



2015

IL MEDICO SPECIALISTA IN CURE PALLIATIVE:

contenuti professionali
e integrazione con le altre specializzazioni

IL MEDICO SPECIALISTA IN CURE PALLIATIVE:

**contenuti professionali
e integrazione con le altre specializzazioni**

Documento preparato dalla Commissione “Medicina Palliativa” della SICP

Coordinatore: Augusto Caraceni

Membri della Commissione: Grazia Di Silvestre, Marco Maltoni,
Laura Piva, Luca Riva, Adriana Turriziani, Alessandro Valle

INDICE

INTRODUZIONE	2
IL CONSULENTE MEDICO PALLIATIVISTA DAL MODELLO ONCOLOGICO A UNA COPERTURA GLOBALE	3
I CRITERI DI CONSULTAZIONE DEL MEDICO PALLIATIVISTA PER IL PAZIENTE ONCOLOGICO	6
• <i>SCREENING</i>	7
I CRITERI DI CONSULTAZIONE DEL MEDICO PALLIATIVISTA PER IL PAZIENTE NON ONCOLOGICO	8
• <i>INDICATORI CLINICI SPECIFICI DI MALATTIA IN FASE AVANZATA</i>	11
• <i>INSUFFICIENZA CARDIACA IN FASE TERMINALE</i>	11
• <i>MALATTIE CRONICHE OSTRUTTIVE POLMONARI</i>	12
• <i>INSUFFICIENZA EPATICA IN FASE TERMINALE</i>	14
• <i>MALATTIA RENALE IN FASE TERMINALE</i>	16
• <i>MALATTIE NEUROLOGICHE</i>	17
TABELLE DI SINTESI	19
CONCLUSIONE E SINTESI	27
BIBLIOGRAFIA	29

Il contesto disciplinare: la medicina palliativa e la figura professionale del medico afferente alla disciplina di Cure Palliative

La necessità di una figura professionale di medico specialista in cure palliative è ormai universalmente riconosciuta all'interno di valutazioni di ordine professionale (1) e di politica sanitaria, a partire dalle risoluzioni dell'OMS (2), sino all'indirizzo della legge 38 del 2010 e al successivo riconoscimento della disciplina di medicina palliativa, equipollente ad altre 9 specializzazioni, tra le discipline mediche afferenti all'area della medicina dei servizi. L'iter formativo del medico palliativista è stato definito con percorsi diversi in contesti nazionali diversi (ad esempio specializzazione nel Regno Unito, super-specializzazione in Germania) o certificazione di competenza, ma che tengono conto di curricula abbastanza uniformi e basati su un consenso internazionale (3).

A fronte di questa semplice constatazione va sottolineato come ancora oggi i percorsi formativi e il contenuto dell'esperienza di tutti i medici che in Italia svolgono ruoli compatibili con la definizione di medico palliativista, cioè medico che dedica completamente il proprio impegno professionale alle cure palliative, sono i più diversi e ancora lontani dal trovare una razionalizzazione prevista in un futuro più o meno prossimo.

Ciò nonostante, utilizzando sia l'esperienza internazionale che la nostra italiana, abbiamo voluto, grazie all'opportunità che ci è stata offerta dal Consiglio Direttivo della SICP e dal suo Presidente Carlo Peruselli, riflettere su alcuni contenuti professionali del ruolo del medico palliativista, in modo particolare per quanto riguarda le attività di natura consulenziale nei diversi setting assistenziali previsti nella Rete di Cure Palliative. Questo oggi può essere fatto basandosi sulle evidenze della letteratura. Il risultato della nostra riflessione si rivolge a tutti i colleghi che hanno maturato un'esperienza e una cultura che li rende risorse indispensabili nel loro ruolo di palliativisti medici e a coloro che vorranno, ora e in futuro, intraprendere questa strada. Lo scopo è quello di far sentire loro che la Società Italiana di Cure Palliative sente profondamente questa responsabilità di identità professionale e se ne fa interprete.

IL CONSULENTE MEDICO PALLIATIVISTA DAL MODELLO ONCOLOGICO A UNA COPERTURA GLOBALE

Il medico palliativista si è formato sino ad oggi in Italia a partire dalla esperienza oncologica, come avvenuto in precedenza anche nel resto del mondo. L'estensione dei metodi e delle competenze disciplinari della medicina palliativa alla assistenza delle fasi avanzate e terminali di patologie non oncologiche è al centro dell'interesse della medicina di oggi e della evoluzione internazionale delle cure palliative. Questo processo deve salvaguardare la specificità dell'intervento specialistico di cure palliative per il quale sono di fondamentale importanza la figura del medico palliativista, le sue competenze e la sua integrazione, con ruoli ben definiti, nella rete dei servizi di assistenza alla persona malata.

L'applicazione dell'approccio palliativo alle patologie non oncologiche comporta modelli di cura diversi dalla presa in carico "*in toto*", da parte di un'équipe di cure palliative specialistica domiciliare e hospice, per due motivi sostanziali. Innanzitutto non è immaginabile prendere in carico con questo tipo di modalità tutti i malati con una aspettativa di vita che può essere anche di molti mesi o anni, con il rischio di un uso inappropriato delle risorse disponibili e della saturazione dei servizi. In secondo luogo, le patologie non oncologiche in fase avanzata si caratterizzano per un declino lento, interrotto da episodi di riacutizzazione a cui fanno seguito altri periodi di relativa stabilità: questa peculiarità può determinare l'impegno dell'équipe di cure palliative durante il manifestarsi dell'emergenza e/o per un breve periodo successivo ad essa.

In questo scenario, così variegato, diventa importante il ruolo del medico palliativista. Il consulente palliativista, insieme agli altri componenti del team di cure palliative, può condividere con i curanti e con i loro assistiti una serie numerosa di problematiche, orientando scelte cliniche e rilevando bisogni psico-sociali e spirituali complessi, indicando organizzativamente i percorsi assistenziali più opportuni, nella logica dell'appropriatezza e dell'uso virtuoso delle risorse. Si tratta di una vera e propria funzione di snodo, che deve aver luogo in ogni luogo di cura: a casa del paziente in assistenza domiciliare, in ospedale (reparto di degenza, day hospital, ambulatorio) e nelle residenze sanitarie assistenziali. In effetti, non può sfuggire il fatto che un numero considerevole di pazienti affetti da una o più patologie non oncologiche in fase avanzata viene assistita proprio nelle residenze sanitarie assistenziali. Da ciò scaturisce la necessità di un sistema organizzativo che faciliti l'approccio palliativo e la consulenza specialistica anche a questi pazienti, troppo spesso dimenticati.

Infine, il modello organizzativo delle cure palliative domiciliari di base affida al medico palliativista un importante ruolo consulenziale, a sostegno del medico di medicina generale.

In sintesi, un raggio d'azione molto diversificato, ove il consulente palliativista può mettere in atto uno stretto rapporto di collaborazione con gli altri professionisti, assumendo altresì un ruolo importante di disseminazione culturale.

Ultimamente, autorevoli società scientifiche suggeriscono l'attivazione tempestiva dei percorsi di cure palliative senza delimitazioni nosologiche. Di conseguenza, sempre più frequentemente, il malato può avvalersi del supporto di professionisti esperti in grado di identificare i bisogni e conseguentemente pianificare percorsi organizzativi, assistenziali e terapeutici.

Nelle linee guida del NCCN (4) sono chiaramente indicati i criteri per attivare la consulenza di cure palliative, che dovrebbe avvenire, se necessario, in ogni fase della malattia. L'ambito di riferimento è molto ampio, comprendendo ovviamente la parte clinica ma anche le dimensioni organizzative e programmatiche, come la pianificazione anticipata delle cure.

Recentemente anche l'AIOM (5) ha sottolineato il ruolo del medico palliativista, insieme all'oncologo medico, come importante "snodo" nell'identificazione dei percorsi di cura più appropriati.

A sostegno dell'efficacia della consulenze del medico palliativista stanno comparando interessanti pubblicazioni scientifiche che evidenziano, ad esempio, una riduzione degli interventi futili alla fine della vita (6), il miglioramento della qualità di vita e la soddisfazione per le cure con una riduzione della severità dei sintomi (7) ed addirittura un aumento della sopravvivenza, come nel notissimo articolo di Temel (8).

Come detto, le cure palliative iniziano ad affacciarsi operativamente anche in discipline non oncologiche che a vario titolo intercettano l'ultima parte della vita. Di conseguenza cresce l'interesse finalizzato a garantire per questi pazienti standard di intervento analoghi rispetto a quelli riservati ai pazienti oncologici, pur in considerazione della "diversità" nelle traiettorie di fine vita e nelle peculiarità cliniche rispetto a questi ultimi.

Ad esempio, nelle linee guida dell'ICSI (9) appare chiaro come di fronte ad una malattia grave, non altrimenti precisata, il consulente palliativista dovrebbe essere attivato precocemente e periodicamente, durante tutta la storia di malattia. Anche gli standard

di qualità per le cure di fine vita NICE (10) valorizzano una disponibilità consulenziale focalizzata sul bisogno e non sulla malattia. Tra l'altro, definiscono gli standard per gli interventi di emergenza nei pazienti ricoverati.

In questo ambito è ben nota la Prognostic Indicator Guidance del Gold Standard Framework (11), ma anche il nostro Paese ha dato un contributo importante grazie al lavoro del gruppo di studio della SIAARTI, con la creazione di un documento condiviso, a cura di un panel di specialisti d'organo e palliativisti (12). Nel documento viene dato rilievo al ruolo dei medici palliativisti, in ogni luogo di cura, nel collaborare con gli specialisti d'organo non solo nella gestione di problematiche cliniche complesse, ma anche nella comunicazione delle cattive notizie, nella gestione delle emozioni e di eventuali contrasti intra-familiari sulle scelte di trattamento. Inoltre, il medico palliativista concorre ad identificare, sempre insieme agli specialisti, i percorsi assistenziali più idonei, come la degenza temporanea nel reparto ospedaliero con il supporto consulenziale del palliativista stesso, piuttosto che l'avvio di un programma di cure palliative domiciliari o in hospice.

La necessità di una consulenza palliativa emerge sempre più frequentemente nelle linee guida e raccomandazioni di società scientifiche di area non oncologica.

Le linee guida EFNS sulla sclerosi laterale amiotrofica (13) valorizzano non soltanto la presenza del medico palliativista all'interno del team multidisciplinare e la sua precoce attivazione, ma anche il suo ruolo nell'integrare i servizi tra ospedale e territorio e nel prevenire le conseguenze indesiderate di un'emergenza, come il confezionamento non pianificato di una tracheostomia e conseguente ventilazione invasiva a seguito di una crisi asfittica.

Un altro interessante documento inerente alle cure palliative in pneumologia (14), oltre a riconoscere la necessità che gli pneumologi acquisiscano le competenze occorrenti per gestire le problematiche di fine vita dei pazienti affetti da patologie polmonari non oncologiche e che l'attivazione dei servizi dedicati avvenga precocemente, sottolinea l'importanza di una stretta integrazione tra pneumologo e palliativista nell'affrontare i momenti critici della malattia (e della vita) del paziente, quali ad esempio l'inizio o la sospensione dei supporti ventilatori meccanici. Parimenti, le linee guida dell'American Thoracic Society (15) auspicano l'acquisizione di maggiori competenze specifiche da parte dello pneumologo, ma riconoscono la necessità di consultare il medico palliativista in situazioni cliniche complesse, come il dolore "difficile" piuttosto che la sedazione

palliativa. Dello stesso avviso sono le linee guida GOLD (16), che valorizzano il ruolo delle consulenze di cure palliative per pazienti ricoverati e ambulatoriali.

Anche in ambito cardiologico esistono linee guida (17) che riconoscono il ruolo del consulente palliativista come “facilitatore” organizzativo nell’integrazione ospedale-territorio, anche in virtù della competenza specifica nella pianificazione anticipata delle cure, soprattutto in situazioni di particolare complessità clinica e relazionale, giungendo ad auspicare una collaborazione più precoce tra cardiologi e palliativisti, sia in ospedale che sul territorio.

Non di meno, le linee guida canadesi sull’insufficienza renale (18) sottolineano il ruolo del medico palliativista nelle fasi critiche della malattia avanzata, in particolare nella gestione del trattamento conservativo. Analogo orientamento esprimono le linee guida dell’International Society of Nephrology (19), che riconoscono altresì la necessità di un approccio integrato e precoce con le cure palliative, al fine di contribuire in modo efficace alla soddisfazione dei bisogni dei malati.

Infine, l’opportunità di un supporto consulenziale nelle varie fasi delle diverse malattie cronico-degenerative trova riscontro anche nella recente normativa nazionale (20). Essa infatti fa proprie le indicazioni della letteratura nazionale ed internazionale attribuendo un ruolo essenziale alle consulenze di cure palliative in ogni luogo di cura, in ogni fase della storia clinica dell’ammalato ed indipendentemente dal tipo di patologia.

I CRITERI DI CONSULTAZIONE DEL MEDICO PALLIATIVISTA PER IL PAZIENTE ONCOLOGICO

Le linee guida americane del National Comprehensive Cancer Network (4), offrono un quadro completo ed esaustivo di quali dovrebbero essere i fattori da considerare per richiedere la consulenza di un medico palliativista e possono rappresentare il punto di partenza per la definizione di criteri anche nella realtà italiana. E’ indubitabile che uno schema, proprio in quanto tale, offre una universale possibilità di confronto e non proibisce di per sé adattamenti e interpretazioni basate sulla pratica clinica e/o sul buon senso; esso diventa invece immediatamente strumento di lavoro visibile e con il quale i professionisti delle varie discipline sono obbligati a confrontarsi per giustificare le proprie scelte terapeutiche ed operative. In una fase in cui, tra l’altro, i confini tra oncologia e cure palliative sono sempre meno netti, creando la necessità di un confronto

sempre più flessibile sul piano delle terapie simultanee, cure palliative precoci e terapie di supporto oncologiche.

Un sicuro vantaggio nell'implementazione di criteri per la consulenza palliativa è che “obbligano” il professionista a *considerare* un trattamento palliativo, sia come alternativa vera e propria all'eventuale percorso di cura standard, sia come approccio generale nel caso si trattino malati affetti da malattie inguaribili. Mentre ciò può sembrare ovvio, nella pratica quotidiana non lo è affatto, con l'inevitabile conseguenza di riferire spesso in tempi non adeguati i malati a tale percorso di cura. La pratica professionale è infatti influenzata dall'appropriatezza nell'applicazione di questi criteri e dalle competenze cliniche di coloro che li applicano, in altri termini requisiti di appropriatezza, linee guida e percorsi clinici verificabili, possono essere strumenti utili o necessari a migliorare l'integrazione tra palliativisti e oncologi ma non sono l'oggetto di questo documento. Si osservi come anche nelle linee guida NCCN la richiesta del paziente di accedere alle cure palliative è considerata, e questo punto include la possibilità per il malato di cercare autonomamente il consulto del palliativista.

Il primo punto sottolineato nelle Linee Guida NCCN, è che nel caso del paziente oncologico il primo *screening* per le cure palliative è compito dell'oncologo di riferimento di quel paziente. Affermare fortemente questa responsabilità è più che mai necessario, se si intende parlare di percorsi di cura integrati.

SCREENING

L'avvio della consulenza specialistica di cure palliative si deve basare sui seguenti elementi oggettivi:

1. Sintomi non controllati
2. Distress collegato alla diagnosi di tumore e/o terapia
3. Severe comorbidità di tipo fisico, psichiatrico, psicosociale
4. Aspettativa di vita inferiore ai 6 mesi o comunque limitata
5. Preoccupazione da parte del malato o dei suoi famigliari rispetto all'andamento della malattia
6. Richieste dirette da parte del malato/famigliari per trattamento palliativo

Per quanto riguarda il punto 4, alcuni indicatori sono più strettamente correlati ad una prognosi <6 mesi. Tra questi:

- Tumori solidi metastatici
- Performance status compromesso (ECOG ≥ 3 ; KPS ≤ 50)
- Ipercalcemia
- Metastasi SNC
- Delirio
- Sindrome Vena Cava Superiore
- Compressione midollare
- Cachessia
- Insufficienza epatica e/o renale
- Versamenti di origine neoplastica

Inoltre molti dei pazienti con malattia IV stadio e diagnosi di tumore polmonare metastatico, tumore del pancreas e glioblastoma multiforme, necessiterebbero di cure palliative fin dalla diagnosi, a causa della limitata sopravvivenza attesa.

I pazienti che rispondono ai criteri di screening elencati dovrebbero a questo punto ricevere una completa valutazione “palliativa”. Tale valutazione prevede un confronto tra il medico palliativista e lo specialista oncologo e comprende la valutazione rischio/beneficio della eventuale terapia antitumorale ma anche la valutazione e trattamento dei principali sintomi, la discussione con il malato rispetto alle aspettative personali e alla presenza di un possibile distress psicosociale. Può favorire questa precocità della valutazione la presenza del palliativista nei moderni team multidisciplinari per patologia che spesso caratterizzano la pratica dell'oncologia, soprattutto nei maggiori centri di riferimento.

In questa fase di “assessment palliativo”, si analizza più approfonditamente la presenza di criteri specifici per la richiesta di consulenza palliativa specialistica, la consulenza del medico palliativista potrà evidenziare e concorrere a definire meglio quadri clinici e situazioni complesse che dovranno determinare decisioni terapeutiche e il futuro piano di cura e assistenza, avvalendosi quindi anche delle competenze multidisciplinari del team di cure palliative. Questo iter comprende situazioni diversissime tra loro che vanno dalla identificazione della causa e della migliore terapia del dolore alla valutazione di una situazione psicosociale complessa, sino alla identificazione del setting assistenziale più adeguato.

I CRITERI DI CONSULTAZIONE DEL MEDICO PALLIATIVISTA PER IL PAZIENTE NON ONCOLOGICO

A differenza dei pazienti con cancro avanzato, nei quali l'andamento della malattia è caratterizzato da un declino funzionale e clinico relativamente prevedibile negli ultimi mesi di vita, quelli con diagnosi di patologie inguaribili non oncologiche tendono a rimanere clinicamente stabili per lunghi periodi, per poi subire imprevedibili esacerbazioni che possono o meno rispondere al trattamento.

L'andamento evolutivo di tali patologie, caratterizzate spesso da riacutizzazioni e da un ritorno allo stato funzionale precedente o lievemente peggiorato, rende difficile prevedere o identificare quali pazienti possano trovarsi nel loro ultimo periodo di vita e quindi formulare prognosi attendibili. Strumenti di valutazione che aiutino ad elaborare una prognosi realistica e ad identificare le persone che si avvicinano alla fine della vita potrebbero aiutarci ad individuare in maniera più appropriata i pazienti da avviare ad un percorso di cure palliative. Individuando precocemente tali pazienti, si ha il tempo di discutere sui loro desideri, migliorare l'assistenza allineandola alle loro preferenze, fornire una migliore cura quando si avvicinano alla fine della loro vita. Una prognosi realistica che tenga conto non solo della clinica ma anche della globalità della persona e delle sue preferenze sulle cure di fine vita favorisce infatti l'attuazione di decisioni condivise di limitazione dei trattamenti invasivi futili, permettendo di offrire alla persona ed ai suoi familiari una valida alternativa di trattamento, eticamente e clinicamente proporzionato ai bisogni. Non bisogna sottovalutare comunque che, anche quando le misure aggressive lasciano il posto a un trattamento palliativo, i pazienti con malattie croniche in fase avanzata possono vivere per lunghi periodi di tempo con livelli molto bassi di funzione. Pertanto, è lecito sottolineare il ruolo di una predizione clinica dell'aspettativa di vita di sei mesi-1 anno in questi malati, nell'attivazione di una consulenza palliativa. In realtà, l'esperienza indica che la previsione della prognosi è proprio uno dei punti qualificanti della consulenza del medico palliativista e lo dovrà essere sempre di più, come già avviene per il paziente oncologico, affinando le conoscenze, le basi scientifiche e l'esperienza dello specialista palliativista.

Tra i vari indicatori prognostici elaborati nel corso di diversi e molteplici studi, quello messo a punto nell'ambito dello studio PALIAR PROJECT, condotto dalla Società Spagnola di Medicina Interna, consiste in un punteggio di facile applicabilità (the PALIAR Score),

basato su parametri clinici e laboratoristici facilmente disponibili, che sembra avere una buona sensibilità e specificità per definire la prognosi a sei mesi di pazienti con una malattia medica cronica e per individuare quindi quelli che è consigliabile avviare per tempo alle cure palliative (21). Nello studio sono stati identificati sei predittori indipendenti di mortalità e a ciascuno di essi è stato assegnato un punteggio:

- età ≥ 85 anni: 3 punti;
- classe NYHA IV/Stadio 4 della dispnea: 3,5 punti;
- anoressia: 3,5 punti;
- presenza di lesioni da decubito: 3 punti;
- ECOG Performance Status ≥ 3 : 4 punti;
- albuminemia $\leq 2,5$ g/dl: 4 punti.

Nei pazienti con 4-7 punti la mortalità a sei mesi è risultata pari al 45%, nei pazienti con punteggio $> 7,5$ punti pari al 64%.

Integrando i suddetti predittori con i criteri Inglesi (11) e con i criteri Americani della Stanford University Medical School (22) potremmo considerare come indicatori generali di malattia in fase terminale:

1) THE SURPRISE QUESTION: “Ti sorprenderesti se questo paziente morisse nei prossimi 6-12 mesi?”

2) SCELTA/BISOGNO: Il paziente con malattia avanzata fa una scelta verso la qualità di vita piuttosto che verso un trattamento 'curativo' (ad es. ha rifiutato un trapianto renale o una tracheostomia)

3) INDICATORI CLINICI

- età ≥ 85 anni : 3 punti;
- classe NYHA IV/Stadio 4 della dispnea : 3,5 punti;
- anoressia : 3,5 punti;
- presenza di lesioni da decubito : 3 punti;
- ECOG Performance Status ≥ 3 / Karnofsky $< 50\%$ (Dipendenza nella maggior parte delle attività del vivere quotidiano): 4 punti;

- albuminemia $\leq 2,5$ g/dl: 4 punti

ai quali aggiungere

- perdita di peso (più del 10% negli ultimi 6 mesi)
- comorbidità significative, di cui almeno una in fase avanzata/instabile, con un declino fisico generale e sintomi complessi causa di sofferenza
- ripetuti ricoveri in ospedale, in urgenza
- almeno una delle seguenti condizioni negli ultimi 12 mesi
 - o Polmonite da aspirazione
 - o Pielonefriti o infezioni del tratto urinario superiore
 - o Setticemia
 - o Febbre ricorrente dopo terapia antibiotica
 - o Incapacità di mantenere un sufficiente apporto idrico e calorico con perdita di peso $>10\%$ nei 6 mesi precedenti o albumina sierica $< 2,5$ mg/dl
 - o Disfagia significativa associata ad aspirazione obiettivamente misurata (prova di deglutizione o anamnesi di sensazione di soffocamento/conati di vomito con l'alimentazione)

INDICATORI CLINICI SPECIFICI DI MALATTIA IN FASE AVANZATA (12, 23)

Per molte persone affette da una malattia cronica si raggiunge un momento in cui diventa chiaro che, a seguito della condizione clinica, ci si avvicina al termine della vita. In fasi più precoci, invece, può essere più difficile stimare con precisione la prognosi.

L'utilizzo di indicatori clinici di orientamento prognostico specifici per patologia può facilitare nello stimare quando i pazienti hanno una malattia cronica avanzata e si trovano nel loro ultimo anno di vita; naturalmente, sono solo indicatori e devono essere interpretati insieme al giudizio clinico per ogni singolo paziente. Il loro utilizzo consente comunque una migliore identificazione dei pazienti che si trovano nella fase finale della loro vita, nei quali è utile attuare una valutazione più specifica e una pianificazione delle cure o ad avviare discussioni circa le preferenze per le cure di fine vita.

INSUFFICIENZA CARDIACA IN FASE TERMINALE (con terapia medica ottimale) (23)

Il 50% dei malati con insufficienza cardiaca (IC) muore entro 5 anni dalla formulazione della diagnosi, il 50% dei pazienti con fase avanzata di malattia (classe NYHA III-IV) entro 1 anno. I pazienti con IC in fase avanzata 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. Sulla prognosi grava fortemente l'età avanzata e l'alta incidenza di comorbidità.

Aiuta ad indentificare la fase terminale la presenza di almeno due degli indicatori di seguito riportati:

- NYHA III o IV - dispnea a riposo o per sforzi lievi
- Previsione che il pz possa essere nell'ultimo anno di vita ("surprise question")
- Ripetuti ricoveri in ospedale per sintomi da insufficienza cardiaca (>1 negli ultimi 6 mesi)
- Sintomi fisici o psichici difficili nonostante una buona tolleranza della terapia
- Ipotensione periferica e/o ritenzione di liquidi
- Cachessia

Possono essere di supporto aggiuntivo a determinare la prognosi i seguenti criteri:

- resistenza al trattamento sintomatico di aritmie ventricolari;
- storia di arresto cardiaco o di ricoveri in rianimazione;
- storia di sincope non spiegata;
- embolia cerebrale di origine cardiaca;
- malattia concomitante da HIV;
- documentazione della frazione di eiezione del 20% o meno (solo se disponibile)

Alcuni pazienti possono non soddisfare questi criteri, ma possono comunque beneficiare di un programma di cure palliative a causa di comorbidità o di un rapido declino funzionale.

MALATTIE CRONICHE OSTRUTTIVE POLMONARI

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) ed un grado di attività fisica giornaliera significativamente peggiore di malati affetti da un tumore polmonare non a piccole cellule (NSCLC); questi malati hanno inoltre sintomi, come ansia e depressione, che possono essere significativamente peggiori. Se 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*, la morfina resta l'unico farmaco efficace per il controllo della dispnea nelle fasi terminali di malattia (16). E' difficile identificare correttamente una previsione di sopravvivenza nei malati con BPCO. Generalmente la metà di questi malati muore in ospedale e la maggior parte in terapia intensiva, mentre quelli che sopravvivono necessitano per diverse settimane di trattamenti infermieristici e fisioterapici intensivi, lamentando una ridotta qualità di vita. Purtroppo, le decisioni sulle cure di fine vita sono discusse per lo più in fase di riacutizzazione, mentre ogni discussione con questi malati dovrebbe iniziare in fase di stabilità della loro malattia. Le scelte di fine vita di questi malati possono inoltre cambiare dopo un trattamento farmacologico finalizzato al miglioramento dei sintomi respiratori.

Possono aiutare ad individuare la fase di terminalità la presenza dei seguenti criteri, riportati al punto 1 ed al punto 2, mentre i restanti fattori forniscono documentazione di supporto:

1. Malattia polmonare cronica grave (Grado 4/5), come documentato dai criteri riportati di seguito:

- Dispnea debilitante a riposo: dispnea dopo 100 m di marcia su una superficie piana o malato confinato in casa (sedia/letto) a causa della dispnea
- Ricoveri ospedalieri ricorrenti (>3 ricoveri in 12 mesi per riacutizzazioni della BPCO) oppure precedenti infezioni da germi multiresistenti che hanno richiesto il ricovero in terapia intensiva o la ventilazione non invasiva, oppure ricoveri per insufficienza respiratoria e/o ripetute visite al pronto soccorso

2. ipossiemia, come evidenziato da:

- saturazione di ossigeno <= 88% in aria ambiente

- PaO₂ ≤ 55 millimetri Hg o ipercapnia (pCo₂>50 mmHg)

Inoltre, la documentazione dei seguenti fattori può fornire supporto aggiuntivo per individuare la malattia polmonare allo stadio “terminale”:

3. Cuore polmonare o insufficienza cardiaca destra (RHF) secondaria alla malattia polmonare (non secondaria a insufficienza cardiaca sinistra o a valvulopatia).
4. Perdita di peso non intenzionale >10% del peso corporeo nei 6 mesi precedenti
5. Tachicardia a riposo > 100/min
6. > 6 settimane di trattamento con steroidi per via sistemica per la BPCO nei 12 mesi precedenti
7. Anoressia e/o depressione

Alcuni pazienti possono non soddisfare i sopraelencati criteri, ma possono beneficiare comunque di una segnalazione ad un servizio di cure palliative a causa di comorbidità o rapido declino funzionale.

INSUFFICIENZA EPATICA IN FASE TERMINALE

La malattia epatica terminale è, nella grande maggioranza dei casi, la cirrosi epatica scompensata non più suscettibile di terapia etiologica.

La situazione, per quanto riguarda la scelta terapeutica nel malato con insufficienza epatica, è condizionata dalla possibilità del trapianto di fegato (LT), terapia consolidata che viene proposta a pazienti con malattie epatiche in fase terminale, con una sopravvivenza dei pazienti a 5 anni dall'intervento del 75% a seguito di una attenta selezione del paziente per le indicazioni al LT e alle controindicazioni. Poiché la malattia epatica si associa al rischio di ulteriore scompenso, il paziente in lista d'attesa di trapianto deve essere regolarmente rivalutato per confermare se le condizioni siano ancora compatibili con il LT.

Nella malattia epatica in fase terminale le cure palliative devono essere presenti precocemente, sin dal primo episodio di scompenso, e dovrebbero procedere parallelamente al trattamento delle complicanze.

Il paziente con insufficienza epatica cronica terminale è di difficile valutazione, dato che la ridotta funzione epatica induce modificazioni anche a carico della funzione renale -nella sindrome epatorenale-, di quella polmonare -nella sindrome epatopolmonare 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 da infezioni, frequenti nel cirrotico scompensato, -prima fra tutte la peritonite batterica spontanea-, che peggiorano la prognosi, aumentando la mortalità a breve (12).

Nel 2000 è stato introdotto e validato il Model for Endstage Liver Disease (MELD), 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 internet (24), valuta il rischio di mortalità sulla base dei valori di bilirubina, dell'INR e creatinina, tiene 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 40 (25). Negli anni sono state introdotte diverse varianti di questo score e la principale è quella del MELD-Na, che incorpora i valori del sodio (27) e che sembra comportare un miglior valore predittivo sulla sopravvivenza a breve. Una importante review ha dimostrato che lo score MELD risulta superiore al CHILD ed ha una accuratezza prognostica simile al SOFA score (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.

Considerando inoltre, i criteri di valutazione riportati dalla Stanford University Medical School (22), possono essere considerati nella fase terminale della malattia epatica i pazienti che presentano i seguenti criteri:

- non candidabilità al trapianto
- PT (Tempo di protrombina) >5 secondi del normale, o INR >1,5
- Albumina sierica <2,5 mg/dl
- Indice MELD > 25

e una o più delle seguenti condizioni:

- ascite refrattaria al trattamento o paziente non compliant
- peritonite batterica spontanea
- sindrome epatorenale; creatinina e azoto ureico elevati; oliguria (<400 ml/die); concentrazione di sodio nelle urine < 10 mEq/l; cirrosi e ascite
- dialisi almeno due volte nell'ultima settimana
- encefalopatia epatica refrattaria al trattamento o paziente non compliant
- ricorrente sanguinamento da varici esofagee, nonostante la terapia intensiva

inoltre, la presenza dei seguenti fattori, può fornire supporto aggiuntivo :

- malnutrizione progressiva
- deperimento muscolare con riduzione della forza e della resistenza
- polmonite ab ingestis
- persistenza di alcolismo (> 80 g di etanolo/die)
- iposodiemia
- iperbilirubinemia

Alcuni pazienti possono non soddisfare i sopraelencati criteri, ma possono beneficiare di un invio ad un servizio di cure palliative a causa di comorbidità o rapido declino funzionale.

MALATTIA RENALE IN FASE TERMINALE

In pazienti con età avanzata (> 75 anni) e presenza di comorbidità che condizionano una bassa sopravvivenza, quali *demenza grave, neoplasia avanzata con metastasi, stato di grave malnutrizione*, sussistono dubbi sulla reale utilità della dialisi nel migliorare la sopravvivenza e la qualità della vita. Quando un approccio palliativo 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 mesi. (27,28,29)

I modelli di valutazione della prognosi, basati su indicatori clinici, associati alla presenza di comorbidità ed a una valutazione clinica multidisciplinare possono essere considerati come utili supporti al processo decisionale e raccomandabili per la discussione della prognosi e delle possibili alternative terapeutiche - presa in carico in cure palliative- con il paziente, la famiglia ed il team curante (30), anche se non bisogna sottovalutare che molti pz con Insufficienza reale (IR) al 5 stadio sono stabili e non necessitano di dialisi.

Vengono considerati nella fase terminale della malattia renale i pazienti che presentano i seguenti criteri (11,22)

- Insufficienza renale cronica al 5 stadio (tasso di filtrazione renale <15 ml/min)
- Creatinina sierica > 8,0 mg / dl (> 6,0 mg / dl per il diabete)
- Insufficienza renale sintomatica (nausea e vomito, anoressia, prurito, riduzione dello stato funzionale, sovraccarico idrico intrattabile)

e

- Non chiedono la dialisi o la stanno interrompendo, per scelta o perché sono troppo fragili o perché hanno troppe comorbidità, o che non optano per la dialisi nel caso il trapianto fosse fallimentare
- Le cui condizioni cliniche sono in peggioramento e per i quali si prevede il decesso entro l'anno ("surprise question")

inoltre, la presenza dei seguenti fattori, può fornire supporto aggiuntivo:

- uremia
- produzione di urina <400 cc / giorno
- iperkaliemia intrattabile (> 7.0), non risponde al trattamento
- pericardite uremica
- sindrome epatorenale
- cachessia
- conta piastrinica <25.000
- sintomi mal controllati malgrado un' appropriata terapia renale sostitutiva
- stato vegetativo
- sintomi sempre più gravi derivati dalle comorbidità che richiedono una gestione più complessa o che sono difficili da trattare :
 - malignità (altro sistema di organo)

- malattia polmonare cronica
- malattia cardiaca avanzata
- malattia epatica avanzata
- sepsi
- Immunosoppressione / AIDS

MALATTIE NEUROLOGICHE

Le malattie neurologiche a lungo termine (MNLG) hanno un andamento lento e un decorso variabile ed è difficile determinare con esattezza la prognosi. Queste patologie rappresentano il 19% del totale dei ricoveri in ospedale e hanno un impatto significativo sulla qualità di vita di chi ne è affetto. 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.

Sono indicatori clinici di peggioramento di una MNLG :

- Sintomi complessi e di difficile controllo
 - Disfagia che provoca frequenti polmoniti da aspirazione, sepsi, insufficienza respiratoria
- Problemi nel linguaggio: difficoltà alla comunicazione
- Peggioramento progressivo nelle funzioni fisiche e cognitive malgrado una terapia appropriata

Ad essi vanno aggiunti indicatori specifici per patologia considerando però che gli indicatori da soli non sono sempre sufficienti a stabilire il momento di inizio di un programma di cure palliative. Inoltre, vanno aggiunti il punto di vista del malato e della sua famiglia e, la valutazione clinica multidisciplinare sull'attesa di vita da parte degli operatori. Altri aspetti specifici delle malattie neurologiche sono riassunti nelle tabelle a seguire.

Si riportano due tabelle di sintesi (Tab.1 e Tab.2) che possono essere considerate riferimento generale per i quadri clinici specifici della medicina palliativa

Nella sottostante tabella 1 (Tab.1), ripresa dall'articolo di Malcolm Masso, Samuel Frederic Allingham et al.: *Palliative Care Phase: Inter-rater reliability and acceptability in a national study*. Palliat Med published online 23 September 2014- DOI: 10.1177/0269216314551814 è riportata una revisione sui criteri che ci permettono di definire "quando," in un percorso di cure palliative, "ci troviamo all'inizio o alla fine" di una fase di stabilità o di instabilità, di peggioramento, di terminalità o in una fase iniziale o finale di lutto o di supporto al lutto.

Tab.1

Inizio	Fine
1. Stabilità	
<p>Le problematiche e i sintomi del paziente sono adeguatamente monitorati grazie ad un piano di cura individuale e</p> <ul style="list-style-type: none"> •Vengono pianificati ulteriori interventi per mantenere il controllo dei sintomi e la QOL •La situazione della famiglia/caregiver è relativamente stabile e non si rilevano criticità emergenti 	<p>I bisogni del paziente e della famiglia/caregiver aumentano, rendendo necessari cambiamenti al piano di cura individuale pre-esistente.</p>
2. Instabilità	
<p>Si rendono necessari un cambiamento improvviso nel piano di cura individuale o un trattamento di emergenza</p> <p>perché</p> <ul style="list-style-type: none"> •Il paziente sperimenta un nuovo problema che non era previsto dal precedente piano di cura e/o •Il paziente sperimenta un rapido peggioramento della gravità di un problema già presente e/o •Le circostanze relative alla famiglia/caregiver cambiano rapidamente condizionando l'assistenza al paziente 	<ul style="list-style-type: none"> •Viene attuato il nuovo piano di cura, che è stato verificato e revisionato e al momento non sono necessarie ulteriori variazioni. Questo non significa necessariamente che i sintomi o la crisi siano stati completamente risolti, tuttavia esiste una diagnosi certa e un piano di cura adeguato (es. il paziente è stabile o in fase di peggioramento) e/o •Il decesso è atteso nell'arco di qualche giorno (es. il paziente è entrato nella terminalità)
3. Peggioramento	

<p>Il piano di cura individuale è concepito per rispondere ai bisogni attesi ma richiede periodiche revisioni perché</p> <ul style="list-style-type: none"> •Lo stato funzionale globale del paziente si sta deteriorando e •Il paziente sperimenta un graduale peggioramento delle problematiche preesistenti e/o •Il paziente sperimenta un nuovo problema che tuttavia era stato previsto dal piano di cura e/o •La famiglia/caregiver vive un peggioramento del distress che condiziona l'assistenza al paziente 	<ul style="list-style-type: none"> •Le condizioni del paziente si stabilizzano o •Si necessita di una modifica improvvisa nel piano di cura o di un trattamento di emergenza e/o •La famiglia/caregiver sperimenta un cambiamento improvviso nella propria situazione che condiziona l'assistenza al paziente per cui si richiede un intervento urgente (es. il paziente è divenuto instabile) o •Il decesso è atteso nell'arco di qualche giorno (es. il paziente è entrato nella terminalità)
<p>4. Terminalità</p>	
<ul style="list-style-type: none"> •Il decesso è atteso nell'arco di qualche giorno 	<ul style="list-style-type: none"> •Il paziente muore o •Le condizioni del paziente cambiano e la morte non è più attesa nell'arco di qualche giorno (es. il paziente è divenuto stabile o si trova in una fase di peggioramento)
<p>5. Lutto - Supporto al lutto</p>	
<ul style="list-style-type: none"> •Il paziente è morto •Il supporto al lutto offerto alla famiglia/caregiver è documentato nella cartella clinica del paziente deceduto 	<p>Chiusura del caso NB: se è offerto un counselling ad un membro della famiglia o caregiver, diviene lui stesso oggetto di cura</p>
<p style="text-align: right;"><i>Masso et al. -Revised PC Phase definitions</i></p>	

Nella sottostante tabella (Tab.2), sono descritti i criteri clinici per identificare i pazienti per le Cure Palliative sia inglesi, secondo la metodologia del *Prognostic Indicator Guidance Paper National Gold Standards Framework Centre England*, info@goldstandardsframework.co.uk, <http://www.goldstandardsframework.nhs.uk>, Keru.thomas@walsall.nhs.uk, e sia i criteri clinici americani della *Stanford University Medical School*, Medical Criteria for Hospice Eligibility Medical Criteria for Hospice Eligibility (http://endoflife.stanford.edu/M15_hospice/med_criteria.html).

Vengono presentati come tabella per essere comparati e per facilitare la identificazione e la presa in carico dei pazienti in cure palliative e in gran parte corrispondono ai criteri precedentemente dettagliati per singola patologia. Quasi tutti questi criteri sono proposte ancora da validare in campo clinico per mezzo di studi specifici. Esiste una letteratura, si vedano i lavori di Marco Maltoni (31, 32), che permette di dare un valore preciso ai singoli criteri o agli score proposti per interpretarne il significato a livello del singolo caso da parte del medico palliativista. Non è lo scopo di questo documento offrire degli strumenti definiti ma invece sottolineare sulla base di un'esemplificazione ampia il ruolo clinico scientifico della medicina palliativa.

Vale la pena ricordare che la precisione di molti score prognostici è spesso insoddisfacente, o poco studiata (nel caso della surprise question è sia insoddisfacente che poco studiata), mentre per altri score prognostici come per il PaP score, è probabilisticamente adeguata solo ad alcuni gruppi di pazienti, ma è proprio questa una delle aree di competenza che viene richiesto di sviluppare alla medicina palliativa.

Tab.2

I criteri clinici specifici per iniziare a condividere la proposta di un trattamento palliativo

CRITERI CLINICI PER IDENTIFICARE I PAZIENTI PER LE CURE PALLIATIVE	
	<p>CRITERI INGLES</p> <p><i>(Prognostic Indicator Guidance Paper National Gold Standards Framework Centre England)</i></p> <p>info@goldstandardsframework.co.uk</p> <p>http://www.goldstandardsframework.nhs.uk</p> <p>Keru.thomas@walsall.nhs.uk</p>
	<p>CRITERI AMERICANI</p> <p><i>(Stanford University Medical School)</i></p> <p>Medical Criteria for Hospice Eligibility</p> <p>(http://endoflife.stanford.edu/M15_hospice/med_criteria.html)</p>

<p>INDICATORI GENERALI DI MALATTIA TERMINALE</p>	<p>1) SURPRISE QUESTION: “Ti sorprenderesti se questo paziente morisse nei prossimi 6-12 mesi?”</p> <p>2) SCELTA/BISOGNO</p> <p>3) INDICATORI CLINICI</p> <ul style="list-style-type: none"> • Comorbidità • Perdita di peso (più del 10% negli ultimi 6 mesi) • Declino fisico generale • Albumina sierica < 2,5 mg/dl • Ridotto performance status ECOG / Karnofsky < 50%. <p>Dipendenza nella maggior parte delle attività del vivere quotidiano</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Malattia terminale con aspettativa di vita ≤ 6 mesi • Karnofsky Performance Status < 50% e • Almeno 1 delle seguenti condizioni negli ultimi 12 mesi: <ul style="list-style-type: none"> - Polmonite da aspirazione - Pielonefriti o infezioni del tratto urinario superiore - Setticemia - Molteplici ulcere da decubito allo stadio 3-4 - Febbre ricorrente dopo terapia antibiotica - Incapacità di mantenere un sufficiente apporto idrico e calorico con perdita di peso >10% nei 6 mesi precedenti o albumina sierica < 2,5 mg/dl • Disfagia significativa associata ad aspirazione obiettivamente misurata (prova di deglutizione o anamnesi di sensazione di soffocamento/conati di vomito con l'alimentazione) <p>Un medico può stabilire che un paziente abbia un'aspettativa di vita inferiore a 6 mesi anche se non sono presenti le condizioni sopra riportate. Anche le comorbidità possono supportare l'eleggibilità per l'Hospice</p>
<p>DISABILITA' NON MEGLIO SPECIFICATA DELL'ADULTO</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Multiple comorbidità con segni di progressiva disabilità funzionale • Peggioramento funzionale nel punteggio di performance (ECOG/Karnofsky) • Combinazione di almeno 3 dei seguenti sintomi: debolezza, bassa velocità di marcia, ridotta attività fisica, perdita di peso, ridotta perdita di peso, esaurimento auto-riferito 	<p>Condizione comune nell'anziano fragile con comorbidità (poco appetito, perdita di peso, aumento della <i>fatigue</i> e progressivo declino funzionale)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inspiegabile perdita di peso (BMI ≤ 22 kg/m • Karnofsky PS ≤ 40% <p>I pz possono avere diverse situazioni cliniche, come demenza e scompenso cardiaco di grado moderato con insufficienza renale cronica. Sebbene essi non possano essere resi idonei per l'Hospice per ciascuna delle specifiche condizioni, lo stato generale di salute è così compromesso che la prognosi è limitata. Ciò è documentato da un ridotto stato funzionale nelle attività del vivere quotidiano. E' importante che ci sia un declino temporale nello stato funzionale, e non che un paziente abbia uno stato funzionale di basso livello ma che sia stabile.</p>
<p>CANCRO</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Neoplasia metastatica • Possibile utilizzo di indicatori prognostici specifici per cancro (es. PiPS, PPI, PPS), i cui risultati sono comunque da valutare in modo non troppo rigido • Il più importante fattore prognostico nel cancro è il <i>performance status</i> e l'autonomia funzionale, se un paziente trascorre > del 50% del tempo a letto o in poltrona, la prognosi stimata è uguale o inferiore a 3 mesi 	<ul style="list-style-type: none"> • Evidenza clinica di malignità, con malattia diffusa, aggressiva o metastatica • Declino nel <i>performance status</i> e/o significativa non intenzionale perdita di peso <p>NB: Il paziente può ancora ricevere un trattamento specifico per la malattia se palliativo</p> <p>Se disponibili, possono essere utili le seguenti informazioni:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diagnosi istopatologica • Non disponibilità di diagnosi istopatologica (descrivere le condizioni e i fondamenti per una diagnosi presuntiva)

INSUFFICIENZA CARDIACA TERMINALE (2 o più criteri)	<ul style="list-style-type: none"> • NYHA III o IV-dispnea a riposo o per sforzi lievi • Previsione che il pz possa essere nell'ultimo anno di vita ("surprise question") • Ripetuti ricoveri in ospedale per sintomi di insufficienza cardiaca • Sintomi fisici o psichici difficili nonostante una buona tolleranza della terapia 	
MALATTIE CRONICHE OSTRUTTIVE POLMONARI	<ul style="list-style-type: none"> • Insufficienza di grado severo (ad esempio con FEV1 < 30% del normale) • Ricoveri ospedalieri ricorrenti (>3 ricoveri in 12 mesi per riacutizzazioni della BPCO) • Necessità di ossigenoterapia a lungo termine • Malattia Respiratoria Cronica di grado 4/5: dispnea dopo 100 m di marcia su una superficie piana o confinato in casa a causa della dispnea • Segni o sintomi di scompenso cardiaco destro • Combinazione di altri fattori, come ad esempio anoressia, precedenti infezioni da germi multiresistenti che hanno richiesto il ricovero in terapia intensiva o la ventilazione non invasiva, depressione • >6 settimane di steroidi per via sistemica per la BPCO nei 12 mesi precedenti 	<ul style="list-style-type: none"> • Debilitante dispnea a riposo o da minimo sforzo e minima o mancata risposta ai broncodilatatori, con diminuzione della capacità vitale, fatigue e tosse • Progressione della fase terminale di malattia, come evidenziato dall' incremento del numero degli accessi nei reparti d'urgenza o dai ricoveri per infezioni polmonari e/o insufficienza respiratoria • Riscontro di ipossiemia (pO2<55mmHg e saturazione di O2 <88% o ipercapnia (pCo2>50 mmHg) • Cuore polmonare e scompenso cardiaco destro secondario alla malattia polmonare (non secondario a insufficienza cardiaca sinistra o valvulopatia) • Perdita di peso non intenzionale: >10% del peso corporeo nei 6 mesi precedenti • Tachicardia a riposo >100/mm
MALATTIA RENALE	<ul style="list-style-type: none"> • Pz con insufficienza renale al 5 stadio che non chiedono la dialisi o la stanno interrompendo, per scelta o perché sono troppo fragili o perché hanno troppe comorbidità • Pz con insufficienza renale al 5 stadio le cui condizioni cliniche sono in peggioramento e per i quali si prevede il decesso entro l'anno ("surprise question") <u>Indicatori clinici:</u> • Insufficienza renale cronica al 5 stadio (tasso di filtrazione renale <15 ml/min) • Insufficienza renale sintomatica (nausea e vomito, anoressia, prurito, riduzione dello stato funzionale, sovraccarico idrico intrattabile) • Sintomi sempre più gravi derivati dalle comorbidità che richiedono una gestione più complessa o che sono difficili da trattare <p>NB: Molti pz con IR al 5 stadio sono stabili e non necessitano di dialisi</p>	

<p>INSUFFICIENZA EPATICA TERMINALE</p>		<ul style="list-style-type: none"> • PT (Tempo di protrombina) >5 secondi del normale, o INR >1,5 • Albumina sierica <2,5 mg/dl e una o più delle seguenti condizioni: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ascite refrattaria al trattamento o paziente non compliant ▪ Peritonite batterica spontanea ▪ Sindrome epatorenale; creatinina e azoto ureico elevati; oliguria (<400 ml/die); concentrazione di sodio nelle urine < 10 mEq/l; cirrosi e ascite ▪ Encefalopatia epatica refrattaria al trattamento o paziente non compliant ▪ Ricorrente sanguinamento da varici esofagee, nonostante la terapia intensiva • Documentazione di supporto: <ul style="list-style-type: none"> o Malnutrizione progressiva; atrofia muscolare con riduzione di forza e resistenza; alcolismo (>80 mg etanolo/die); carcinoma epatocellulare; positività per HBsAg
<p>HIV</p>		<p>Conta dei CD4<25 cell/mcl</p> <ul style="list-style-type: none"> • Carica virale persistentemente > 100.000 copie/ml più • Almeno 1 dei seguenti: <ul style="list-style-type: none"> - Linfoma del SNC - Deperimento (perdita del 33% di massa magra), non trattato, o non responsivo - Batteriemia da Mycobacterium avium complex, non trattata, non responsiva al trattamento, o trattamento rifiutato - Leucoencefalopatia multifocale progressiva - Linfoma sistemico - Sarcoma di Kaposi viscerale non responsivo alla terapia - Insufficienza renale in assenza di dialisi - Infezione da Cryptosporidium - Toxoplasmosi non responsiva alla terapia - Karnofsky performance Status < 50% - Demenza HIV correlata in stato avanzato <p>Documentazione di supporto: diarrea cronica persistente per 1 anno; albumina persistentemente<2,5 mg/dl; concomitante e attivo abuso di sostanze stupefacenti; età > 50 anni; mancanza di farmaci antiretrovirali, chemioterapici e profilattici specificamente correlati alla malattia da HIV; insufficienza cardiaca congestizia</p>

MALATTIA DEL MOTONEURON E (SLA)	<p>I pazienti con malattia del motoneurone dovrebbero essere inseriti fin dalla diagnosi, dal momento che si tratta di una condizione rapidamente progressiva.</p> <p>Gli indicatori di rapido deterioramento includono:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evidenza di disturbi del sonno correlati a debolezza dei muscoli respiratori in aggiunta a segni di dispnea a riposo • Linguaggio difficilmente comprensibile • Difficoltà di deglutizione • Carente stato nutrizionale • Bisogno di assistenza nelle comuni attività del vivere quotidiano • Complicanze mediche (polmonite, sepsi) • Breve intervallo di tempo tra la diagnosi e l'insorgenza dei sintomi • Bassa capacità vitale (meno del 70% del normale usando la spirometria standard) 	<ul style="list-style-type: none"> • Passaggio da deambulazione indipendente a deambulazione con sedia a rotelle o allettamento • Passaggio da linguaggio normale a linguaggio a malapena comprensibile o incomprensibile • Passaggio da dieta normale a dieta semiliquida/liquida • Passaggio da stato di autonomia nella maggior parte delle attività del vivere quotidiano a necessità di maggiore assistenza da parte del caregiver nelle medesime attività <p>Deve essere anche applicato almeno uno dei seguenti criteri:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Critica compromissione della capacità respiratoria evidenziata da: capacità vitale < 30% del normale, significativa dispnea a riposo, necessità di supplementazione di ossigeno a riposo • Il paziente rifiuta la ventilazione artificiale • Importante compromissione dello stato nutrizionale, evidenziato da: introito orale insufficiente, progressiva perdita di peso, disidratazione e ipovolemia, assenza di dispositivi per l'alimentazione artificiale, • Complicanze pericolose per la vita: ricorrenti polmoniti da aspirazione, infezioni del tratto urinario superiore (pielonefriti), sepsi, febbre ricorrente dopo terapia antibiotica
PARKINSON (2 o più criteri)	<ul style="list-style-type: none"> • Trattamento farmacologico non più efficace/regime di trattamenti sempre più complesso • Ridotto grado di autonomia, necessità di aiuto nelle comuni attività del vivere quotidiano • Riconoscimento del fatto che la condizione è diventata meno controllata e meno prevedibile con periodi "off" (di refrattarietà alla terapia) • Discinesia, problemi di motilità e cadute • Problemi di deglutizione • Segni psichiatrici (depressione, ansia, allucinazioni, psicosi) 	
SCLEROSI MULTIPLA	<ul style="list-style-type: none"> • Insieme di sintomi particolarmente rilevanti e complicanze mediche • Disfagia: sintomo chiave, può condurre a polmoniti "ab ingestis" ricorrenti e a ricoveri ricorrenti per sepsi o carente stato nutrizionale • Difficoltà nella comunicazione (es: disartria + stanchezza) • Deterioramento cognitivo, in particolare insorgenza di demenza • Dispnea (possibile nella fase terminale) 	

<p>DEMENZA</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Incapacità a deambulare senza aiuto • Incontinenza urinaria e fecale • Comunicazione verbale non sempre significativa • Incapacità a vestirsi senza aiuto • Punteggio di Barthel <3 • Ridotta capacità di svolgere le attività della vita quotidiana • Più di 1 delle seguenti: perdita di peso del 10% nei 6 mesi precedenti senza altre cause; pielonefriti o infezioni delle vie urinarie; albumina < 2,5 mg/dl; ipertensione severa (stadio III o IV); febbri ricorrenti; ridotto introito orale/ perdita di peso; polmonite da aspirazione 	<ul style="list-style-type: none"> • Stadio settimo o oltre del Functional Assessment Staging Scale (FAST) • Incapacità di deambulare, o vestirsi, o lavarsi senza aiuto • Incontinenza urinaria e fecale, continua o intermittente • Comunicazione verbale non significativa, solo frasi stereotipate, o capacità di parlare limitata a sei parole comprensibili o meno • 1 delle seguenti condizioni nei 12 mesi precedenti: polmonite da aspirazione; pielonefrite o altra infezione del tratto urinario superiore; setticemia; multiple ulcere da decubito allo stadio 3-4; febbre ricorrente dopo terapia antibiotica; incapacità a mantenere un sufficiente introito idrico e calorico con il 10% di perdita di peso nei 6 mesi precedenti o albumina < 2,5 mg/dl
<p>STROKE E COMA</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Stato di minima coscienza o vegetativo persistente/paralisi/incontinenza • Complicanze mediche • Assenza di miglioramento entro 3 mesi dall'insorgenza • Deficit cognitivo/Demenza post-stroke 	<ul style="list-style-type: none"> • Ictus emorragico o ischemico evidenziato da: <ul style="list-style-type: none"> - Coma o stato vegetativo persistente secondario all'ictus di durata superiore a 3 giorni o - Coma o grave ottundimento, secondario al danno cerebrale post-anossico, accompagnato da mioclono severo, di durata superiore a 3 giorni dopo l'evento anossico o - Disfagia che impedisce l'introito idrico e calorico sufficiente per le funzioni vitali in un pz che non riceve nutrizione o idratazione artificiali - Fase cronica di un ictus ischemico-emorragico evidenziata da: Demenza post-stroke (FAST stadio 7 o superiore) • Carente stato nutrizionale, a prescindere dalla nutrizione artificiale, con insufficiente apporto idrico e calorico perdita di peso >10% nei 6 mesi precedenti o albumina sierica < 2,5 mg/dl • Coma (qualsiasi eziologia) con 3 qualsiasi dei seguenti su 3 giorni di coma: <ul style="list-style-type: none"> - Anomala risposta del tronco encefalo - Mancata risposta allo stimolo verbale - Mancata risposta allo stimolo doloroso - Creatinina sierica >1,5 mg/dl

Si ritiene inoltre utile riportare un confronto tra la valutazione dello stato di performance secondo la Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG) e secondo Karnofsky (Tab.3).

Tab.3

Stato di validità secondo WHO (o ECOG) e secondo Karnofsky (KPS)		
KPS	ECOG -PS	Descrizione
100	0	Capace di condurre una normale attività ed una normale vita di relazione senza alcuna restrizione
90		
80	1	Capace di condurre un'attività lavorativa leggera, in grado di affrontare cure ambulatoriali
70		
60	2	Incapace di compiere un'attività lavorativa, capace di accudire a se stesso e di affrontare cure ambulatoriali, in riposo assoluto per meno del 50% delle ore diurne
50		
40	3	Limitato nell'accudire la propria persona, in riposo assoluto per più del 50% delle ore diurne, necessita di supporto qualificato (domiciliare o residenziale)
30		
20	4	Totalmente costretto a letto, incapace di accudire a se stesso, necessita di continua assistenza
10		
0	5	Morto

Conclusione e sintesi

Il medico palliativista si caratterizza per le proprie capacità cliniche, diagnostiche e terapeutiche*, e per l'applicazione delle stesse al processo di cura, alla ricerca e alla formazione in medicina palliativa e nelle cure palliative.

Il medico palliativista deve sapere:

- Fare diagnosi e terapia dei sintomi fisici (eziologia, fisiopatologia, rapporto con la malattia di base, ecc.)
- Fare diagnosi e gestione dei sintomi di area psicologica
- Fare diagnosi e valutazione delle componenti psicosociali
- Inquadrare la situazione clinica, diagnostica e terapeutica palliativa, nel contesto della malattia di base, integrando le proprie competenze con quelle del medico di medicina generale e degli altri specialisti di riferimento
- Formulare una prognosi 'quoad vitam'
- Contribuire a facilitare la soluzione dei dilemmi decisionali relativi agli obiettivi, ai metodi e ai setting di trattamento, all'interno delle reti di relazioni sociali e professionali

Il medico palliativista deve saper contribuire al processo di cura:

- Nel confronto interprofessionale e multidisciplinare, nell'ambito dell'equipe di cure palliative, per quanto riguarda:
 - o Il processo comunicativo
 - o La valutazione socio familiare
 - o La valutazione spirituale
 - o La valutazione psicologica
 - o L'identificazione del piano assistenziale e di cure
 - o Il riconoscimento delle volontà del malato e la capacità di considerare le implicazioni etiche che sono parte del processo decisionale
- Nelle situazioni in cui viene consultato da altri specialisti o dal medico di medicina generale

Il medico palliativista deve essere coinvolto nella ricerca e nella formazione:

- In quanto cultore della componente medica delle cure palliative (la medicina palliativa), deve avere responsabilità e capacità di elaborazione culturale e scientifica che vengano indirizzate ad avanzare le conoscenze specifiche e le competenze terapeutiche e gestionali nelle cure palliative. Deve quindi contribuire alla formazione accademica e sul campo in medicina palliativa dei medici palliativisti come anche ai curricula di tutti i medici, specialisti e non specialisti. Questa funzione potrà trovare realizzazione completa solo dopo che la medicina palliativa avrà ricevuto un riconoscimento accademico definito.

** Scopo di questa sintesi è una semplice precisazione, in tempi di frequente confusione di ruoli, di una precisa richiesta di competenze professionali necessarie e sufficienti per riconoscere al medico palliativista la propria responsabilità, che è alla base del suo lavoro come richiesto dai paragrafi precedenti. Non si intende quindi descrivere in modo analitico competenze e conoscenze in dettaglio, che sono già disponibili nei curricula formativi prodotti dalla SICP e in libri di testo e trattati, ma presentare alcune delle loro qualità essenziali e caratteristiche della formazione del medico palliativista. Non si intende nemmeno esaurire le molteplici funzioni multi professionali che si esplicano nel lavoro di una equipe di cure palliative, proprio per il limite di prospettiva che il documento si pone.*

Bibliografia

1. Quill TE (1), Abernethy AP Generalist plus specialist palliative care -creating a more sustainable model. N Engl J Med. 2013 Mar 28;368(13):1173-5.
2. World Health Organization Strengthening of palliative care as a component of integrated treatment within the continuum of care **EB134.R7**
3. Società Italiana di Cure Palliative Il core curriculum del medico palliativista.
4. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Palliative Care. Version 1.2014.
5. AIOM. Documento di consenso sulle Cure Simultanee in Oncologia. 2013.
6. Cruz VM, Camalione L, Caruso P. Factors Associated With Futile End-Of-Life Intensive Care in a Cancer Hospital. Am J Hosp Palliat Care. 2014 Jan 7. [Epub ahead of print]
7. Zimmermann C, Swami N, Krzyzanowska M, Hannon B, Leigh N, Oza A, Moore M, Rydall A, Rodin G, Tannock I, Donner A, Lo C. Early palliative care for patients with advanced cancer: a cluster-randomised controlled trial. Lancet. 2014. 17; 383 (9930): 1721-30.
8. Temel JS, Greer JA, Muzikansky A, Gallagher ER, Admane S, Jackson VA, Dahlin CM, Blinderman CD, Jacobsen J, Pirl WF, Billings JA, Lynch TJ. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. N Engl J Med. 2010. 19; 363 (8):733-42.
9. Institute for Clinical Systems Improvement. Health Care Guideline. Palliative Care for Adults. 2013.
10. NICE. Quality standard for end of life care for adults. 2013.
11. The GSF Prognostic Indicator Guidance. Gold Standard Framework. Royal College of General Practitioners. 2011.
12. SIAARTI. Grandi insufficienze d'organo "end stage": cure intensive o cure palliative? "Documento condiviso" per una pianificazione delle scelte di cura. 2013.

13. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis, Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19 (3): 360-75.
14. SIAARTI. AIPO. ARIR. Cure palliative dei pazienti con patologie respiratorie croniche avanzate non oncologiche. 2011.
15. Lanken PN, Terry PB, Delisser HM, Fahy BF, Hansen-Flaschen J, Heffner JE, Levy M, Mularski RA, Osborne ML, Prendergast TJ, Rucker G, Sibbald WJ, Wilfond B, Yankaskas JR; ATS End-of-Life Care Task Force. 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 Apr 15;177(8): 912-27.
16. GOLD. Global strategy for the diagnosis, management and prevention of chronic obstructive pulmonary disease. 2013.
17. Jaarsma T, Beattie JM, Ryder M, et al. [Advanced Heart Failure Study Group of the HFA of the ESC](#). Palliative care in heart failure: a position statement from the palliative care workshop of the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail.* 2009;11 (5): 433-43.
18. Levin A¹, [Hemmelgarn B](#), et al. [Canadian Society of Nephrology](#). Guidelines for the management of chronic kidney disease. *CMAJ.* 2008. 18; 179 (11): 1154-62.
19. KDIGO. Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. 2012.
20. Ministero della Salute. Documento sui requisiti minimi e le modalita' organizzative necessari per l'accreditamento delle strutture di assistenza ai malati in fase terminale e delle unita' di cure palliative e della terapia del dolore. 2012.
21. Bernabeu -Wuttel M; Murcia-Zagarota J, Hernandez_Quiles C, et al. Development of a six month prognostic index in patients with advanced chronic medical conditions: the PALIAR Score. *J Pain Manage Symptom* 2014; 47:551-65

22. Medical Criteria for Hospice Eligibility (http://endoflife.stanford.edu/M15_hospice/med_criteria.html)
23. Hospice Eligibility - Medical Guide -2009NHS Modernisation Agency- Coronary Heart Disease Collaborative (December 2004) Palliative and Supportive Care in Heart Failure: www.heart.nhs.uk/serviceimprovement/1338/4668/Palliative%20Care%20Framework.pdf www.heart.nhs.uk
24. <http://optn.transplant.hrsa.gov/resources/MeldPeldCalculator.asp?index=98>
25. 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](#). J Crit Care. 2012 ;27(4):424.e1-6. doi: 10.1016/j.jcrc.2011.11.014
26. 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. 24, 453-464, 2006
27. The Renal Association. <http://renal.org/Clinical/GuidelinesSection/RenalReplacementTherapy.aspx#S6> (Last accessed November 30, 2012).
28. Jassal SV, Watson D. Balancing benefit and burden of dialysis. Clin J Am Soc Nephrol 2009;4:2008-2012
29. 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
30. 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
31. Maltoni M, Scarpi E, Pittureri C, Martini F, Montanari L, Amaducci E, Derni S, Fabbri L, Rosati M, Amadori D, Nanni O. Prospective comparison of prognostic scores in palliative care cancer populations. Oncologist. 2012;17(3):446-54.
32. Glare P, Sinclair C, Downing M, Stone P, Maltoni M, Vigano A. Predicting survival in patients with advanced disease. Eur J Cancer. 2008 May;44(8):1146-56.