers of people in the UK with a neurological condition.* London: The Neurological Alliance, 2003
54. Promoting Excellence in End-of-Life Care, a national program of The Robert Wood Johnson Foundation (2004)
55. Di Giulio P, Toscani F, Villani D, Brunelli C, Gentile S, Spadin P. Dying with Advanced Dementia in Long-Term Care Geriatric Institutions: A Retrospective Study. *J Pall Med* 2008;7:1023-1028

56. Karlawish JH, Casarett DJ, James BD, Xie SX, Kim SY. The ability of persons with Alzheimer disease to make a decision about taking a AD treatment. *Neurology*, 2005;64:1514-1519
57. Moss MS, Braunschweig H, Rubinstein RL: Terminal care for nursing home residents with dementia. *Alzheimer's Care Q* 2002;3:233-246
58. van der Steen JT, Radbruch L, Hertogh CM 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 recommendations from the European Association for Palliative Care. *Palliat Med* 2013 Nov 13 (Epub ahead of print)
59. Prognostic Indicator Guidance (PIG) 4th Edition Sept 2011. The Gold Standards Framework Centre In End of Life Care CIC, www.goldstandardsframework.org.uk (last accessed January 2013)
60. Pugh R, Murray-lyon I, Dawson J. Transection of the oesophagus for bleeding esophageal varices. *Br J Surg* 1973; 60: 646-9
61. <http://optn.transplant.hrsa.gov/resources/MeldPeldCalculator.asp?index=98> (Last accessed February 2013)
62. Kamath PS, Wiesner RH, Malinchoc M, Kremers W, Therneau TM, Kosberg CL, et al. A model to predict survival in patients with end-stage liver disease. *Hepatology*. 2001;33:464-470
63. http://gihep.com/calculators/hepatology/meld/?doing_wp_cron=1359987210.1960959434509277343750 (last accessed February 2013)
64. Cavallazzi R, Awe OO, Vasu TS, Hirani A, Vaid U, Leiby BE, Kraft WK, Kane GC. Model for End-Stage Liver Disease score for predicting outcome in critically ill medical patients with liver cirrhosis. (last accessed January 2013) *J Crit Care*. 2012 ;27(4):424.e1-6. doi: 10.1016/j.jcrc.2011.11.014
65. Biggins SW, Kim WR, Terrault NA, Saab S, Balan V, Schiano T, Benson J, Therneau T, Kremers W, Wiesner R, Kamath P, Klintmalm G. Evidence-based incorporation of serum sodium concentration into MELD. (last accessed January 2013) *Gastroenterology*. 2006 May;130(6):1652-60
66. Cholongitas E, Senzolo M, Patch D, Shaw S, Hui C, Burroughs AK. Review article: scoring Systems for assessing prognosis in critically ill adult cirrhotics. *Alim.Pharmacol.Ther*. 2006; 24, 453-464
67. McAdam JL, Dracup KA, White DB et al. Symptom experiences of family members of intensive care unit patients at high risk for dying. *Critical Care Med* 2010;38:1078-85
68. Lynn J. The "surprise question". 2005 Altarum Institute Center for Elder care and Advanced Illness. www.thehastingscenter.org/pdf/living-long-in-fragile-health.pdf (last accessed January 2013)
69. Moss A, Ganjoo J, Sharma S et al. Utility of the "surprise" question to identify dialysis patients with high mortality. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008; 3:1379-84
70. Moss AH, Lunney JR, Culp S et al. Prognostic significance of the "surprise" question in cancer patients. *J Palliat Med* 2010;13:837-40
71. Anderson F, Downing GM, Hill J. Palliative Performance Scale (PPS): a new tool. *J Palliat Care*. 1996; 12(1): 5-11
72. Morita T, Tsunoda J, Inoue S. Validity of the Palliative Performance Scale from a survival perspective. *J Pain Symp Manage*. 1999; 18(1):2-3
73. Virik K, Glare P. Validation of the Palliative Performance Scale for inpatients admitted to a palliative care unit in Sydney, Australia. *J Pain Symp Manage*. 2002; 23(6):455-7.
74. Barretto ACP, Del Carlo CH, Cardoso JN et al. Re-Hospitalizations and Mortality Still at Alarming Rates in Advanced Heart Failure. *J Cardiac Failure* 2007; 13:S153
75. Cao Z, Ong KC, Eng P, Tan WC, Ng TP. Frequent hospital readmissions for acute exacerbation of BPCO and their associated factors. *Respirology*. 2006;11:188-195
76. Utzolino S, Kaffarnik M, Keck T, Berlett M et al. Unplanned discharges from a surgical intensive care unit: Readmissions and mortality. *J Critical Care*. 2010; 25:375-381
77. Udris EM, Fihn SD, McDonnell MB, Curtis JR. Differences in health care utilization at the end of life among patients with chronic obstructive pulmonary disease and patients with lung cancer. *Arch Intern Med*. 2006;166:326-331
78. Goodlin SJ, Hauptman PJ, Arnold R, Grady K, Ray E, Hershberger RE, et al. Consensus statement: Palliative and supportive care in advanced heart failure. *J Card Failure*. 2004;10:200-209
79. Bentler SE, Liu L, Obrizan M, Cook EA, Wright KB, Geweke JF, et al. The aftermath of hip fracture: discharge placement, functional status change, and mortality. *Am J Epi*. 2009;170:1290-1299
80. Marcantonio ER, Flacker JM, Michaels M, Resnick NM. Delirium is independently associated with poor functional recovery after hip fracture. *J Am Geriatr Soc*. 2000;48:18-24
81. Harris IA, Yong S, McEvoy L, Thorn L. A prospective study of the effect of nursing home residency on mortality following hip fracture. *ANZ J Surg*. 2010;80:447-450
82. Levy, MH, Back A, Benedetti C, Billings JA, Block S, Boston B, et al. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Palliative Care. V.1. 2010. www.nccn.org (Last accessed November 2012)

83. Hollenberg, J, Herlitz J, Lindqvist, J, Riva, J. Improved Survival after Out-of-Hospital Cardiac Arrest is Associated with an Increase in Proportion of Emergency Crew–Witnessed Cases and Bystander Cardiopulmonary Resuscitation. *Circulation*. 2008;118:389–396
84. Ramenofsky DH, Weissman DE. CPR Survival in the Hospital Setting. Fast Facts and Concepts #179. 2007. www.eperc.mcw.edu/fastfact/ff_179.htm (Last accessed November 2012)
85. Adam SJ. Palliative care for patients with a failed liver transplant. *Intensive Crit Care Nurs*. 2000;16:396–402
86. Song MK, Dabbs AD, Studer SM, Arnold RM. Palliative Care Referrals after Lung Transplantation in Major Transplant Centers in the United States. *Crit Care Med*. 2009;37:1288–1292
87. Kahn JM, Benson NM, Appleby D. Long-term Acute Care Hospital Utilization after Critical Illness *JAMA*. 2010;303:2253–2259
88. Janes SE, Price CS, Khan S. Percutaneous endoscopic gastrostomy: mortality trends and risk factors. *J Postgrad Med*. 2005;51:23–29
89. Finucane T, Christmas C, Travis K. Tube feeding in patients with advanced dementia: a review of the evidence. *JAMA*. 1999;282:1365–1370
90. Shah PM, Sen S, Perlmutter LC, Feller A. Survival after percutaneous endoscopic gastrostomy: the role of dementia. *J Nutr Health Aging*. 2005;9:255–259. PALLIATIVE CARE ASSESSMENT 5
91. Vitale CA, Monteleoni C, Burke L, Frazier-Rios D, Volicer L. Strategies for improving care for patients with advanced dementia and eating problems. *Ann Long-Term Care*. 2009; 17:32–33
92. Siden H, Tucker T, Derman S, Cox K, Soon GS, Hartnett C, Straatman L. Pediatric enteral feeding intolerance: a new prognosticator for children with life-limiting illness? *J Palliat Care*. 2009;25;3:213–217
93. Chan T, Devaiah AK: Tracheostomy in Palliative Care. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2009; 42:133–141
94. Renal Physicians Association. Shared Decision-Making in the Appropriate Initiation of and Withdrawal from Dialysis, 2nd ed. Rockville, MD: Renal Physicians Association, 2010
95. Ferris H, Hunt S. Destination Ventricular Assist Devices for Heart Failure. Fast Facts and Concepts #205. August 2008. www.eperc.mcw.edu/fastfact/ff_205.htm (Last accessed November 2012)
96. Chung HM, Lyckholm LJ, Smith TJ. Palliative care in BMT. *Bone Marrow Transplant*. 2009;43:265–273
97. Meyers FJ, Linder J, Beckett L, Christensen S, Blais J, Gandara DR: Simultaneous care: a model approach to the perceived conflict between investigational therapy and palliative care. *J Pain Symptom Manage*. 2004; 28:548–556
98. Lingard L, Regehr G, Orser B, Reznick R, Baker GR, Doran D, et al. Evaluation of a preoperative checklist and team briefing among surgeons, nurses, and anesthesiologists to reduce failures in communication. *Arch Surg* 2008;143:12–18
99. Haynes AB, Weiser TG, Berry WR, Lipsitz SR. A surgical safety checklist to reduce morbidity and mortality in a global population. Safe Surgery Saves Lives Study Group. *N Engl J Med* 2009;360:491–499
100. Byrnes MC, Schuerer DJ, Schallom ME, Sona CS, Mazuski JE, Taylor BE, et al. Implementation of a mandatory checklist of protocols and objectives improves compliance with a wide range of evidence-based intensive care unit practices. *Crit Care Med*. 2009;37:2775–2781
101. Schultz MJ, Gajic O. Mandatory checklists at discharge may have the potential to prevent readmissions. *Crit Care Med*. 2010;38:1226–1227
102. Weissman DE, Meier DE. Operational features for hospital palliative care programs: consensus recommendations. *J Palliat Med*. 2008;11:1189–1194
103. Weissman DE, Meier DE, Spragens LH. Center to Advance Palliative Care: palliative care consultation service metrics: consensus recommendations. *J Palliat Med*. 2008;11:1294–1298
104. Weissman DE, Meier DE. Center to Advance Palliative Care: palliative care inpatient unit operational metrics: consensus recommendations. *J Palliat Med*. 2009;12:21–25
105. Weissman DE, Morrison S, Meier DE. Clinical and Customer Metrics: Consensus Panel Report *J Palliat Med*. 2010;13:179–184
106. National Quality Forum: A National Framework and Preferred Practices for Palliative and Hospice Care Quality: A Consensus Report (Washington, DC: National Quality Forum, 2006), www.qualityforum.org (Last accessed November 2012)
107. Campbell ML, Guzman JA. Impact of a proactive approach to improve EOL care in a medical ICU. *Chest*. 2003;123:255– 271
108. Aulisio MP, Chaitin E, Arnold RM. Ethics and palliative care consultation in the intensive care unit. *Crit Care Clin*. 2004; 20:505–523
109. Dowdy MD, Robertson C, Bander JA. A study of proactive ethics consultation for critically and terminally ill patients with extended lengths of stay. *Crit Care Med*. 1998;26:252–259

110. Schneiderman L, Gilmer T, Teetzel H, Dugan DO, Blustein J, Cranford R, et al. Effect of ethics consultations on nonbeneficial life-sustaining treatments in the intensive care setting: a randomized controlled trial. *JAMA*. 2003;290:1166–1172
111. Schneiderman LJ. Effect of ethics consultations in the intensive care unit. *Crit Care Med*. 2006;34:S359–S363
112. Unroe M, Kahn JK, Carson SS, Govert JA. One-Year Trajectories of Care and Resource Utilization for Recipients of Prolonged Mechanical Ventilation. *Ann Intern Med*. 2010;153:167–175
113. Campbell ML, Guzman JA. A proactive approach to improve end-of-life care in a medical intensive care unit for patients with terminal dementia. *Crit Care Med*. 2004;32:1839–1843
114. Norton SA, Hogan LA, Holloway RG, Temkin-Greener H, Buckley MJ, Quill TE, et al. Proactive PC in the MICU: Effects on LOS for selected high-risk patients. *Crit Care Med*. 2007;35:1530–1535
115. Ahrens T, Yancey V, Kollef M. Improving family communications at the end of life: implications for length of stay in the intensive care unit and resource use. *Am J Crit Care*. 2003;12:317–323
116. Raccomandazioni della SICP sulla Sedazione Terminale/Sedazione Palliativa. *RiCP* 2008,1:16-36
117. Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI. End-of-Life Care and the Intensivist: Italian Society of Anaesthesia Analgesia and Intensive Care Medicine (SIAARTI) Recommendations on the Management of the Dying Patient. *Minerva Anestesiol*. 2006;72:927-963
118. IPASVI, “Codice Deontologico dell’Infermiere 2009” <http://www.ipasvi.it>
119. Hebert K, Moore H, Rooney J. The Nurse Advocate in End-of-Life Care. *Ochsner J*. 2011;11(4):325-9
120. Thelen M. End-of-life decision making in intensive care. *Critical Care Nurse*. 2005 ;25(6):28-37
121. Adams JA, Bailey DE Jr, Anderson RA, Docherty SL . Nursing Roles and Strategies in End-of-Life Decision Making in Acute Care: A Systematic Review of the Literature. *Nursing Research and Practice*. ;2011:527834
122. Robichaux CM, Clark AP. Practice of expert critical care nurses in situations of prognostic conflict at the end of life. *Am J Crit Care*. 2006 Sep;15(5):480-9
123. Silvestro A, Maricchio R, Montanaro A, Molinar Min M, Rossetto P. La complessità assistenziale - Concettualizzazione, modello di analisi e metodologia applicativa. Milano, McGraw Hill editore, 2009
124. Aniarti, “Infermiere e la questione del limite” Mozione conclusiva del 28° Congresso Nazionale Aniarti; Scenario 2009; 26 (4:5)
125. Bach, V., Ploeg, J., Black, M. Nursing roles in end-of-life decision making in critical care settings. *West J Nurs Res*, 2009; 31(4), 496-512
126. End-of-Life Care During the Last Days and Hours – RNAO – Clinical Best Practice Guidelines <http://i-nurse.it/RNAO/Cure%20di%20Fine%20Vita%20durante%20gli%20ultimi%20giorni%20e%20le%20ultime%20ore.pdf>
127. Thacker KS. Nurses' advocacy behaviors in end-of-life nursing care. *Nurs Ethics*. 2008 Mar;15(2):174-85
128. Beckstrand R, Callister L, Kirchhoff K. Providing a “good death”: critical care nurses’ suggestions for improving end of life care. *Am J Crit Care*. 2006;15(1):38-45
129. Crump SK, Schaffer MA, Schulte E. Critical care nurses' perceptions of obstacles, supports, and knowledge needed in providing quality end-of-life care *Dimens Crit Care Nurs*. 2010 Nov-Dec;29(6):297-306
130. Weissman DE. End-of-life physician education: is change possible? *J Palliative medicine* 1998;1:401-7
131. Greco Pj, Eisenberg JM. Changing physician’s practices. *N Eng J Med* 1993;329:1271-4
132. Batalden P, Mohr J. B uilding a knowledge of health care as a system. *Qual Manag Health Care* 1997;5:1-12
133. FNOMCeO – Codice di Deontologia Medica ed. 2006: Artt. 13,16,17,20,22,23,26,33,35,37,38,39,53 <http://portale.fnomceo.it/PortaleFnomceo/showVoceMenu.2puntOT?id=5> (Last accessed November 2012)
134. Beauchamp TL, Childress JF. Principles of Biomedical Ethics: 5th edition. New York: Oxford University Press, 2001
135. Sackett DL, Rosenberg WMC, Gray JAM, Haynes RB, Richardson WS. Evidence based medicine: what it is and what it isn't. *Br Med J*. 1996;312:71
136. Curtis JR, White DB. Practical guidance for evidence-based ICU family conferences. *Chest*. 2008;134:835-843
137. Gruppo di Studio Bioetica SIAARTI. SIAARTI Guidelines for Admission to and Discharge from Intensive Care Units and for Limitation of Treatments in Intensive Care. *Minerva Anestesiol*. 2003;69:101-11.
138. Drazen JM. Decisions at the end of life. *New Engl J Med*. 2003;349:1109
139. <http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en> (Last accessed November 2012)
140. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen A. Medical futility: Its meaning and ethical implications. *Ann Intern Med*. 1990; 112(12):949-954
141. WHO. Cancer pain relief and palliative care. Report of a WHO Expert Committee (WHO Technical Report Series, No.804, Geneva, WHO 1990. <http://apps.who.int/bookorders/anglais/detart1.jsp?sesslan=1&codlan=1&codcol=10&codcch=804> (last accessed January 2013)

142. <http://www.trovanorme.salute.gov.it/dettaglioAtto.spring?id=32922&completo=true> (last accessed November 2012)
 143. http://www.gmc-uk.org/static/documents/content/End_of_life.pdf (last accessed January 2013)
 144. <http://publications.nice.org.uk/quality-standard-for-end-of-life-care-for-adults-qs13/quality-statement-3-assessment-care-planning-and-review> (last accessed January 2013)
 145. Waterhouse E, Ahmad F. Do implantable cardioverter defibrillators complicate end-of-life care for those with heart failure? *Curr Opin Support Palliat Care*. 2011; 5:307–311
 146. Mc Geary A, Eldergill S. Medicolegal issues arising when pacemaker and implantable cardioverter defibrillator devices are deactivated in terminally ill patients. *Med Sci Law*. 2010;50:40-44
 147. Padeletti L, Arnar DO, Boncinelli L, Brachman J, Camm JA, Daubert JC et al. EHRA (European Heart Rhythm Association) Expert Consensus Statement on the management of cardiovascular implantable electronic devices in patients nearing end of life or requesting withdrawal of therapy. *Europace*. 2010;12:1480–1489
 148. Zellner R, Auliso MP, Lewis R. Should implantable cardioverter-defibrillators and permanent pacemakers in patients with terminal illness be deactivated? *Patient Autonomy Is Paramount*. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2009;2;340-344
 149. Morgenweck CJ. Ethical considerations for discontinuing pacemakers and automatic implantable cardiac defibrillators at the end-of-life. *Curr Opin Anaesthesiol*. 2013; 26:171-175
 150. Kramer DB, Kesselheim AS, Brock DW, Maisel WH. Ethical and legal views of physicians regarding deactivation of cardiac implantable electrical devices: A quantitative assessment. *Heart Rhythm*. 2010;7:1537–1542
 151. Kirklin JK, Naftel DC, Kormos RL, Stevenson LW, Pagani FD, Miller MA, et al. Third INTERMACS Annual report: the evolution of destination therapy in the United States. *J Heart Lung Transplant*. 2011;30:115-123
 152. Martinelli L, Cannata A, Oliva F, Frigerio M. Nuove strategie per il trattamento dell'insufficienza cardiaca refrattaria: Chi avviare al supporto meccanico "long-term"? *Cardiologia* 2012. Atti del 46 Corso Dipartimento Cardioracovascolare "A. DE GASPERIS" pag. 437-440
 153. American Thoracic Society. ATS/ERS international consensus classification of idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;165:277-304
 154. Orens JB, Garrity ER Jr. General overview of lung transplantation and review of organ allocation. *Proc Am Thorac Soc* 2009;6:13-9
 155. 50 Department of Health. The National Service Framework for Long-term Conditions. London: DH, 2005
 156. The National Collaborating Center for Chronic Conditions – MULTIPLE SCLEROSIS – Royal College of Physicians of London, 2004. National clinical guide-line for diagnosis and management in primary and secondary care. <http://www.replondon.ac.uk/sites/default/files/documents/multiple-sclerosis-guideline.pdf>
 157. Wolfson C, Wolfson DB, Asgharian M et al; Clinical Progression of Dementia Study Group. A reevaluation of the duration of survival after the onset of dementia. *N Engl J Med* 2001;344:1111-6
 158. <http://www.mayoclinic.org/medical-professionals/model-end-stage-liver-disease/meld-na-model>(last accessed november 2013)
 159. Olmez S, Gumurdulu Y, Tas A et al. Prognostic markers in cirrhotic patients requiring intensive care : a comparative prospective study. *J Hepatol* 2012;11:513-8
-